

УДК 616.348-007.61

*М.М. Мирзахмедов*

## ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ И ПРОФИЛАКТИКА ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ВЗРОСЛЫХ

*Республиканский научный центр колопроктологии Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, Ташкент, Узбекистан*

В Республиканском научном центре колопроктологии МЗ РУз г. Ташкента были изучены результаты диагностики и лечения 78 больных болезнью Гиршпрунга в возрасте 16-48 лет. Для уточнения диагноза кроме рентгенологических, функциональных исследований толстой кишки, необходима трансанальная биопсия стенки прямой кишки, которая является наиболее информативным методом диагностики болезни Гиршпрунга у взрослых. У данной категории пациентов характерны короткие зоны аганглиоза, локализующиеся в прямой кишке. При анальной или наданальной форме болезни Гиршпрунга операцией выбора является брюшно-анальная резекция прямой кишки с низведением проксимального отдела толстой кишки в анальный канал, позволяющая добиться хорошего результата в 80,7% случаев.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, хирургическое лечение.

Болезнь Гиршпрунга представляет собой аномалию развития, характеризующуюся аганглиозом или гипоганглиозом толстой кишки. В последние годы все чаще стали появляться сообщения о болезни Гиршпрунга у взрослых. Опыт ГНЦК РФ свидетельствует о том, что случаи первичной диагностики этого заболевания у взрослых не единичны. Многие из подобных больных получают своевременную и адекватную помощь у детских хирургов, в то же время существуют определенные формы заболевания, которые в полной мере развиваются лишь у взрослых [1, 4-6].

Во многих исследованиях представлено, что при болезни Гиршпрунга у взрослых многие хирурги все еще выполняют резекцию расширенных отделов толстой кишки и другие паллиативные операции. Удаление расширенных отделов толстой кишки при данной патологии толстой кишки у взрослых свидетельствует о том, что во многих случаях происходит объединение диагнозов «болезнь Гиршпрунга» и «идиопатический мегаколон» [2, 3, 7]. Все это указывает на отсутствие четкого представления о причинах появления гигантизма толстой кишки у взрослых.

Несмотря на длительный период изучения и решение многих вопросов по диагностике и лечению болезни Гиршпрунга, количество послеоперационных осложнений и осложнений в отдаленные сроки остается высоким.

В связи с вышеизложенным, целью нашего

исследования явилось определение наиболее эффективных способов операций и профилактики послеоперационных осложнений при болезни Гиршпрунга у взрослых.

### *Материал и методы*

Материал исследования составили 78 больных, находившихся на стационарном лечении в Республиканском научном центре колопроктологии МЗ РУз, г. Ташкент с диагнозом болезнь Гиршпрунга.

Из 78 больных мужчин было 58 (74,3%), женщин 23 (29,4%). 19 (24,3%) больных были в возрасте от 15 до 20 лет, 46 (58,9%) – от 21 до 40 лет и 13 (16,6%) больных в возрасте от 41 до 60 лет.

Обследование начиналось с тщательного изучения жалоб, анамнеза заболевания, затем проводились: общеклинические и проктологические эндоскопические, рентгенологические методы обследования (сфинктерометрия, баллонография, электроколография) и морфологические исследования (изучение биопсийного материала и операционных препаратов).

Основными жалобами больных при поступлении были упорные запоры, которые отмечены у 70 (89,7%) больных, в том числе отсутствие самостоятельного стула наблюдалось у 55 (70,5%), а у 54 (69,2%) больных отмечались периодические боли в животе, нарастающие по мере отсутствия стула. Вздутие жи-

вота наблюдалось у всех 78 (100%) больных, причем у 20 (25,6%) из них метеоризм был постоянным. Тошнота и рвота наблюдались у 24 (30,7%), слабость, снижение работоспособности у 52 (66,6%), повышение температуры тела у 10 (12,8%), парадоксальные поносы у 6 (7,6%) больных.

Более половины больных 58 (74,3%) начало заболевания отмечали с детского возраста.

### **Результаты и обсуждение**

Одним из ведущих методов диагностики болезни Гиршпрунга является рентгенологическое исследование толстой кишки. Одним из основных рентгенологических признаков болезни Гиршпрунга у взрослых является наличие довольно резкой, четкой переходной зоны от суженных дистальных отделов к расширенным, которые занимают часто всю брюшную полость. Диаметр этих отделов колеблется от 8-10 до 12-15 см и больше.

Наиболее сложными для диагностики являются случаи короткого (анального или наданального) аганглиоза прямой кишки, а также гипоганглиоза толстой кишки. Поэтому точное выявление аганглионарной зоны возможно не во всех случаях, и для дифференциальной диагностики болезни Гиршпрунга с другими формами мегаколон используется трансанальная биопсия стенки прямой кишки по О. Свенсону. Необходимость применения данного метода обусловлена частой разноречивостью информации, получаемой другими методами. С помощью рентгенологического обследования толстой кишки болезнь Гиршпрунга была выявлена у 61,2% больных. Эндоскопический метод (ректороманоскопия, колоноскопия) оказался еще менее информативным – 51,8% совпадений диагноза.

Поэтому биопсию по Свенсону мы выполняли у всех больных, поступавших с подозрением на болезнь Гиршпрунга. При биопсии по Свенсону по нашим наблюдениям, из 78 больных, у 34 (43,5%) – аганглиоз, а у 44 (56,4%) выявлен гипоганглиоз прямой кишки. Установлено, что основная причина медленного развития заболевания, позволяющая доживать больным до взрослого возраста, заключается в преобладании коротких аганглионарных зон и более частом гипоганглиозе. Надо отметить, что для болезни Гиршпрунга характерным является обязательное распростране-

ние аганглиоза в дистальном направлении до внутреннего сфинктера.

По распространенности гипо- или аганглионарной зоны выделяют следующие варианты болезни Гиршпрунга:

- наданальный,
- ректальный,
- ректосигмоидный,
- левосторонний,
- субтотальный,
- тотальный.

В наших наблюдениях из 78 больных у 42 (53,8,1%) были наданальный, у 20 (25,6%) больных – ректальный, у 13 (16,6%) – ректосигмоидный, у 2 (2,5%) левосторонний и у 1 (1,2%) больного – субтотальная форма гипоганглиоза.

Диагноз при болезни Гиршпрунга должен строиться с указанием протяженности аганглионарной или гипоганглионарной, а также расширенной зоны.

Аргументированный диагноз болезни Гиршпрунга является показанием для хирургического лечения. Применение консервативного лечения рассматривается только в качестве предоперационной подготовки [4, 5, 8].

Главной целью хирургического лечения болезни Гиршпрунга является удаление гипо- или аганглионарной зоны, адекватная резекция декомпенсированных расширенных отделов и сохранение функционирующей части толстой кишки. Но иногда у некоторых больных мы имеем дело с запущенными формами заболевания, когда значительная часть или вся толстая кишка оказывается на грани декомпенсации. В таких случаях требуется обсуждение вопросов хирургической тактики, целесообразности разделения операции на несколько этапов с предварительным формированием колостомы.

Как показывает наш опыт, наиболее адекватным и радикальным хирургическим лечением болезни Гиршпрунга у взрослых является брюшно-анальная резекция прямой кишки с низведением в анальный канал функционирующих проксимальных отделов толстой кишки и операция Дюамеля в модификации НЦКП РФ.

Виды хирургических операций, применявшихся при болезни Гиршпрунга в нашей клинике, был следующим. Из 78 больных у 68 (87,2%) нами выполнена одномоментная

радикальная операция, 10 (12,8%) больным произведена резекция гипо- или аганглиозной зоны, декомпенсированной части толстой кишки и сформирована колостома.

В послеоперационном периоде наблюдались следующие ранние осложнения: нагноение послеоперационной раны – у 6 (7,6%) больных, стриктура низведенной кишки – у 1 (1,2%), стриктура транзверзстомы – у 1 (1,2%) больного. Эти осложнения после соответствующего лечения были устранены. Летальный исход не наблюдался.

Отдаленные результаты выполненных радикальных операций по поводу болезни Гиршпрунга прослежены от 1 до 10 лет у 57 (73%) больных. Этим больным, кроме клинколабораторных исследований, проводили эндоскопические, рентгенологические исследования, сфинктерометрию и другие функциональные методы исследования.

Результаты хирургического лечения оценивались по шкале Везика: хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные.

Хорошими считали результаты наблюдений, в которых после операции отсутствовали жалобы. Общее состояние и функциональные показатели толстой кишки были удовлетворительными. Рецидива заболевания нет. Трудоспособность восстановлена.

Результаты считались удовлетворительными в случаях, когда после операции отмечались периодические боли в животе, иногда нерегулярный стул, недостаточность анального жома 1 степени, но трудоспособность не нарушена.

Неудовлетворительными результатами считали случаи, при которых наблюдались запоры с проявлениями хронической кишечной непроходимости, по поводу которой необходимо повторное вмешательство.

В наших наблюдениях у 46 (80,7%) больных результаты были хорошими, у 10 (17,5%) – удовлетворительными и у 1 (1,8%) больного был неудовлетворительный результат.

### **Выводы**

1. Наиболее частой причиной развития мегаколон у взрослых является болезнь Гиршпрунга, характеризующая врожденным отсутствием или уменьшением ганглиев интрамурального нервного сплетения в толстой кишке. Для взрослых характерны короткие зоны

аганглиоза, локализующиеся в прямой кишке.

2. Для уточнения диагноза кроме рентгенологических, функциональных исследований толстой кишки, необходима трансанальная биопсия стенки прямой кишки, которая является наиболее информативным методом диагностики болезни Гиршпрунга у взрослых.

3. При болезни Гиршпрунга операцией выбора является брюшно-анальная резекция прямой кишки с низведением проксимального отдела толстой кишки в анальный канал. Этот метод хирургического вмешательства дает в 80% случаев хорошие результаты.

### **ХІРУРГІЧНА КОРЕКЦІЯ І ПРОФІЛАКТИКА ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНИХ УСКЛАДНЕНЬ ХВОРОБИ ГІРШПРУНГА У ДОРОСЛИХ**

*М.М. Мірзахмедов*

У Республіканському науковому центрі колопроктології МЗ РУз м. Ташкента були вивчені результати діагностики і лікування 78 хворих хворобою Гіршпрунга у віці 16-48 років. Для уточнення діагнозу окрім рентгенологічних, функціональних досліджень товстої кишки, необхідна трансанальна біопсія стінки прямої кишки, яка є найбільш інформативним методом діагностики хвороби Гіршпрунга у дорослих. В даній категорії пацієнтів характерні короткі зони агангліозу, що локалізуються в прямій кишці. При анальній або наднальній формі хвороби Гіршпрунга операцією вибору є черевно-анальна резекція прямої кишки із зведенням проксимального відділу товстої кишки в анальний канал, що дозволяє добитися гарного результату в 80,7% випадків.

**Ключові слова:** хвороба Гіршпрунга, хірургічне лікування.

### **SURGICAL CORRECTION AND PREVENTIVE MAINTENANCE OF THE POSTOPERATIVE COMPLICATIONS OF GIRSHPRUNG DISEASE IN ADULTS**

*M.M. Mirzamedov*

In Republican scientific centre coloproctology MZ RUZ. Tashkent were a studied results of the diagnostics and treatments 78 sick diseases Girshprunga at age 16-48 years. For revision of the diagnosis except pentgenological, the functional studies of the large intestine, necessary transanal biopsy of the wall of the rectum, which is most information by method of the diagnostics disease Girshprunga beside adult. Beside given categories patient typical short zones aganglionosis, localizing in rectum. Anal or rectoanal to form disease Girshprunga operation of the choice is abdomines-anal resection of the rectum with voiding procsimalis division of the large intestine in anal channel, allowing obtain the good result in 80,7% events.

**Key words:** Hirschsprung's disease, surgical treatment.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Аруин Л.И. Морфологическая диагностика болезней желудка и кишечника / Л.И. Аруин, Л.Л. Капуллер, В.А. Исаков. – Москва, 1998. – 483 с.
2. Воробьев Г.И. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: 25-летний опыт клиники / Г.И. Воробьев, А.П. Жученко, С.И. Ачкасов, О.М. Бирюков // Актуальные вопросы колопроктологии. – 2003. – С. 414.
3. Маркарян А.С. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга в детском возрасте / А.С. Маркарян, А.Н. Котин, Т.К. Немилова // Актуальные проблемы колопроктологии. – 1997. – С. 270-272.
4. Федоров В.Д. Мегаколон у взрослых / В.Д. Федоров, Г.И. Воробьев. – Москва, 1986. – 224 с.
5. Чепурной Г.И. Сравнительная оценка различных способов оперативной коррекции болезни Гиршпрунга / Г.И. Чепурной, Г.И. Кивва // Вестник хирургии. – 2001. – Т. 160., № 4. – С. 62-65.
6. Amiel J. Hirschsprung's disease, associated syndromes, and genetics: a review / J. Amiel, S. Lyonnet // J. Med. Gen. – 2001. – Vol. 38. – P. 729-739.
7. Acetylcholinesterase and manometry in the diagnosis of the constipated child / H. Ikawa, S. Kim, H. Hendren [et al.] // Arch. Surg. – 1986. – Vol. 121. – P. 435-438.
8. Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease / J. Langer, R. Minkes, M. Mazziotti [et al.] // Pediatr. Surg. – 1999. – Vol. 34. – № 1. – P. 148-151.

---

Стаття надійшла 24.12.2011