Дронов А.Ф., Холостова В.В.

ЭВОЛЮЦИЯ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра детской хирургии, Москва;
ДКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Dronov A.F., Holostova V.V.

EVOLUTION OF METHODS OF DIAGNOSIS AND TREATMENT HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN

Department of Pediatric Surgery Russian Research Medical University named after Pirogov, Moscow; Children's Hospital № 13 named after Filatov

Резюме

В статье приведен исторический обзор эволюционирования методов лечения болезни Гиршпрунга у детей. Приведен материал развития методов лечения в зарубежной и российской медицине.

Ключевые слова: *болезнь Гиршпрунга, детская хирургия, история.*

Abstract

This article is a historical overview of the evolution of methods of treatment of Hirschsprung's disease in children. Is a material development in the treatment of foreign and Russian medicine.

Key words: *Hirschsprung's disease, pediatric surgery, history.*

Несмотря на то что первое достоверное описание болезни Гиршпрунга (БГ) появилось только в 1886 г., попытки лечения врожденного мегаколона предпринимались и до этого. Так, знаменитый американский педиатр, основатель первой детской больницы в США Абрахам Якоби отметил, что при врожденных запорах терапевтический эффект достигается путем применения клизм, а в критических случаях – наложением кишечной стомы. Тем не менее вплоть до середины XX в., пока не был открыт патогенез заболевания, излечение было невозможно.

Патогенетически обоснованную операцию при БГ первым предложил О. Свенсон в 1948 г. Она предполагала внутрибрюшное удаление пораженного отдела кишки с внебрюшинным полнослойным циркулярным анастомозом. Сама идея инвагинационного бесшовного анастомоза прямой кишки принадлежала знаменитому русскому хирургу И.И. Грекову (1900), Свенсон адаптировал ее к БГ, предложив накладывать бесшовный анастомоз прямой кишки после ее мобилизации, за пределами анального кольца. Операция совершила громадный прорыв в хирургическом лечении БГ, тем не менее она отличалась травматичностью и высокой частотой осложнений. Предложенная Б. Дюамелем техника выделения кишки только по задней ее поверхности, хоть и уменьшала риск осложнений со стороны тазовых органов, но была весьма сложной технически и широкого распространения не получила. Разработанная в 1964 г. Ф. Соаве методика эндоректального низведения кишки, основанная на операции Ромуальди устраняла в какой-то степени эти недостатки – позволяла добиться наилучших функциональных результатов.

В нашей стране первая операция по методике Свенсона при БГ была выполнена в стенах Филатовской больницы в 1955 г. С.Я. Долецким. С этого времени в клинике стараниями заведующего кафедрой детской хирургии профессора Ю.Ф. Исакова начато изучение патогенеза и морфологии болезни Гиршпрунга. Проведено фундаментальное патоморфологическое исследование биопсийных и операционных препаратов, детализированы особенности строения пораженного при данном пороке участке толстой кишки: гипертрофия парасимпатических нервных волокон, аплазия и гипоплазия нервных ганглионарных клеток, дегенеративные

изменения в стенке вышележащих отделов толстой кишки.

Огромное значение для ранней диагностики БГ приобрело изучение методики гистохимического исследования биопсийных материалов с определением активности ацетилхолинэстеразы (АХЭ), разработаны критерии оценки результатов данного исследования. Это стало большим шагом в улучшении диагностики заболевания, так как позволяло безоперационно и с высокой степенью достоверности установить диагноз.

Ю.Ф. Исаков изменил технику наложения внебрюшинного анастомоза, в частности он предложил уменьшить глубину мобилизации прямой кишки по передней поверхности, что существенно снижало риск повреждения структур, иннервирующих органы малого таза, и последующие функциональные нарушения. При подобной технике кишка в большей степени мобилизовалась по задней стенке, и внебрюшинный анастомоз, таким образом, накладывался в косом направлении. К 1963 г. было прооперировано уже 115 пациентов по методике Свенсона в модификации Юрия Федоровича с минимальным количеством функциональных нарушений дефекации и мочеиспускания в послеоперационном периоде.

На основании результатов данных исследований Ю.Ф. Исаков защитил первую в СССР докторскую диссертацию на тему «Болезнь Гиршпрунга», а в 1972 г. совместно с профессорами А.И. Ленюшкиным и С.Я. Долецким издал первую в стране монографию по детской колопроктологии «Хирургия пороков развития толстой кишки у детей», в которой были освещены основные аспекты заболеваний толстой и прямой кишки в детском возрасте.

Работы Ю.Ф. Исакова способствовали не только усовершенствованию, но и популяризации хирургического лечения БГ в нашей стране. Так, первую операцию Дюамеля в СССР выполнил киевский хирург профессор Н.Л. Кущ, данная операция была освоена и в нашей клинике академиком Э.А. Степановым, однако в силу своей сложности и ряда характерных осложнений, она не прижилась в Москве. В 1965 г. Э.А. Степанов совместно с Ю.Ф. Исаковым первыми в СССР выполнили операцию Соаве, и очень скоро она стала приоритетной техникой хирургического лечения БГ в Москве.

В последующем большой вклад в усовершенствование методик хирургического лечения БГ и их широкое распространение внесли Ю.Ф. Исаков, Г.А. Баиров, С.Я. Долецкий и А.И. Ленюшкин, а на Украине – профессора Н.Б. Ситковский и Н.Л. Кущ.

Со времен О. Свенсона и до середины 2000-х гг. оптимальным возрастом для радикальной коррекции считалось второе полугодие жизни. Детям более раннего возраста предпочитали накладывать стому, что делало хирургическое лечение 3-этапным. Большой прорыв в лечении БГ произошел в середине 1990-х гг., когда американский хирург К. Джорджсон предложил собственную модификацию операции Соаве. Ее отличали использование лапароскопической методики мобилизации толстой кишки и ее низведение в сочетании с трансанальной демукозацией прямой кишки на основании техники Соаве, операция выполнялась одноэтапно.

С момента первой операции в 1955 г. в ДКБ №13 им. Н.Ф. Филатова выполнено более 700 операций по поводу БГ, с середины 1970-х гг. преимущественно отдают технике Соаве. Подобное количество наблюдений – самое большое в нашей стране и за рубежом. С января 2006 г. данная операция выполняется с лапароскопической поддержкой в модификации К. Джорджсона и применена более чем у 100 пациентов в возрасте от 2-х недель до 12 лет. Существенно изменилась возрастная структура пациентов с БГ: так, если, по данным Ю.Ф. Исакова (1965), 54% детей находились в возрастной группе от 5 до 7 лет, то за 2011–2013 гг. пациенты от 0 до 1 года составили 43%, от 0 до 3-х лет – 87% (рис. 1).

Несколько изменился сам характер патологии: так, по тем же сводным данным, частота низких форм (ректосигмоидной и ректальной) составила 87 и 66% соответственно, а протяженных форм – 13 и 34% соответственно. Увеличилось количество пациентов с тотальным поражением толстой кишки. Первые описания хирургического лечения тотальных форм аганглиоза относятся к началу 1990-х гг., а в настоящее время количество этих детей достигает 6–9% от всех больных с БГ.

Как уже подчеркивалось, с 2006 г. освоена техника операции Соаве–Джорджсона, с этого времени она стала приоритетной в нашей клинике (рис. 2). Показания к традиционной двухэтапной операции были крайне сужены и сводились к наиболее тяжелым случаям повторных операций и осложнений. Основу операции Джорджсона составляет трансанальная резекция аганглионарного участка кишки, которая может применяться и без лапароскопической ассистенции, что с успехом используется в на-

а б

Рис. 1. Внешний вид пациентов с болезнью Гиршпрунга: а – ребенок 8 лет (фото из диссертации доктора медицинских наук Ю.Ф. Исакова, 1965), б – внешний вид пациента 1 мес жизни

шей клинике у новорожденных и детей первых месяцев жизни. Тем не менее и лапароскопический этап весьма важен – он обеспечивает уменьшение травматичности, позволяет оценить ангиоархитектонику кишки, уровень поражения, облегчает мобилизацию кишки (особенно у детей старше 6–12 мес). Тактика лечения потеряла возрастную зависимость, и более 80% пациентов переносят только одну операцию.

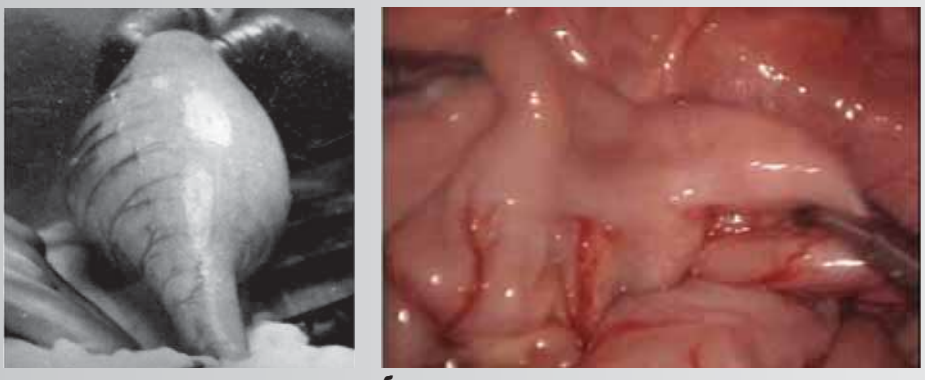
Непосредственные результаты операции Джорджсона имеют неоспоримые преимущества: минимальная кровопотеря, снижение сроков пребывания в отделении реанимации, быстрое восстановление пассажа по кишечнику (от 1-х до 3-х суток, в среднем 1,6 сут), раннее начало кормлений (с 1–3-х суток), снижение сроков госпитализации (5–12 суток).

Носительство кишечной стомы (колостомы) (19% детей) существенно не усложняло технику вмешательства, а результаты операций у этих больных не отличались от таковых у нестомированных пациентов. Следует отметить, что 98% стом было наложено в других стационарах.

Ни в одном случае (106 операций) не отмечено интраоперационных осложнений. Тем не менее хирургия БГ тесно связана с риском послеоперационных осложнений, и техника эндохирургического малоинвазивного вмешательства не исключает развитие последних. Наиболее тяжелыми из них были послеоперационный энтероколит (5%) и несостоятельность анастомоза (5%).

Послеоперационный энтероколит у пациента с БГ – наиболее грозное осложнение. Данное состояние развивалось в сроки от 3-х до 10 суток после операции, характеризовалось резким ухудшением состояния, явлениями интоксикации, гипертермией, вздутием живота, наличием жидкого стула и других симптомов. При подозрении на развитие энтероколита детям назначалась инфузионная дезинтоксикационная терапия, смена антибактериальной терапии с учетом посевов и влияния препарата на *Cl. difficile*, механическая декомпрессия толстой кишки. Этиология энтероколита была подтверждена только у 2-х пациентов (псевдомембранозный колит), у остальных детей заболевание расценено как антибиотико-ассоциированный колит. Из 5 пациентов 1 ребенок погиб вследствие молниеносного развития сепсиса. В остальных случаях консервативные мероприятия привели к излечению.

Несостоятельность первичного колоректального анастомоза проявлялась клиникой тазового перитонита (3) или формированием межфутлярного абсцесса (2). В 4-х случаях лечение начиналось с выключения толстой кишки из процессов пищеварения (илеостома), у 1 ребенка удалось добиться излечения межфутлярного абсцесса дренированием последнего.



а б

Рис. 2. Интраоперационная картина, внешний вид аганглионарной толстой кишки при болезни Гиршпрунга: а – фото из диссертации доктора медицинских наук Ю.Ф. Исакова, 1965, б – лапароскопическая картина

В отдаленные сроки после операции прослежены функциональные результаты оперативных вмешательств, при этом в первую очередь оценивали регулярность стула и запоры (21%), наличие эпизодов анального недержания (4,2%), признаки стенозирования колоректального анастомоза (3,8%).

Результаты лапароскопического низведения кишки сопоставимы с традиционной техникой Соаве, а по медицинской эффективности намного превосходят ее. Частота осложнений существенно не изменилась, однако несколько поменялся их спектр, в частности отмечался более высокий риск несостоятельности колоректального анастомоза. Другие гнойно-воспалительные осложнения и случаи спаечной кишечной непроходимости сведены к нулю. Отдаленные результаты прослежены в сроки до 6 лет. У подавляющего числа детей (86%) получены отличные и хорошие результаты, включая пациентов с осложнениями. Таким образом, отдаленные результаты операции Джорджсона вполне сопоставимы и даже превосходят таковые при классической операции Соаве.

Отдельно следует рассматривать пациентов с тотальным поражением толстой кишки. За последние 7 лет в клинике находилось 9 пациентов с тотальным аганглиозом. Можно с уверенностью сказать, что больные этой группы относятся к одной из наиболее тяжелых категорий больных с абдоминальной патологией. Все пациенты на момент госпитализации были неоднократно оперированы (среднее количество лапаротомий составило 7,3 раз), в том числе и по поводу различных осложнений оперативного лечения (перитонит, перфорация кишки, спаечная кишечная непроходимость). Часть из них (5 детей) в силу неоднократных резекций кишечника имели сопутствующий синдром короткой кишки, мальабсорбцию, энтерит, ферментативную недостаточность, хронический синдром системного воспалительного ответа и др., что еще более усложняло их лечение и выбор оперативной тактики.

Тем не менее в клинике был разработан алгоритм дифференцированной тактики лечения пациентов этой тяжелой группы с учетом их соматического статуса и анатомических особенностей строения кишечника после ранее перенесенных операций. В соответствии с этим алгоритмом были применены следующие варианты хирургического лечения: внутрибрюшинный илео- (еюно-) ректальный анастомоз у пациентов с сопутствующим синдромом короткой кишки, традиционная операция Соаве – у детей, перенесших большое количество операций, и при отсутствии хорошо развитых дистальных отделов толстой кишки, лапароскопическая колэктомия по Соаве–Джорджсону у детей, имеющих неплохой послеоперационный прогноз.

Подобная избирательная тактика лечения вкупе с длительной многокомпонентной консервативной терапией позволила добиться хороших результатов у 63% больных, тогда как неудовлетворительные результаты сведены к минимуму.

За более чем 50-летний период изучения и хирургического лечения БГ в клинике, возглавляемой академиком Ю.Ф. Исаковым, существенно изменились и подходы к лечению пациентов с БГ, и результаты лечения. Этому способствовали применение современных антибактериальных препаратов, реанимационно-анестезиологическая поддержка, более ранняя диагностика, снижение травматичности операций благодаря новым технологиям оперирования, уменьшение этапности лечения и многие другие факторы. Однако основы и алгоритмы лечебно-диагностических подходов у пациентов с БГ, заложенные Ю.Ф. Исаковым и его учениками, остались прежними. В настоящее время ведутся научные изыскания по детализации морфологических изменений при БГ на иммуногистохимическом, генетическом, электронно-микроскопическом уровнях; внедрение интраоперационной экспресс-биопсии, изучение других нейрональных заболеваний кишечника (нейроинтестинальной дисплазии, гипоганглиоза); совершенствование методик хирургического лечения; улучшение тактических подходов к лечению БГ у пациентов с атипичными и осложненными формами заболевания.

Авторы

КОНТАКТНОЕ лицо:
ДРОНОВ
Анатолий Федорович

Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии Российского научно-исследовательского университета им. Пирогова. 117997, Москва, ул. Островитянова д. 1. Тел.: (499) 254-90-33.