

В.В. Гончар, О.М. Горбатюк

Сфінктероміектомія за Лунн як ефективний метод лікування ультракоротких форм хвороби Гіршпрунга у дітей

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.2017.3(56):100-102; doi 10.15574/PS.2017.56.100

Мета: вивчити ефективність хірургічної корекції вади розвитку товстого кишечника – хвороби Гіршпрунга з ультракороткою зоною агангліозу за методикою Лунн.

Пацієнти і методи. За 17 років було прооперовано 54 дитини. Вік дітей становив від 6 до 17 років. Оперативне лікування призначалося тільки після детального обстеження і проведення курсу консервативного лікування протягом не менше року.

Результати. Усім дітям виконана операція сфінктероміектомії за методикою Лунн у авторській модифікації. У 91% (49) пацієнтів було досягнуто хороших результатів. У 5 (9%) хворих результат визнано незадовільним, однак попереднє хірургічне лікування не завадило корекції прирощеної вади розвитку за методикою ТЕРТ.

Висновки. Хірургічне лікування ультракоротких форм хвороби Гіршпрунга за методикою Лунн може бути операцією вибору.

Ключові слова: хвороба Гіршпрунга, діти, лікування.

Lynn sphincterotomy as an effective method for treating children with ultrashort forms of Hirschsprung's disease

V.V. Gonchar, O.M. Gorbatyuk

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

Objective: To study the efficacy of surgical correction of colon malformations – Hirschsprung's disease with ultra-short aganglionosis by using Lynn's method.

Material and methods. The paper presents our view on the problem of surgical treatment of ultrashort forms of Hirschsprung's disease in children with the help of the Lynn procedure. During 17 years 54 children were operated on. Children were from 6 to 17 years old.

Results. All children underwent operation of sphincterotomy according to Lynn's method in author's modification. Operative treatment was provided only after a detailed examination and a course of conservative treatment for at least one year. In 91% (49) patients, a good result was achieved. In 5 patients (9%) the result was considered unsatisfactory, however, previous surgical treatment did not interfere with the correction of congenital malformations by the TEPT technique.

Conclusions. Surgical treatment of ultra-short forms of Hirschsprung's disease by using Lynn's method can be recognized, in our opinion, as an operation of choice.

Key words: Hirschsprung's disease, children, treatment.

Сфінктероміектомія по Лунн как эффективный метод лечения ультракоротких форм болезни Гиршпрунга у детей

В.В. Гончар, О.М. Горбатюк

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Цель: изучить эффективность хирургической коррекции порока развития толстого кишечника – болезни Гиршпрунга с ультракороткой зоной аганглиоза по методике Лунн.

Пациенты и методы. За 17 лет было прооперировано 54 ребенка. Возраст детей составил от 6 до 17 лет. Оперативное лечение назначалось только после детального обследования и проведения курса консервативного лечения на протяжении не менее года.

Результаты. Всем детям проведена операция сфінктероміектомії по методике Лунн в нашей модификации. У 91% (49) пациентов был достигнут хороший результат. У 5 (9%) больных результат признан неудовлетворительным, однако ранее проведенное хирургическое лечение не было помехой для коррекции врожденного порока развития по методике ТЕРТ.

Выводы. Хирургическое лечение ультракоротких форм болезни Гиршпрунга по методике Лунн может быть операцией выбора.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, дети, лечение.

Вступ

На сучасному етапі можна відмітити суттєві досягнення у лікуванні хвороби Гіршпрунга (ХГ) у дітей. Застосування цифрових рентгенівських апаратів,

стандартизація методик обстеження, широкое впровадження комп'ютерної томографії з використанням 3D-моделювання, морфологічна і гістохімічна верифікація діагнозу дозволяють встановити діагноз за-

хворювання своєчасно і в максимально короткий термін. Розробка та широке впровадження сучасних і доступних методик гістологічної експрес-діагностики майже зняла проблему помилок при визначенні зони резекції [5,6].

В останнє десятиріччя основним методом хірургічного лікування стало оперативне втручання за методикою ТЕРТ. Дана методика дозволяє суттєво скоротити ризики, що виникають при інших оперативних втручаннях, – усунути небезпеки, які пов'язані з проведенням операції відкритими методами, запобігти виникненню ускладнень з боку сформованих «футлярів» чи «тунелів».

Не можна стверджувати, що напрямки наукового пошуку з проблеми вродженого агангліозу товстої кишки вичерпані, однак на сучасних конференціях та з'їздах все більше відбуваються дискусії з приводу термінів втручання, потреби у відеоасистенції при виконанні ТЕРТ, методики низведення кишки тощо.

Останнім часом ми не знаходили робіт, у яких би розглядалися варіанти застосування того чи іншого методу хірургічного лікування залежно від довжини агангліонарної та транзитної зони. Вважається, що сучасна методика ТЕРТ є ефективною в усіх випадках [6].

Проте дискусійного розгляду потребує проблема хірургічного лікування ультракоротких форм ХГ. Частота ультракоротких форм ХГ, за даними різних авторів, становить 1–2,5% [2,4]. Важливою особливістю, яка відрізняє патогенез ультракороткої форми ХГ від усіх інших варіантів вродженого агангліозу є те, що основною причиною непрохідності (хронічного запору) є підвищений тонус внутрішнього анального сфінктера, а причиною непрохідності при інших формах є спазмована товста кишка. Спазм сфінктера наявний і при інших формах хвороби, проте тільки при ультракороткій формі він є головним патологічним чинником [2].

Слід зазначити, що попри мінімальну кількість ускладнень при використанні оперативної методики ТЕРТ, вони все ж зустрічаються, а їх важкість є суттєвою та дуже загрозливою для життя та здоров'я хворої дитини.

На наш погляд, альтернативою методиці хірургічного лікування ТЕРТ у хворих з ультракороткою формою ХГ є використання сфінктероміектомії за Lunn. Причому дуже важливо, що проведення операції за методом Lunn не заперечує і не унеможливає проведення, за потреби, оперативного лікування за методикою ТЕРТ.

Другим важливим моментом є те, що ускладнення, які можуть виникнути після оперативного втручання за методикою Lunn [3], менш загрозливі для

хворого порівняно з ускладненнями після оперативних втручання за методикою ТЕРТ.

Мета роботи: вивчити результати хірургічної корекції вади розвитку товстого кишечника – хвороби Гіршпрунга з ультракороткою зоною агангліозу за методикою Lunn, кількість та важкість ускладнень.

Матеріали і методи дослідження

Нами з 2000 р. по 2017 р. було прооперовано 54 хворих з ультракороткими формами ХГ. Вік дітей становив від 6 до 17 років. Незважаючи на те, що перебіг захворювання повністю відповідав клінічній картині ультракороткої зони агангліозу, лікарі, до яких неодноразово звертались батьки хворих, не змогли визначити істинну причину проблеми, оскільки вважали клінічний перебіг захворювання нетиповим. Періоди колоностазів у дітей чергувалися з періодами відносно задовільного стану здоров'я та функціонування кишечника. Однак з часом стан погіршувався, отримуване лікування переставало бути ефективним. Внаслідок цього діти із запізненням зверталися по кваліфіковану допомогу, встановлення діагнозу захворювання і, відповідно, хірургічне лікування вад розвитку були невчасними.

Серед хворих дівчаток було 14, а хлопчиків – 40. Діти за віком розподілилися на три групи: перша група – 6–10 років (32 дитини), друга – 11–14 років (14 хворих), третя – 15–17 років (8 дітей). Віковостатевий розподіл хворих наведений у таблиці.

Усі діти до звернення в клініки кафедри неодноразово отримували лікування з приводу затримки випорожнення у лікарів інших спеціальностей та неодноразово обстежувались у лікарів соматичного профілю. При обстеженні в стаціонарі застосовували:

- анамнестичні дані про перебіг захворювання;
- клініко-лабораторне обстеження;
- рентгенологічні методи діагностики (іригографія);
- ультразвукове дослідження;
- гістологічне дослідження ректальних біоптатів;
- консультації суміжних спеціалістів.

Головним методом обстеження в даній групі хворих вважали проведення іригографії. Важливою особливістю виконання іригографії було виготовлення рентгенконтрастного розчину барію на гіпертонічному розчині хлориду натрію, а також виконання пер-

Таблиця

Віково-статевий розподіл дітей з ультракороткою формою хвороби Гіршпрунга

Вік	6–10 років		11–14 років		15–17 років	
	чол.	жін.	чол.	жін.	чол.	жін.
Загалом по статі	26	6	9	5	5	3
Загалом по групі	32		14		8	
Усього	54					

Колопроктологія

ших двох знімків при введенні 10–15% запланованої кількості рентгенконтрастної речовини [1]. Під час проведення іригографії ми не мали на меті «туго» наповнення товстої кишки, вважаючи це за помилку. При «тугому» наповненні коротка ректальна зона агангліозу зазвичай деформується, і встановлення достовірного діагнозу унеможливується.

Результати дослідження та їх обговорення

Враховуючи складність встановлення діагнозу ХГ з ультракороткою зоною агангліозу, а відповідно, можливість помилкового як позитивного, так і негативного результату обстеження, нами був розроблений наступний методичний підхід до лікування такої групи хворих.

Усім пацієнтам після проведення первинного обстеження призначався курс комплексного консервативного лікування, який включав заходи фізіотерапевтичної дії у поєднанні з медикаментозним лікуванням. Курси консервативної терапії в умовах стаціонару призначались кожні три–чотири місяці. Паралельно зі стаціонарним лікуванням дитина отримувала медикаменти, призначені лікарями-консультантами. Після року такого інтенсивного консервативного лікування призначали проведення повторного комплексного обстеження. За наявності ідентичної рентгенологічної картини, а також відсутності стійкого покращання, дитині призначали оперативне лікування.

У нашій роботі представлені результати хірургічного лікування 54 пацієнтів, які були прооперовані. Усім дітям виконана операція сфінктероміотомії за методикою Lunn у нашій модифікації. У післяопераційному періоді у 52 (96,3%) дітей у першу-другу добу відмічалось самостійне випорожнення в достатньому обсязі. Виписка дитини зі стаціонару виконувалась на п'яту добу. У всіх прооперованих дітей на момент виписки випорожнення самостійне, фізіологічне.

У подальшому у 29 (53,7%) пацієнтів виникли явища часткового нетримання калу, які були усунуті у 21 пацієнта після першого курсу консервативної терапії. У шістьох хворих явища зникли після проведення двох курсів лікування, а двом хворим дітям для усунення часткового нетримання було необхідне проведення чотирьох курсів лікування протягом року.

Також у 12 (22,2%) дітей протягом 6–12 місяців виникли скарги на рецидив запорів. У 7 хворих з да-

ним ускладненням вдалося впоратися за допомогою консервативної терапії, а у 5 хворих стан рецидиву запорів потребував повторного хірургічного втручання.

Слід зазначити, що у жодного з прооперованих хворих не виникло важких хірургічних післяопераційних ускладнень, які б потребували ургентної оперативної корекції. Кількість незадовільних результатів, які потребували проведення повторних операцій у 5 (9%) пацієнтів, на наш погляд, є незначною, а враховуючи, що у всіх цих дітей залишається можливість виконання радикальної корекції вродженої вади розвитку і, відповідно, усунення патологічних проявів вродженої вади розвитку, то можна вважати, що ускладнення майже відсутні.

Ще однією перевагою використання оперативного втручання за методикою Lunn у дітей з ультракороткою формою ХГ є час виконання операції. Зазвичай тривалість операції за методикою ТЕРТ становить від 2 до 3 годин, а операція сфінктероміотомії за методикою Lunn – від 20 до 40 хвилин.

Висновки

Хірургічне лікування дітей з ХГ з ультракороткою зоною агангліозу за методикою Lunn є операцією вибору при ультракоротких формах агангліозу.

Більшість ускладнень, що виникли в післяопераційному періоді (часткове нетримання калу, рецидив запорів), були тимчасовими та успішно проліковані консервативними методами.

Незадовільні результати, що потребували повторних оперативних втручань, були пов'язані з діагностичними помилками у визначенні форми ХГ і межі зони резекції та у подальшому скореговані за допомогою ТЕРТ.

Література

1. Левин М.Д. Синдром опущения промежности у детей: патология и диагностика / М.Д. Левин // Вестник рентгенол. и радиологии. – 2015. – №5. – С. 27–35.
2. Ленюшкин А.И. Детская колопроктология: руководство для врачей / А.И. Ленюшкин. – Москва, 2004.
3. Ленюшкин А.И. Повторные операции на толстой кишке и промежности у детей / А.И. Ленюшкин, Т.А. Атагельдыев. – Москва: Медицина, 1984.
4. Ривкин В.Л. Руководство по колопроктологии / В.Л. Ривкин, С.Н. Файн, А.С. Бронштейн. – Москва: Медпрактика, 2004.
5. Пучков К.В. Малоинвазивная хирургия толстой кишки / К.В. Пучков, Д.А. Хубезов. – Москва: Медицина, 2005. – 280 с.
6. Operative techniques in laparoscopic colorectal surgery / C.P. Delaney [et al.]. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007. – 179 p.

Відомості про авторів:

Гончар Володимир Володимирович – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Горбатюк Ольга Михайлівна – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Стаття надійшла до редакції 15.04.2017 р.

УДК 611.749:616.353.14-089-053

В.С. Коноплицький, В.В. Погорілий, О.Г. Якименко, О.О. Лукіянець, Р.В. Шавлюк

Вплив стану відхідниково-куприкової зв'язки на функцію сфінктерного апарату відхідника

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.2017.3(56):103-108; doi 10.15574/PS.2017.56.103

Відхідниково-куприкова зв'язка (ВКЗ) визначає просторову конфігурацію аноректума, за рахунок тракційно-контратракційного механізму анальної континенції, тобто стиснення та зсування прямої кишки, який реалізується зміщенням її відносно точок фіксації до кістково-зв'язкового апарату малого таза, а тому будь-яке втручання, яке супроводжується видаленням навіть малого компонента даного комплексу, беззаперечно призводить до порушення функції континенції після операції.

Мета: визначення функціональних порушень сфінктерного апарату відхідника при руйнуванні ВКЗ та при її пластиці.

Пацієнти і методи. Здійснено ретроспективний аналіз результатів лікування 15 пацієнтів клініки, яким проведена кокцигектомія з відсіченням ВКЗ, та аналіз лікування 13 пацієнтів, яким була проведена пластика ВКЗ. На основі створення просторової математичної моделі функції ВКЗ з'ясовано, що при її руйнації зменшення величини аноректального кута досягає $+63^\circ$, яке спричиняє порушення функції дистальних відділів товстої кишки.

Результати. Доведено, що важливою складовою профілактики порушень акту дефекації в даній групі пацієнтів повинна бути інтраопераційна ліквідація прямокишково-куприкової порожнини з пластиком ВКЗ для відновлення цілісності м'язово-зв'язкового апарату шляхом імітації його анатомічної фіксації.

Висновки. Відновлення шляхом імітації анатомічної фіксації з'єднання ВКЗ після її інтраопераційної руйнації дозволяє створити умови для її фізіологічного функціонування, що в свою чергу сприяє профілактиці порушень акту дефекації.

Ключові слова: відхідниково-куприкова зв'язка, кокцигектомія, пряма кишка, аноректальний кут.

Influence of the anococcygeal ligament status on function of an anal sphincter apparatus

V.S. Konoplitsky, V.V. Pogorely, A. G. Yakymenko, O.A. Lukiyanyets, R.V. Shavluk*National Pirogov Memorial Medical University, Vinnytsia, Ukraine*

Anococcygeal ligament (ACL) determines the spatial anorectal configuration due to traction and counter-traction mechanism of anal continence, and namely due to compression and displacement of the rectum characterized by its displacement with respect to points of fixation to osteoligamentous apparatus of the small pelvis, and that is why any surgical intervention, which includes removing even a small component of this complex, inevitably leads to functional disturbance of continence after the intervention.

Objective: to determine functional disorders of anal sphincter apparatus in case of ACL damage or its plastic surgery.

Material and methods. We have conducted a retrospective study of the treatment outcomes in patients who were treated in the clinic, 15 of them underwent coccygectomy with ACL resection, and 13 patients had ACL plasty. By creating a spatial mathematical model of ACL function it was established that in case of its damage the anorectal angle can be decreased up to $+63^\circ$, which leads to functional disorders of distal segments of large intestine.

Results. The conducted studies confirmed that the main component of preventing defecation disorders in this group of patients must be the intraoperative removal of rectococcygeal cavity with ACL plastic surgery in order to repair the continuity of musculoligamentous apparatus by imitating its anatomical fixation.

Conclusions. Repair by imitating anatomical fixation of anococcygeal ligament junction after intraoperative damage allows creating conditions for its physiological functioning, which, in its turn, helps to prevent defecation disorders.

Key words: anococcygeal ligament, coccygectomy, rectum, anorectal angle.

Влияние состояния ано-копчиковой связки на функцию анального сфинктерного аппарата

В.С. Коноплицький, В.В. Погорельий, А.Г. Якименко, О.А. Лукіянець, Р.В. Шавлюк*Вінницький національний медичний університет імені Н.І. Пирогова, Україна*

Ано-копчиковая связка (АКС) определяет пространственную конфигурацию аноректума за счет тракционно-контракторного механизма анальной континенции, то есть сдавления и смещения прямой кишки, который реализуется смещением ее относительно точек фиксации к костно-связочному