

МИНСКИЙ ОРДЕНА ТРУДОВОГО КРАСНОГО ЗНАМЕНИ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

УДК 616.348-007.61-053.2-07-089

НИКИФОРОВ АЛЕКСЕЙ НИКИФОРОВИЧ

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

(Патогенетическое обоснование методов диагностики и
оперативных вмешательств)

14.00.35 - детская хирургия

А в т о р е ф е р а т
диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Минск - 1995

Работа выполнена в Минском ордена Трудового Красного
Знамени государственном медицинском институте

Научный консультант:

заслуженный деятель науки РБ, доктор медицинских наук,
профессор А.С. Мишарев.

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор Б.И. Мацкевич,
заслуженный деятель науки РБ, доктор медицинских наук,
профессор П.И. Лобко,
заслуженный деятель науки РБ, доктор медицинских наук,
профессор И.Н. Гришпин.

Ведущая организация - Смоленская медицинская Академия
МЗ РБ

Защита диссертации состоится "30" мая 1995 го-
да в 14 часов на заседании совета Д.03.18.01 при Минском
государственном медицинском институте по адресу: 220116,
Минск, проспект Дзержинского, 83.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Минского
медицинского института.

Автореферат разослан " _____ " _____ 1995 г.

Ученый секретарь
совета по защите диссертаций
кандидат медицинских наук

Г.А. Лукашевич

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Болезнь Гиршпрунга является одним из тяжелых врожденных заболеваний толстого кишечника у детей. Вопросам ее диагностики и методам лечения посвящены работы ведущих детских хирургов /Ehrenpreis T., 1946-1977; Swenson O., 1948-1975; Dunham T., 1957-1970; Soave F., 1964-1977; Kenveln F., 1960, 1971; Ю.Ф.Исаков, 1959-1988; С.Я.Долецкий, 1958-1984; Г.А.Баиров, 1963-1985; А.И.Ленюшкин, 1967-1990; Н.Л.Куш, 1966-1985/.

В диагностике и лечении этого заболевания достигнуты значительные успехи, что привело к снижению летальности. Однако количество осложнений в раннем послеоперационном периоде остается еще высоким, колеблясь в пределах II-33% /А.И.Ленюшкин, 1974; Дженалаев Б.К., 1981; Н.Д.Шумов, 1988; Оттманн, Jorrich I., 1981; Velcek F.T.et al., 1982/. Причины, приводящие к развитию этих осложнений, изучены недостаточно, а мнения противоречивы.

Для лечения болезни Гиршпрунга предложено несколько видов операций и их модификаций. Все они основаны на необходимости удаления аганглионарного /неперистальтирующего/ сегмента кишки, который считался причиной развития запоров у детей.

Неудовлетворительные функциональные результаты в отдаленном периоде по сборной статистике А.И.Ленюшкина, Т.А.Атагельдыева /1984/ составляют 19,5%; 4-5% детей, радикально оперированных, нуждаются в повторных оперативных вмешательствах /Kleinhaus S.et al., 1979; Klmiga K., 1993; Vanani S.A.et al., 1994/.

Анализ литературных данных показал большие колебания хороших и плохих отдаленных функциональных результатов, однако причины их не были выяснены.

Несмотря на разработку некоторых новых способов диагностики болезни Гиршпрунга, попрежнему ее трудно было выявлять у новорожденных и при терминальном аганглиозе.

Совершенно нерешенной была роль внутреннего анального сфинктера в патогенезе болезни Гиршпрунга, а также отношение к нему хирурга во время оперативного вмешательства.

Спорным был вопрос о границах аганглионарной зоны. Одни авторы считали, что при болезни Гиршпрунга дистальная граница аганглиоза во всех случаях доходит до самой дистальной части прямой кишки. Другие считали возможным сегментарный характер аганглиоза с нор-

мальной иннервацией каудального отдела кишки. В связи с этим предлагались и различные виды операций. Большинство хирургов рекомендовали удалять почти всю кишку ниже начала аганглиоза, некоторые заведомо оставляли участок /кольцо/ в области сфинктеров. Не определенным был и вопрос о показаниях к наложению колостом детям с болезнью Гиршпрунга.

Разноречивость мнений, на наш взгляд, была связана с недостаточной глубиной и достоверностью теоретических представлений о патогенезе болезни Гиршпрунга.

Актуальность темы диссертации. Ближайшие и отдаленные результаты лечения детей с болезнью Гиршпрунга до середины 80-х годов в значительном проценте случаев были неудовлетворительными. Применявшиеся классические операции и их модификации не давали желаемых результатов. У многих детей сохранялись запоры, появлялось каломазание. Больным проводилась длительная реабилитационная терапия, некоторые из них оперировались повторно. Объяснения причин, приводящих к развивающимся осложнениям, были противоречивыми и спорными.

Для улучшения результатов лечения было решено тщательно проанализировать ряд положений, касающихся диагностики и лечения болезни Гиршпрунга, которые долгие годы считались неизменяемыми. Это и положено было в основу данной работы.

Связь работы с крупными научными программами. Работа выполнена в соответствии с планом научных работ Минского медицинского института по проблеме I9-09 "Хирургия детского возраста" и в рамках комплексной темы "Операции на кишечнике" - I9-09-0I.

Цель и задачи исследования. Цель: улучшить результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга путем совершенствования диагностики и методов операций на основании нового представления о ее патогенезе.

В соответствии с поставленной целью в задачи работы входило:

- разработать программу и модифицировать методы обследования детей с болезнью Гиршпрунга;
- теоретически обосновать и сформулировать новые представления о патогенезе болезни Гиршпрунга и роли в нем внутреннего анального сфинктера;
- изучить причины ранних и поздних послеоперационных осложнений и разработать методику их лечения;
- разработать новые модификации операций, существенно улучшающие результаты лечения болезни Гиршпрунга.

Научная новизна полученных результатов. На основании комплексного обследования больных с болезнью Гиршпрунга в до- и послеоперационном периодах с применением морфологического, морфогистохимического, клинического, рентгенофункционального, манометрического и электромиографического методов доказано, что вся кишка, начиная от проксимальной границы аганглиоза до терминального отдела, является аганглионарной.

Установлено, что в патогенезе хронического запора при болезни Гиршпрунга играют роль два фактора: отсутствие перистальтики и спазм в аганглионарной зоне, а также постоянный спазм внутреннего анального сфинктера, препятствующий опорожнению кишечника.

Доказано, что для восстановления нормальной дефекации при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга необходимо: максимальное удаление аганглионарной кишки и рассечение внутреннего анального сфинктера.

Впервые для наложения межкишечного анастомоза при операции Дюамеля применены аппараты НЖКА-60, что позволило предотвратить развитие гнойных осложнений и резко сократить сроки лечения больных после произведенных операций. Данная модификация операции позволила также отказаться от предварительного наложения колостомы, кроме острой формы болезни Гиршпрунга.

Практическая значимость полученных результатов. Разработанная программа обследования детей с хроническими запорами обеспечивает максимальную достоверность диагностики болезни Гиршпрунга $> 98\%$. В программу кроме модифицированного рентгенологического входят - сфинктероманометрический, морфогистохимический, электромиографический и гистологический методы.

В соответствии с полученными данными о патогенезе запоров при болезни Гиршпрунга разработаны модификации операций Соаве и Дюамеля, которые способствовали снижению процента ранних послеоперационных осложнений с 45% до 9%, полной ликвидации гнойных осложнений и получению хороших функциональных результатов в отдаленном периоде.

Программа обследования и модификации операций могут применяться в клиниках, где лечатся дети с болезнью Гиршпрунга.

Экономическая значимость полученных результатов. Разработка и внедрение новых методов диагностики болезни Гиршпрунга позволили в 2 раза сократить сроки лечения до производства радикальной операции.

Длительность лечения детей после операции Дюамеля в нашей модификации сократилась в 3 раза и составила 15,4 койко-дня по сравне-

нию с 44 койко-днями - при операции Дюамеля, 47 койко-днями - при операции Дюамеля-Баирова и 49 койко-днями - при операции Соаве.

Общая длительность лечения после радикальных операций, учитывая повторные госпитализации в связи с неудовлетворительными результатами в отдаленном периоде, составила: при операции Дюамеля - 63 койко-дня, операции Дюамеля-Баирова - 73,4 койко-дня, операции Соаве - 87,2 койко-дня, операции Дюамеля в нашей модификации - 16,5 койко-дня.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту:

-ранняя диагностика болезни Гиршпрунга возможна при использовании для этой цели программы обследования детей с хроническими запорами. В программу должны быть включены рентгенофункциональный, сфинктероманометрический, морфогистохимический и электромиографический методы;

-аганглиоз при болезни Гиршпрунга всегда распространяется в каудальном направлении до самой дистальной части прямой кишки. Проксимальная граница аганглиоза может быть в любом отделе толстой или даже тонкой кишки;

-в патогенезе хронических запоров при болезни Гиршпрунга играют роль два фактора: отсутствие перистальтики и спазм аганглионарной кишки, а также постоянный спазм внутреннего анального сфинктера;

-патогенетически обоснованной операцией при лечении болезни Гиршпрунга является та, при которой максимально удаляется аганглионарная часть кишки и обязательно рассекается внутренний анальный сфинктер. Подтверждением этого являются результаты оперативного лечения детей с этой патологией разработанными нами модификациями операций Соаве и Дюамеля.

Личный вклад соискателя. Автором разработана модификация проведения сфинктероманометрии для диагностики болезни Гиршпрунга. Проведены все сфинктероманометрии и взятие биоптатов слизистой прямой кишки для гистохимического исследования. Разработана методика интраоперационного определения верхней границы аганглиоза.

Для наложения колоректального анастомоза при операции Дюамеля предложено использование аппаратов НЖКА-60. Разработана модификация операции Соаве.

Около 90% больных прооперировано непосредственно автором, а в остальных операциях участвовал в качестве ассистента.

Изучена доступная литература по данной проблеме, проведена об -

работка и статистический анализ клинического материала за 1970-1994 годы, написан текст диссертации.

Апробация результатов диссертации. Материалы работы доложены на УШ, IX и X съездах хирургов Республики Беларусь /1979, 1985, 1991/, на XXXI Всесоюзном съезде хирургов /Ташкент, 1986/, на Всесоюзных конференциях /Москва, 1981; Тернополь, 1986; Москва, 1988/, на XII и XIX Пленумах правления общества хирургов Республики Беларусь /1974, 1993/, на заседаниях: секции детской хирургии Московского общества хирургов /1986/; общества анатомов, гистологов и эмбриологов г. Минска /1988/; общества физиологов АН РБ /1989/; хирургического общества г. Минска /1990/.

Опубликованность результатов. Материалы диссертации опубликованы в 7 статьях научных журналов, 2 статьях - в сборниках и 8 тезисах конференций и съездов хирургов.

Структура и объем диссертации. Диссертация изложена на страницах машинописи, содержит введение, общую характеристику работы, обзор литературы, 4 главы собственных исследований, выводы, список использованных источников со ссылкой на 225 наименований, иллюстрирована 22 рисунками и 16 таблицами.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая характеристика клинических наблюдений и методов исследований. С 1970 по 1994 гг нами обследовано и оперировано 176 больных с болезнью Гиршпрунга. Им произведены радикальные операции по общепринятым и модифицированным в клинике методам.

Распределение больных по полу и возрасту представлено в табл. I.

Таблица I

Распределение больных по полу и возрасту

Возраст, в котором произведена радикальная операция	П о л		Всего
	мальчики	девочки	
До 1 года	13	4	17/9,7%/
1 - 3 года	54	20	74/42%/
3 - 7 лет	41	14	55/31,3%/
7 - 10 лет	9	6	15/8,5%/
Старше 10 лет	12	3	15/8,5%/

Итого: : 129/73,3%/ 47/26,7%/ 176/100%/

Из таблицы видно, что почти половину /49,7%/ составили дети в

возрасте до 3 лет. Значителен процент среди них и детей до 1 года /9,7%/.

Первые симптомы заболевания у 84,1% детей появились в периоде новорожденности. Правильный диагноз на этом этапе болезни был поставлен лишь в 9% случаев. У всех остальных больных ошибочно диагностированы совершенно другие заболевания.

Наблюдаемые нами больные обследовались с использованием общеклинических методов, включавших изучение жалоб, анамнеза и объективных данных. Всем больным произведены общие анализы крови, мочи, биохимическое исследование крови, ирригоскопия и по показаниям - экскреторная урограмма.

Начиная с 1978 года обследование больных с хроническими запорами проводилось по разработанной в клинике программе, включавшей, кроме рентгенологического, сфинктероманометрический и морфогистохимический методы, а также интраоперационное определение проксимальной границы аганглиоза.

Рентгенологическое исследование /ирригоскопия/ позволяет ставить правильный диагноз в типичных случаях, когда четко определяется суженная зона кишки, выше которой имеется мегаколон. У новорожденных детей с короткими и ультракороткими зонами аганглиоза, а также у больных с колостомами, наложенными в раннем детском возрасте, обычная ирригоскопия не позволяет диагностировать болезнь Гиршпрунга. Учитывая это, нами внесено ряд существенных дополнений в данную методику. При выполнении ирригоскопии стали определять величину ретроректального пространства и ректосигмоидного отношения, а также реакцию внутреннего анального сфинктера.

Для диагностики короткой и ультракороткой зон аганглиоза стали применять взвесь бария на 5% растворе поваренной соли в соотношении барий:раствор - 1:5. Такая взвесь оказывает раздражающее воздействие на аганглионарный сегмент при болезни Гиршпрунга, приводя его к еще более выраженному спастическому сокращению. Это позволяет более достоверно выявить переходную зону нормально иннервированной кишки в аганглионарный сегмент.

Детям первого года жизни за 15 минут до исследования подкожно стали вводить возрастную дозу атропина. Применение атропина, который способствует расширению нормально иннервированной толстой кишки, совместно с барием на гипертоническом растворе, приводящим к спазму аганглионарного сегмента, увеличивает визуализацию переходной зоны и точность диагностики болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста. Боковые рентгенограммы помогают в выявлении коротких форм

аганглиоза.

Сфинктероманометрия проводилась модифицированным в клинике методом. Для этого использовалась интубационная трубка диаметром 5,5 мм с надувной латексной манжеткой. Просвет последней через трехканальный кран соединялся с манометром. Трубка через анальное отверстие вводилась в прямую кишку и устанавливалась таким образом, чтобы манжетка располагалась в анальном канале /Рис.1/.

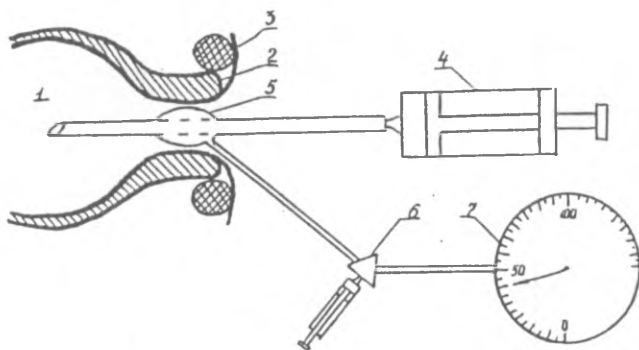


Рис.1. Устройство для манометрического изучения аноректальной зоны.

1 - прямая кишка, 2 - внутренний анальный сфинктер, 3 - наружный анальный сфинктер, 4 - шприц Жане, 5 - латексный баллончик интубационной трубки в анальном канале, 6 - трехканальный кран, 7 - манометр.

С помощью манометра или регистрирующего устройства "Мингограф" определялось давление в анальном канале. Это давление называется базальным. После его регистрации через просвет трубки в прямую кишку с помощью шприца Жане вводилось от 10 до 50 см³ воздуха и продолжалось измерение давления. Спустя 2-3 минуты исследование повторялось. Детям младшего возраста эта манипуляция производилась под кетаминным обезболиванием.

Нормальной реакцией внутреннего анального сфинктера на резкое повышение давления в прямой кишке является его кратковременное сокращение, а затем расслабление со снижением давления ниже базального и постепенное возвращение его до исходного уровня /Рис.2а/.

При болезни Гиршпрунга /Рис.2б/ на повышение давления в пря-

мой кишке происходит сокращение, а затем быстрое расслабление внутреннего анального сфинктера до исходного уровня, или уровня базального давления.

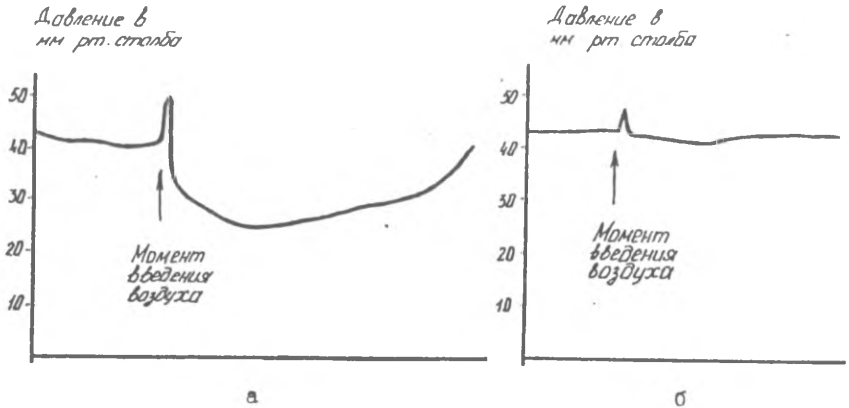


Рис.2. а - Положительный ректоанальный рефлекс.

б - Извращенная реакция внутреннего анального сфинктера.

Основным диагностическим тестом болезни Гиршпрунга является не величина базального давления, а реакция внутреннего анального сфинктера - отрицательный ректоанальный рефлекс.

Морфогистохимический метод для диагностики болезни Гиршпрунга в центре детской хирургии начал применяться с 1981 года. Для этого производится биопсия прямой кишки. Биоптат берется на расстоянии 1 см от гребешковой линии по задней стенке прямой кишки. С помощью хирургической иглы и острого скальпеля иссекается небольшой кусочек /0,2x0,2 см/ слизистой оболочки с подслизистым слоем стенки кишки.

Из кусочков ткани, примороженным к блокам криостата, готовятся срезы толщиной 10-15 мкм, которые обрабатываются и окрашиваются по Meier-Kuge W. et al. /1968, 1972/.

Отсутствие холинергических нейронов и наличие крупных пучков, состоящих из тонких сильно извитых ацетилхолинэстеразо-положительных /АХЭ/ нервных волокон позволяет поставить диагноз: болезнь Гиршпрунга.

Успех оперативного лечения детей с болезнью Гиршпрунга во многом зависит от правильности определения проксимальной границы аганглиоза. Чаще всего она определяется визуально. Но этот способ

не объективен.

Нами совместно с сотрудниками института физиологии АН РБ разработана методика интраоперационного электромиографического определения проксимальной границы аганглиоза с помощью золотых внеклеточных атравматических электродов, прижимаемых к стенке кишки со стороны серозной оболочки. Электромиограмма записывалась в нескольких участках кишки: в суженной части, переходной зоне и 2-3 зонах расширенного участка толстой кишки.

Характер генерации потенциалов гладких мышц суженного участка заметно отличался от переходной и нормальной зон. Наложение на него электродов вызывало мощные всплески высокочастотных и высокоамплитудных потенциалов на фоне медленных волн, в то время как наложение электродов на поверхность переходной и расширенной зон сопровождалось менее выраженными электрическими реакциями. Эти данные позволяли точно определить проксимальную границу аганглиоза.

Полученные результаты и их обсуждение. Рентгенологическое исследование толстого кишечника для диагностики болезни Гиршпрунга было проведено всем 176 больным. Следует отметить, что до 1978 года этот метод был единственным и он не позволял во всех случаях сразу поставить правильный диагноз. Так, после однократно произведенной ирригоскопии болезнь Гиршпрунга не была диагностирована у 16% больных, после двукратных исследований - у 12%, трехкратных - у 7% и четырехкратных - у 5%.

Начиная с 1978 года обследование детей с подозрением на болезнь Гиршпрунга проводится по разработанной в клинике программе, в которой рентгенологическому методу отводится существенная роль. В отличие от предыдущего периода большое значение стали придавать не только выявлению зоны сужения, но и ряду других рентгенологических симптомов. Среди них следует отметить ректоанальный рефлекс, величину ретроректального пространства и ректосигмоидного отношения. Из 176 больных ректоанальный рефлекс исследовался у 145 и у всех он был отрицательным. Расширение ретроректального пространства выявлено у 169 детей. Ректосигмоидное отношение меньше единицы было у 161 ребенка.

Модифицирование методики рентгенологического исследования, включая и рентгенофункциональные признаки /определение функции внутреннего анального сфинктера, величины ретроректального пространства и ректосигмоидного соотношения/, дало возможность поставить правильный диагноз в 97% случаев.

Изучение косвенных рентгенологических симптомов позволяет, как

правило, диагностировать болезнь Гиршпрунга после однократно произведенной ирригоскопии.

Сфинктероманометрия была сделана 144 детям, 30 из них составили контрольную группу. Из 114 больных, которые обследованы по поводу хронических запоров, у 35 зарегистрированы нормальные сфинктерогаммы. У 78 детей сфинктерогаммы имели типичный для болезни Гиршпрунга характер, а у 1 - результат не ясен. Достоверность сфинктероманометрии составила 98,8%.

Морфогистохимическое исследование биоптатов слизистой прямой кишки проведено у 106 больных в возрасте от 1 месяца до 15 лет. Им произведено 114 биопсий. Из 100 первично обследованных детей болезнь Гиршпрунга диагностирована у 63.

Для болезни Гиршпрунга характерно отсутствие в подслизистом слое холинергических нейронов и наличие крупных пучков, состоящих из тонких сильно извитых АХЭ-положительных нервных волокон. Активность фермента в этих структурах возрастала на 48%. Имела место высокая активность АХЭ и плотность холинергических волокон в собственной пластинке слизистой оболочки и особенно мышечной пластинке слизистой. АХЭ-положительные нервные волокна в собственной пластинке слизистой образуют густые терминальные сплетения.

Такое распределение и обилие холинергических аксонов с высокой активностью фермента в слизистой оболочке прямой кишки является ведущим нейростохимическим критерием в диагностике болезни Гиршпрунга.

Электромиографическое интраоперационное определение проксимальной границы аганглиоза произведено у 8 детей /6 мальчиков и 2 девочки/ в возрасте от 1 года до 5 лет.

В результате проведенных исследований установлены качественные различия генерирования потенциалов гладких мышц в нормальной и аганглионарной кишке.

Электрофизиологический метод позволяет установить протяженность аганглиоза в проксимальном направлении для уточнения уровня низведения кишки во время операции.

Таким образом, разработанная в клинике программа обследования детей с хроническими запорами полностью решила проблему диагностики болезни Гиршпрунга. Предложенные нами модификации отдельных видов исследований позволяют диагностировать болезнь Гиршпрунга даже при атипичных ее формах. Данная программа обследования отличается от приводимых в литературе четкостью признаков, подтверждающих болезнь Гиршпрунга, и определением степени информативности

каждого метода. Эти же методики позволили установить более полную картину патогенеза запоров - основного признака болезни Гиршпрунга.

В литературе патогенез болезни Гиршпрунга описан как действие одного фактора - отсутствия перистальтики в аганглионарном участке кишки. При этом считается, что зона аганглиоза может занимать терминальный отдел толстой и прямой кишки, или же сегмент, каудальнее которого иннервация кишки может быть сохранена. Нашими же исследованиями установлено, что на всем протяжении аганглионарной зоны от верхней ее границы до терминального отдела, включая и внутренний анальный сфинктер, отсутствуют как холинергические нейроны, так и контактирующие с ними в норме симпатические терминалы. В результате этого развивается стойкий спазм пораженного участка кишки, а также нарушается хорошо известный физиологический рефлекс расслабления внутреннего анального сфинктера в ответ на растяжение прямой кишки каловыми массами. Поэтому у детей с болезнью Гиршпрунга внутренний анальный сфинктер всегда находится в спазмированном состоянии.

Анализ полученных данных при проведении нескольких специальных методов обследования позволяет утверждать, что механизм запоров у детей с болезнью Гиршпрунга состоит из двух факторов: отсутствия перистальтики по всему протяжении аганглионарного отдела кишки и постоянному спастическому состоянию внутреннего анального сфинктера.

Эти предпосылки явились основой для оценки патогенетичности ранее выполненных операций у детей с болезнью Гиршпрунга и при разработке новых модификаций этих операций.

Нам представляется, что обязательным условием эффективности этих операций должно быть минимальное оставление аганглионарной кишки /при операциях, где это предусмотрено/ и во всех случаях - рассечение внутреннего анального сфинктера. Предвидя возможные сомнения в допустимости последнего действия, мы подчеркиваем, что повреждается не нормально функционирующий жом, а патологически измененный, препятствующий акту дефекации.

К данному мнению мы пришли на основании анализа результатов лечения детей с болезнью Гиршпрунга в Белорусском центре детской хирургии, применявшимися с 1970 года методами /Табл. 2/.

Классическим методом Дюамеля оперировано 34 ребенка. У 15/44%/ из них в раннем послеоперационном периоде развились различные виды осложнений: несостоятельность анастомоза - у 7 детей, сужение вхо-

Таблица 2

Ранние осложнения и исходы после различных видов операций при болезни Гиршпрунга

Вид операции	Количество оперированных	Количество осложнений	Гнойные осложнения		Не гнойные осложнения		Исход	Длительность лечения после операции
			Количество	Процент	Количество	Процент		
Операция Дюамеля	34	15 / 44%	9 / 26%	6 / 18%	33	1	47, 7+6, 6	
Операция Дюамеля-Байрова	22	10 / 45%	10 / 45%	-	20	2	47+8, 5	
Операция Соаве	12	7 / 58%	1 / 8%	6 / 50%	10	2	49+5, 3	
Операция Свенсона	1	1	1	-	1	-	167	
ВСЕГО:	69	33 / 47, 7%	21 / 30, 4%	12 / 17, 3%	64	5 / 7, 24%		
Операция Соаве в нашей модификации	4	1 / 25%	-	1	4	-	34	
Операция Дюамеля в нашей модификации	101	9 / 9%	-	9 / 9%	101	-	15, 4+0, 63	
Сфинктеромия	2	-	-	-	2	-	20	
ВСЕГО:	107	10 / 9, 3%	-	10 / 9, 3%	107	-		

да в сигмовидную кишку - у 4 и избыток низведенной кишки - у 2.

Причиной развития несостоятельности сигморектального анастомоза с развитием перитонита явилось раннее отпадение зажимов Кохера, наложенных на "парус". Все эти дети были оперированы повторно, один из них умер.

Из 33 выписанных после радикальных операций по методу Дюамеля 5 детей лечилось повторно. Четверо из них жаловались на каломазание и один - на каломазание и запоры. Причиной каломазания у двоих больных была слабость наружного сфинктера, у 2 - сужение входа в сигму и у одного ребенка с каломазанием и запорами причина установлена не была.

Слабость сфинктерного аппарата у двух детей могла быть обусловлена нахождением в течение 8 дней после операции Дюамеля в анальном канале зажимов Кохера, наложенных на "парус".

Таким образом, при классической операции Дюамеля у 85% больных в отдаленном периоде получен хороший функциональный результат. Но в раннем послеоперационном периоде очень часто /44%/ развивались осложнения, гнойные из них составили 26%. Последние были обусловлены несостоятельностью сигморектального анастомоза, формируемого зажимами Кохера.

Послеоперационные осложнения требовали повторных, иногда многократных оперативных вмешательств, что способствовало удлинению сроков лечения больных.

По методике Дюамеля в модификации Г.А.Баирова /без рассечения внутреннего анального сфинктера/ оперировано 22 больных. В раннем послеоперационном периоде у 10/45%/ произошло отхождение задней стенки низведенной кишки с формированием тазового абсцесса у 4 и развитием перитонита у 2 детей.

Трое детей с развившимися у них тазовыми абсцессами лечились консервативно, а один оперирован. Все эти больные выздоровели.

Развившийся у 2 детей перитонит привел к неблагоприятному исходу в обоих случаях, несмотря на повторные оперативные вмешательства. Обоим детям наряду с санацией и дренированием брюшной полости были наложены колостомы в виде двуствольного ануса. Вскрыты они были лишь на следующий день после операции. Это способствовало попаданию кишечного содержимого к месту несостоятельности анастомоза и усилению развития перитонита.

В подобных случаях, как показал наш дальнейший опыт, единственно правильным является выведение в виде концевой колостомы мобилизованной во время радикальной операции и низведенной тогда же тол -

стой кишки с повторной операцией в последующем.

Отхождение задней стенки низведенной кишки без гнойных осложнений у 3 лечилось консервативно, а у 1 - наложены были швы.

Отхождение задней стенки, по нашему мнению, обусловлено развитием воспаления в области низведенной кишки в связи с проникновением туда инфекции. Способствовало этому расположение анастомоза выше внутреннего анального сфинктера, который при болезни Гиршпрунга всегда находится в сокращенном состоянии.

Из 20 больных, выписанных после радикальных операций, 8/40% неоднократно лечилось в стационаре в связи с наблюдавшимися у них осложнениями: запорами и каломазанием. Наряду с этим у всех этих больных имелись явления колита.

Механизм развития каломазания нам представляется следующим. Так как аганглиоз при болезни Гиршпрунга распространяется во всех случаях до дистального отдела прямой кишки, где бы он ни начинался, то сохранение неповрежденным внутреннего анального сфинктера не приводит к радикальному излечению данной патологии. Просто болезнь Гиршпрунга с различной длины зоной аганглиоза превращается в ту же болезнь с короткой зоной, равной длине сохраненной дистальной части прямой кишки.

Низведенная толстая кишка, имеющая полноценную иннервацию, нормально перистальтирует, что сопровождается пассажем по ней кишечного содержимого. А так как сохраненный внутренний анальный сфинктер не расслабляется, то кишечное содержимое по частям выдавливается через нераскрывающийся анальный канал из вновь образованной прямой кишки.

Таким образом, сохранение внутреннего анального сфинктера при модификации операции Дюамеля не способствует выздоровлению больного с болезнью Гиршпрунга. Связано это с тем, что в патогенезе этой болезни равнозначным компонентом, наряду с аганглиозом, является спазм внутреннего анального сфинктера. На это указывают данные рентгенологического обследования и показатели сфинктероманометрии.

Большой процент гнойных осложнений в раннем послеоперационном периоде у этой группы больных также обусловлен сохранением неповрежденным внутреннего анального сфинктера. При этой методике межкишечный колоректальный анастомоз располагается выше внутреннего сфинктера, который препятствует отхождению кишечного содержимого. Скапливаясь в области вновь сформированной прямой кишки, кишечное содержимое проникает между швами в параректальное пространство и

вызывает развитие тазовых абсцессов, а у некоторых оперированных перитонита. Способствует этому и недостаточно прочный колоректальный анастомоз, образующийся вследствие сращения стенок кишок снаружy от наложенных на "парус" раздавливающих зажимов. Ведь сила сдавления не регулируется, поэтому зажимы отпадают раньше, чем наступает сращение стенок кишок.

По методике Соаве в модификации А.И.Ленюшкина оперировано 12 детей, у 7/58% из них в раннем послеоперационном периоде имелись различные осложнения. У 5 наблюдались признаки частичной кишечной непроходимости, которая, как нам тогда представлялось, была обусловлена сужением дистальной части низведенной сигмовидной кишки. Но явное сужение было лишь в 2 случаях, что у одного потребовало иссечения стенозирующего кольца, а у другого - многократных пальцевых расширений.

Несостоятельность анастомоза с развитием фибринозно-гнойного перитонита имела место у одного больного, который, несмотря на повторные операции, умер. Второй ребенок умер в связи с недиагностированным до операции токсоплазмозом.

Из 10 выписанных больных 4 лечилось в стационаре многократно по поводу неудовлетворительных отдаленных результатов, постоянного каломазмния. Все они повторно оперированы. Одному из них произведена операция Дюамеля в модификации клиники, другому - рассечение цилиндра прямой кишки лапаротомным доступом, а двум - сфинктеромиотомия.

Необходимо обратить внимание на ряд особенностей традиционных операций, широко применяемых детскими хирургами, при которых, на наш взгляд, нарушаются патогенетически обоснованные принципы вмешательства при болезни Гишпрунга.

Ни при операции Соаве, ни при модификации Г.А.Баировым операции Дюамеля не удаляется вся аганглионарная кишка. При первой операции сохраняется аганглионарный мышечный цилиндр прямой кишки, через который низводится мобилизованная выше зоны сужения толстая кишка. При этом область внутреннего анального сфинктера полностью сохраняется. В модификации Г.А.Баирова операции Дюамеля заложен принцип сохранения внутреннего анального сфинктера.

Таким образом, при обоих способах операций после субтотального удаления аганглионарной толстой кишки и создания колоректального анастомоза между низведенной толстой и остающейся прямой кишками создается ситуация, аналогичная поражению кишки при короткой зоне аганглиоза. Если даже каловые массы выдавливаются по короткому

оставшемуся участку аганглионарной кишки, свободному отхождению кала после, казалось бы, радикальной операции препятствует спастическое состояние внутреннего анального сфинктера.

Наряду с этим вышеописанные новые анатомические взаимоотношения способствуют появлению в послеоперационном периоде типичного осложнения - каломазания. Фекальные массы, задерживающиеся коротким участком оставшейся аганглионарной кишки, уплотняются и формируются в виде "калового камня". Под влиянием перистальтики вышележащей кишки жидкий кал /чему может способствовать присоединившийся колит/, обтекая "каловый камень", в небольшом количестве просачивается наружу, что и вызывает каломазание.

При операции Соаве, кроме того, имеется резкое несоответствие суженного аганглионарного наружного демукозировавшегося цилиндра прямой кишки и проведенной через него расширенной сигмовидной кишки. Последняя в таких условиях сдавливается, что нарушает полноценную перистальтику низведенной нормально иннервированной кишки.

Опыт выполнения операций Соаве и Дюамеля /в том числе и модификаций/ показывает, что в процессе низведения на промежность расширенной толстой кишки происходит тяжелая травма структур конечного отдела прямой кишки и внутреннего сфинктера. Таким образом, травматическое повреждение этого отдела кишки в той или иной степени неизбежно, хотя и не запланировано. Этим обстоятельством можно объяснить получение хорошего функционального результата во многих случаях операций по методикам Соаве и Дюамеля-Баирова.

Неудовлетворенность результатами операции Соаве заставила нас разработать патогенетически обоснованную модификацию этой операции /Рис.3/. Она преследует цель избежать двух существенных, на наш взгляд, недостатков, присущих как классическому способу автора, так и предложенным другими хирургами модификациям, Техника вмешательства дополнена нами двумя элементами: частичным разрушением внутреннего анального сфинктера и иссечением полоски из стенки мышечного цилиндра прямой кишки, что исключает возможность сдавливания им низводимой через него толстой кишки.

На основании новых представлений патогенеза болезни Гиршпрунга рассечение аганглионарного мышечного цилиндра прямой кишки при операции Соаве следует считать неотъемлемым элементом оперативного вмешательства.

Это получило полное подтверждение при применении данного метода у 4 детей, оперированных в 1980 и 1982 гг. У троих больных ранний послеоперационный период протекал гладко, а у одного на 7-е

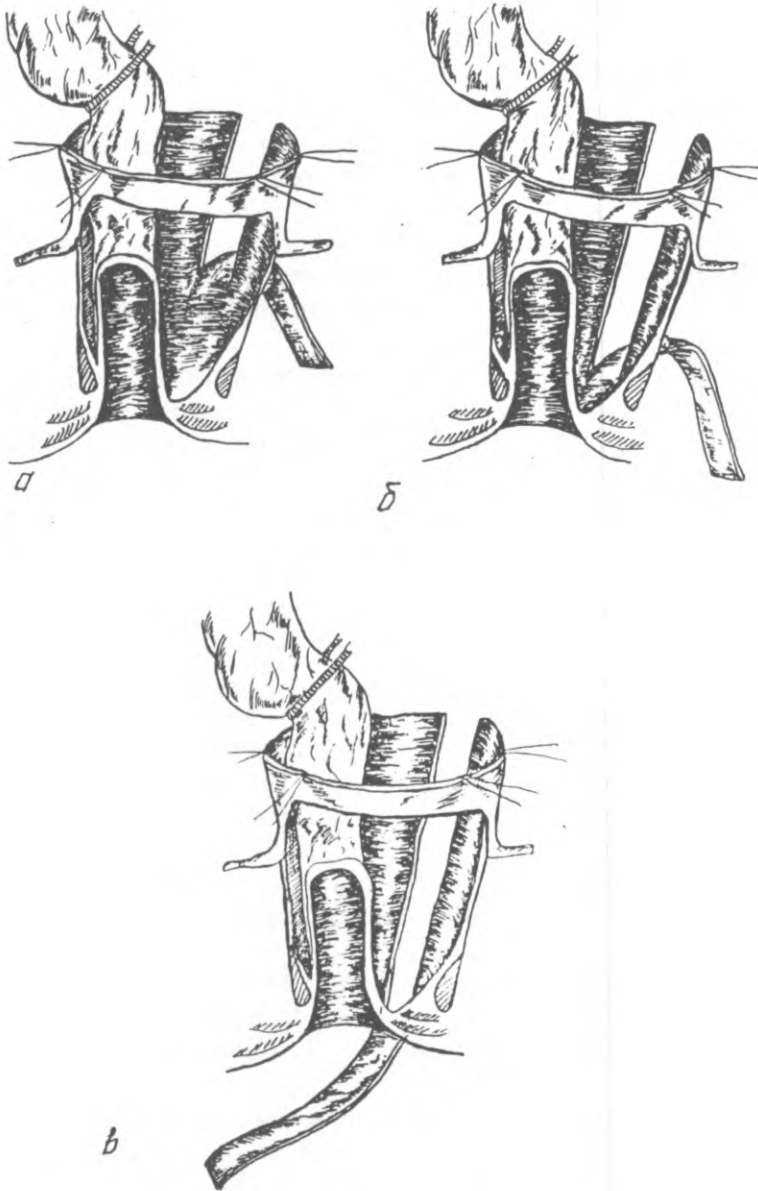


Рис. 3. Модификация операции Соаве.

сутки развилась тонко-тонкокишечная инвагинация, потребовавшая повторного вмешательства. К моменту выписки из стационара у всех этих больных восстановился регулярный стул без явлений недержания кала. В отдаленном периоде ни у одного из них осложнений нет.

Таким образом, разработанная модификация метода Соаве дополнительно решает следующие задачи: оставляет незамкнутым наружный серозно-мышечный цилиндр, что исключает возможность сдвигания проведенной через него толстой кишки и нарушения ее перистальтики; иссечение части задней полуокружности внутреннего анального сфинктера ликвидирует его спазм и устраняет препятствие для отхождения кала.

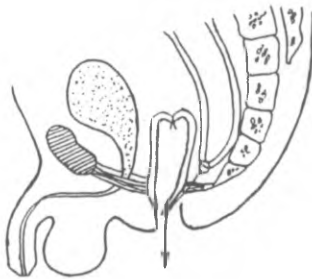
Изучив причины ранних и поздних послеоперационных осложнений при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга у детей методом Дюамеля и некоторыми его модификациями, мы пришли к мнению о необходимости усовершенствования данного вида операции. Эта необходимость была определена также новыми представлениями о патогенезе болезни Гиршпрунга. Начиная с 1983 года в клинике и применяется разработанная нами операция Дюамеля с использованием для наложения колоректального анастомоза аппаратов НЖКА-60 /Рис.4/.

В предложенной модификации исключена возможность "сползания" зажимов, возникновения несостоятельности швов межкишечного анастомоза, а иссеченное "окно" сохраняет свои размеры и локализацию.

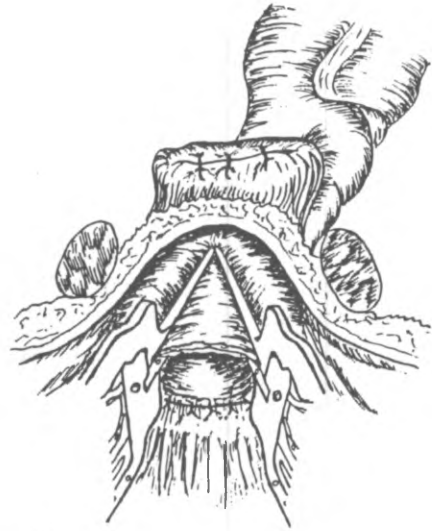
За 1983-1994 гг. данным методом прооперировано 101 больной, причем дети в возрасте до 3 лет составили 60%, из них 16% - до 1 года. Оперативное лечение детей в таком возрасте стало возможным благодаря внедрению для диагностики программы обследования, включающей рентгенологический, сфинктероманометрический и морфогистохимический методы, а также разработанной надежной модификации операции Дюамеля.

Осложнения в раннем послеоперационном периоде наблюдались у 9/9% больных, причем у 5/5% они носили общехирургический характер: повреждение левого мочеточника - у 1, ранняя спаечная кишечная непроходимость - у 2, эвентрация - у 2.

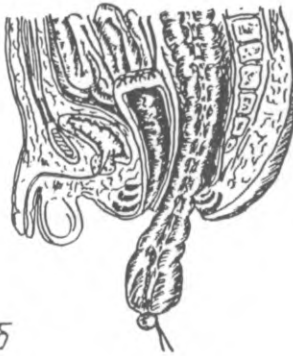
У 4/4% больных имели место специфические для болезни Гиршпрунга осложнения: избыток низведенной кишки у 3 и отхождение участка задней стенки низведенной кишки - у 1. В данной группе больных мы не наблюдали ни одного гнойного осложнения. Связано это с усовершенствованием промежуточного этапа операции: мобилизацией всей задней стенки прямой кишки, начиная от слизисто-кожного перехода, и иссечение задней полуокружности внутреннего анального сфинктера.



a



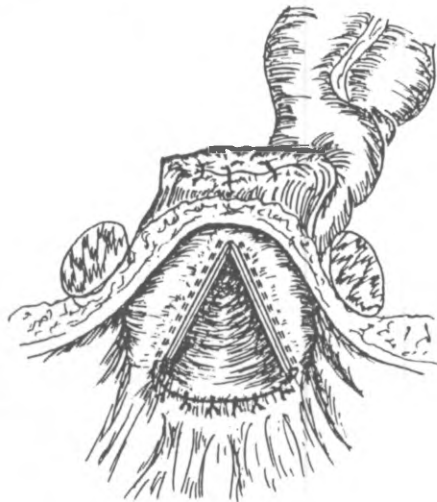
z



б



в



д

Рис. 4. Операция Дюамеля в нашей модификации.

Но самую главную роль в предупреждении развития гнойных осложнений сыграла разработанная нами методика наложения колоректального анастомоза с помощью аппаратов НЖКА-60. Это позволило избежать несостоятельности анастомоза – одной из главных причин гнойных осложнений.

Рассечение внутреннего анального сфинктера способствует нормальному функционированию вновь образованной прямой кишки, предупреждает развитие фекалом и больших слепых мешков культи.

В отдаленном периоде лишь у 3/3% больных выявлены осложнения в виде каломазания. Причинами последнего у одного ребенка было нарушение функции лоннопрямокишечной мышцы, у другого – колит и у одной больной – недостаточность наружного сфинктера. Этой больной произведена сфинктеропластика лонно-копчиковыми мышцами, получен удовлетворительный результат.

При ультракоротких зонах аганглиоза, диагностированных у 2 больных, произведена сфинктеромиотомия внутреннего анального сфинктера с хорошими ближайшими и отдаленными результатами.

Из 176 оперированных больных колостомы были наложены 36 детям: 25 – превентивно, а 11 – в связи с развившимися у них в раннем послеоперационном периоде тяжелыми гнойными осложнениями.

С 1983 по 1994 год колостомы наложены лишь 9 детям в качестве первого этапа операции. Это были дети с острой формой болезни Гиршпрунга.

На основании анализа собственных данных мы пришли к заключению, что в случае развития после радикальной операции тяжелых гнойных осложнений единственно правильным является выведение низведенной на промежность толстой кишки в виде концевой колостомы с последующей повторной радикальной операцией.

Разработанная в клинике модификация операции Дюамеля дает основание рекомендовать накладывать колостому лишь при острой форме болезни Гиршпрунга у детей первых месяцев жизни и только в виде концевой стомы. При этом вся толстая кишка до колостомы включается в пищеварение. Во время радикальной операции колостома ликвидируется и не требуется дополнительное вмешательство по ее закрытию.

Повторные радикальные операции были произведены 9 больным. Четверо из них пришлось оперировать повторно потому, что после произведенных ранее радикальных операций у них были получены плохие функциональные результаты. Двое из этих детей оперированы ранее в центре детской хирургии в 70-е годы, один – в ЧССР и один –

в одной из областных больниц. Всем им произведены операции Дюамеля в нашей модификации. У троих получен хороший результат, у одного - улучшение.

Остальным пяти больным повторные операции были произведены в связи с тем, что после первичных радикальных операций у них развились гнойные осложнения, потребовавшие релапаротомий с выведением концевых колостом.

Основным показателем успеха или неуспеха проводимой операции являются ее отдаленные результаты. Для их изучения все оперированные больные разделены на 2 группы /Табл.3/.

Таблица 3

Методы операций, отдаленные результаты и виды осложнений

Метод операции	Число обследованных больных	Отдаленный результат			Виды осложнений		
		хороший	удовлетворительный	плохой	каломазание	запоры	колит
I группа							
Операция Соаве	10	6	1	3	1	3	1
Операция Дюамеля-Баирова	20	12	2	6	8	8	8
Операция Свенсона	1	1	-	-	-	-	-
ИТОГО:	31	19/61%	3/10%	9/29%	9	11	9
II группа							
Операция Дюамеля	31	26	-	5	3	2	-
Операция Дюамеля в нашей модификации	91	89	1	1	2	1	1
Операция Соаве в нашей модификации	4	4	-	-	-	-	-
Сфинктеромиотомия	2	2	-	-	-	-	-
ИТОГО:	128	121/94,5%	1/0,8%	6/4,7%	5	3	1

Первую группу составили дети, которым производились операции Соаве и Дюамеля в модификации Баирова /не патогенетические операции/, вторую - те, которым произведены патогенетически обоснованные вмешательства.

Хорошими считались наблюдения, когда в отдаленном периоде /спустя 1 год и более/ дети имели ежедневно нормальный акт дефекации. У них не наблюдалось ни недержания кала, ни каломазания, а при ирригоскопии левая половина толстой кишки не была расширена.

Удовлетворительным считался результат, когда в отдаленном периоде иногда появлялось каломазание, реже – хронические запоры, которые ликвидировались консервативными мероприятиями. У некоторых детей выявлен мегаколон.

Плохими считались те случаи, при которых хронические запоры и недержание кала требовали повторных операций.

Из таблицы видно, что отдаленные результаты операций, в основе которых лежат патогенетически оправданные принципы, на много лучше, чем при вмешательствах, где эти принципы не учитывались. Процент удовлетворительных и плохих результатов в подгруппе детей с патогенетически не оправданными операциями в 7 раз больше, чем в другой подгруппе.

Таким образом, внедрение в практику работы Белорусского центра детской хирургии новых модифицированных методов исследования детей с хроническими запорами /ирригоскопия, сфинктероманометрия, гистохимическое исследование/ не только повысило достоверность диагностики болезни Гиршпрунга, но дало основание для пересмотра тактики хирургического лечения.

Было установлено, что причиной хронических запоров при болезни Гиршпрунга является не только отсутствие перистальтики в каудальной части кишечника, но и постоянное сокращение внутреннего анального сфинктера и аганглионарной кишки.

Разработка и внедрение модификаций операций Соаве, Дюамеля и повторных вмешательств, учитывающих данные теоретических исследований, существенно снизили процент плохих отдаленных результатов операций и полностью предотвратили развитие в раннем послеоперационном периоде гнойных осложнений.

В В О Д Ы

1. Значительное улучшение результатов лечения детей с болезнью Гиршпрунга было достигнуто благодаря внедрению и модификации современных и разработке новых методов диагностики и операций, основанных на более полном представлении о патогенезе этого заболевания.

2. Разработана программа обследования детей с хроническими запорами и каломазанием, включающая рентгенологические, манометрические и гистохимические методики, степень достоверности которых достигает 98%. Использование рекомендуемого объема исследований особенно важно в случаях, когда традиционное рентгенологическое исследование не дает убедительных данных.

3. Установлено, что причиной, препятствующей дефекации при болезни Гиршпрунга, является постоянный спазм внутреннего анального сфинктера. Это подтверждено манометрическим /отрицательный ректо-анальный рефлекс/, рентгенологическим и гистохимическим исследованиями.

4. Гистохимическое исследование, кроме оценки активности ацетилхолинэстеразы /АХЭ/, выявило избыток холинергических нервных волокон в аганглионарной зоне с типичной гистоархитектоникой: разрастанием глубоких терминальных АХЭ-положительных нервных сплетений в слизистой, особенно в мышечной ее пластинке.

Патогномичным для болезни Гиршпрунга является отсутствие в области внутреннего анального сфинктера как холинергических нейронов, так и контактирующих с ними симпатических терминалей, что предопределяет постоянное спастическое его состояние.

Чем больше плотность и выше АХЭ-активность нервных сплетений в аганглионарной зоне кишки, тем интенсивнее ее спазм и более тяжелые проявления заболевания.

5. Патогенез запоров при болезни Гиршпрунга обусловлен не только отсутствием перистальтики аганглионарной кишки, но и ее спазмом, а также постоянным спазмом внутреннего анального сфинктера. Исходя из этой предпосылки, патогенетически оправданная операция при болезни Гиршпрунга должна включать максимальное удаление всей аганглионарной кишки и рассечение внутреннего анального сфинктера.

6. Большинство ранних и поздних осложнений после операций по поводу болезни Гиршпрунга связано с выполнением традиционных операций, не соответствующих новым представлениям о патогенезе болезни Гиршпрунга.

Развитию чрезвычайно опасных ранних осложнений при операции Дюамеля-Баирова способствует сохранение спазмированного внутреннего анального сфинктера. Накапливающиеся выше него каловые массы оказывают давление на межкишечный анастомоз, приводя к развитию его несостоятельности и перитониту.

Рассечение внутреннего анального сфинктера и наложение межкишечного анастомоза с помощью аппаратов НЖКА-60 снижают эти осложнения с 45% до 0%.

7. Применение патогенетически неоправданных операций /Свенсона, Дюамеля-Баирова, Соаве/ резко увеличивают частоту неудовлетворительных отдаленных результатов /сохранение запоров, каломазание/. Разработанные нами модификации операций Соаве и Дюамеля снижают

неудовлетворительные результаты с 29% до 4,7%.

При повторных операциях, производимых по поводу неудовлетворительных функциональных результатов в отдаленном периоде, рассечение внутреннего анального сфинктера приводит к хорошему послеоперационному исходу.

8. Надежность колоректального анастомоза, формируемого с помощью аппаратов НЖКА-60, позволила отказаться от превентивного наложения колостом. Показанием к колостоме является лишь острая форма болезни Гиршпрунга. Методом выбора следует считать концевую колостому на участок кишки над зоной сужения.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Хронические механические запоры у детей, их причины и лечение. // Актуальные вопросы гастроэнтерологии: Материалы I-й Белорусской конференции гастроэнтерологов. - Минск, 1973. - С. 192-193. (Соавт.: О.С. Мишарев, В.Д. Лапицкий, А.А. Сорока).
2. Ранние осложнения после операции при болезни Гиршпрунга. // Ранние послеоперационные осложнения: Тез. докл. - Минск, 1974. - С. 88-89. (Соавт.: А.А. Сорока).
3. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей. // УШ съезд хирургов, III съезд гематологов и трансфузиологов Белоруссии: Тез. докл. - Минск, 1979. - С. 168-169. (Соавт.: А.А. Сорока, Л.Е. Котович, В.Д. Лапицкий).
4. Манометрический способ диагностики болезни Гиршпрунга у детей. // Здравоохранение Белоруссии. - 1981, №3. - С. 10-12. (Соавт.: М.Д. Левин).
5. Гнойные осложнения после плановых операций у детей. // Здравоохранение Белоруссии. - 1981, №9. - С. 48-50.
6. Болезнь Гиршпрунга - одна из причин острой кишечной непроходимости у детей. // IX съезд хирургов Белоруссии: Тез. докл. - Витебск, 1975. - С. 255-256.
7. Модификация усовершенствования операции Дюамеля при болезни Гиршпрунга у детей. // Здравоохранение Белоруссии. - 1986, №4. - С. 53-55.
8. Комплексное обследование больных детей с мегаколон. // XXXI Всесоюзный съезд хирургов: Тез. докл. - Ташкент, 1986. - С. 102-103. (Соавт.: О.С. Мишарев, М.Д. Левин, Л.А. Леонтьев).
9. Нарушение электрической активности толстой кишки человека при болезни Гиршпрунга. // XV съезд Всесоюзного физиологического общества им. И.П. Павлова: Тез. докл. - Ленинград, 1987. - С. 480. (Соавт.: В.А. Сергеев, В.С. Левковец).

10. Ускоренный гистохимический метод дифференциальной диагностики болезни Гиршпрунга у детей. // Здравоохранение Белоруссии. - 1987, №9. - С. 18-21. (Соавт.: Л.А. Леонтьук, И.А. Кириллова).

11. Причины неудовлетворительных результатов операций Соаве при болезни Гиршпрунга у детей. // Здравоохранение Белоруссии. - 1987, №10. - С. 19-21.

12. Новые концепции о механизме развития болезни Гиршпрунга и причины неудач при ее лечении. // Новые направления в диагностике и лечении хирургической инфекции у детей: Материалы VI Всесоюзной конференции детских хирургов. - Москва, 1988. - С. 174-175.

13. Патогенетическое обоснование способов операций при болезни Гиршпрунга у детей. // Хирургия. - 1988, №7. - С. 41-44. (Соавт.: О.С. Мишарев, Л.А. Леонтьук, М.Д. Левин).

14. Определение проксимальной границы аганглиоза при болезни Гиршпрунга у детей во время операции. // Здравоохранение Белоруссии. - 1989, №9. - С. 14-15. (Соавт.: В.А. Сергеев).

15. Совершенствование диагностики и методов лечения болезни Гиршпрунга у детей. // X съезд хирургов Белоруссии: Тез. докл. - Минск, 1991. - С. 138-139.

16. Колостома в лечении детей с пороками развития дистального отдела толстой кишки. // X съезд хирургов Белоруссии: Тез. докл. - Минск, 1991. - С. 139-140. (Соавт.: И.Ф. Абу-Варда, А.И. Севковский, В.И. Аверин).

17. О показаниях и способе наложения колостомы при кишечной непроходимости, обусловленной болезнью Гиршпрунга у детей. // Тез. докл. XIX Пленума правления общества хирургов Республики Беларусь. - Бобруйск, 1993. - С. 28-29.

"Р Е З Ю М Е"

Никифоров Алексей Никифорович. Болезнь Гиршпрунга у детей (Патогенетическое обоснование методов диагностики и оперативных вмешательств).

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, патогенез, внутренний анальный сфинктер, ирригоскопия, сфинктероманометрия, гистохимическое исследование, модификации операций Соаве и Дюамеля.

Объектом исследования являются 176 детей с болезнью Гиршпрунга, которые оперированы в Белорусском центре детской хирургии в 1970-1994 годах. Им произведены операции: Дюамеля (34), Дюамеля-Байрова (22), Соаве (12), Свенсона (1), сфинктеромиотомия (1), Соаве (4) и Дюамеля (101) в нашей модификации.

Цель работы: улучшить результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга путем совершенствования диагностики и методов операций на основании нового представления о ее патогенезе.

Полученные результаты и их новизна. Установлено, что в патогенезе хронического запора при болезни Гиршпрунга имеется два фактора: отсутствие перистальтики и спазм внутреннего анального сфинктера и аганглионарной зоны.

Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга должно включать максимальное удаление аганглионарной кишки и рассечение внутреннего анального сфинктера.

Впервые для наложения колоректального анастомоза при операции Дюамеля применены аппараты НЖКА-60. Это позволило ликвидировать гнойные осложнения и сократить сроки лечения больных после операций. Данная модификация позволила отказаться от предварительного наложения колостом, кроме острой формы болезни Гиршпрунга. В отдаленном периоде у 98% оперированных получены хорошие результаты.

Программа обследования и модификации операций могут применяться во всех детских хирургических клиниках

"Рэзюме"

Нікіфарау Аляксей Нікіфаравіч. Хвароба Гіршпрунга у дзяцей. (Патагенетычнае абгрунтаванне метадаў дыягностыкі і аперацыйных умяшанняў).

Ключавыя словы: хвароба Гіршпрунга, патагенез, унутраны анальны сфінктэр, сфінктэраманаметрыя, гістахімічнае дасьледаванне, мадыфікацыя аперацый Сааве і Дзюамеля.

Аб'ектам дасьледавання зьяўляюцца 176 дзяцей з хваробай Гіршпрунга, якія аперыраваны ў Беларускай цэнтры дзіцячай хірургіі ў 1970-1994 гадах. Ім зроблены аперацыі: Дзюамеля (34), Дзюамеля-Баірава (22), Сааве (12), Свенсана (1), Сфінктэраміятамія (1), Сааве (4) і Дзюамеля (101) у нашай мадыфікацыі.

Мэта работы: палепшыць вынікі хірургічнага лячэння хваробы Гіршпрунга шляхам удасканалення дыягностыкі і метадаў аперацый на падставе новага прадстаўлення аб яе патагенезе.

Атрыманыя вынікі і іх навізна. Выяўлена, што ў патагенезе хронічнага залору пры хваробе Гіршпрунга маецца два фактары: адсутнічанне перыстальтыкі і спазма унутранага анальнага сфінктэра і агангліянарнай зоны.

Хірургічнае лячэнне хваробы Гіршпрунга павінна ўключаць максімальнае выдаленне агангліянарнай кішкі і рассячэнне унутранага анальнага сфінктэра.

Упершыню для налажэння каларэктальнага анастаматозу пры аперацыі Дзюамеля выкарастаны апараты НЖКА-60. Гэта дазволіла ліквідаваць гнойныя ускладненні і скараціць тэрмін лячэння хворых пасля аперацый. Даная мадыфікацыя дазволіла адказацца ад папярэдняга накладання каластом, акрамя вострай формы хваробы Гіршпрунга. У аддаленым перыядзе ў 98% аперыраваных атрыманы добрыя вынікі.

Праграма абследавання і мадыфікацыі аперацый могуць скарыстоўвацца ва ўсіх дзіцячых хірургічных клініках.

Summary.

Nikiforov Alexey Nikiforovich.

Hirschsprung's Disease in Children (Patogenetic Substantiation of the Methods of diagnostics and Surgical Interventions).

Index words: Hirschsprung's disease, pathogenesis, internal anal sphincter, irrigoscopy, sphincteromanometry, histochemical research, modified Soave's and Duhamel's operative procedures.

176 children with Hirschsprung's disease that were operated in Belorussian Centre of Children Surgery in 1970-1994 had become an object of our research. They were under go following surgical interventions: Duhamel's operative procedure (34), Duhamel's - Bairov's operative procedure (22), Soave's operative procedure (12), Swenson's operative procedure (1), sphincteromyotomy (1) and Soave's (4) and Duhamel's (101) operative procedures in our modification.

The aim of our research is to make better the results of surgical treatment of Hirschsprung's disease in the way of improvement of diagnostics and methods of operative procedures on the grounds of a new view at it's pathogenesis.

Results that were turned out and their are two factors in the pathogenesis of Hirschsprung's disease: the absence of the peristalsis and the spasm of internal anal sphincter and of the aganglionic Zone.

The surgical treatment of Hirschsprung's disease must include maximum ablation of aganglionic zone and cutting of the internal anal sphincter.

For the first time in the world the apparatuses "HЖКА-60" were applied for stitching of colorectal anastomosis in Duhamel's operative procedure, which allowed to eliminate purulent complications and to reduce the length of treatment in postoperative period. This modification permitted to refuse of the preliminary colostomy, except an acute form of Hirschsprung's disease.

Good results in a distant period were obtained in 98% of operated patients.

Our inspection program and our modifications of operative procedures can be applied in all children surgical clinics.

9

Подписано в печать 26.04.95. Формат 60x84/16. Объем 2 печ.л.

Заказ 42 , тираж 100. Бесплатно.

Отпечатано на ротапринтере МГМИ. Минск, ул. Ленинградская, 6.

a