

*На правах рукописи*

*Кесаева*

КЕСАЕВА

ТАМАРА ВЛАДИМИРОВНА

ТРАНСАНАЛЬНЫЕ ЭНДОРЕКТАЛЬНЫЕ ОПЕРАЦИИ У ДЕТЕЙ  
С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ  
ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА, РЕАБИЛИТАЦИЯ,  
ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

3.1.11. Детская хирургия

Автореферат  
диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2024

Работа выполнена на кафедре детской хирургии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Санкт-Петербург)

**Научный руководитель:**

доктор медицинских наук, доцент

**Караваева Светлана Александровна**

**Официальные оппоненты:**

**Поддубный Игорь Витальевич** - доктор медицинских наук, профессор, федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации, заведующий кафедрой детской хирургии.

**Новожилов Владимир Александрович** - доктор медицинских наук, доцент, федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Иркутский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, заведующий кафедрой детской хирургии.

**Ведущее учреждение:** Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Защита диссертации состоится «21» октября 2024 г. в 12:00 на заседании диссертационного совета 21.2.062.01 при федеральном государственном бюджетном образовательном учреждении высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России по адресу: 194223, Санкт-Петербург, пр. Мориса Тореза, д. 39 и на сайте ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России <https://gpmu.org/>.

Автореферат разослан «\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2024 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета

доктор медицинских наук, доцент

**Пшениснов Константин Викторович**

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность проблемы

Болезнь Гиршпрунга (БГ) известна уже более 130 лет. Это заболевание занимает важное место среди врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта (Q43.1). По данным многочисленных исследований частота БГ варьирует от 1:2000 до 1:12000 новорожденных, несколько различаясь в этнических группах (Bawany F., 2020). Несмотря на большой исторический период изучения болезни Гиршпрунга, лечение детей с этой патологией остается сложной и не до конца решенной проблемой. Доказательством этого служит существование разных способов оперативного лечения, достаточно большое число послеоперационных осложнений (7-35%), сохраняющаяся летальность и не всегда удовлетворительные функциональные результаты. До сих пор не решена проблема поздней диагностики болезни Гиршпрунга, что приводит к ухудшению результатов лечения (Карпухин О.Ю., 2016; Дронов А.Ф., 2016; Смирнов А.Н., 2017; Eltayeb A.A., 2020; Saysoo M.R., 2020; Gunadi, 2020).

Оригинальная операция Свенсона, предложенная автором в 1948 году для радикального лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга, претерпела значительные изменения (Swenson O., 1986). Кроме нее, в последующие годы были предложены различные варианты оперативных вмешательств, направленные на уменьшение количества послеоперационных осложнений и улучшение отдаленных результатов (Kimura K., 1993; De la Torre-Mondragon L., 1998; Li Ai-Wu, 2006; Belinda H., 2013; Levitt M.A., 2013). Внедрение в практику лапароскопического метода, как этапа подготовки для низведения толстой кишки, привело к определенному перевороту в технике хирургического лечения болезни Гиршпрунга и в настоящее время стало своего рода «золотым стандартом» (Georgeson K.E., 1999), основой для широкого использования трансанальных вмешательств.

Вместе с тем, среди специалистов нет единого мнения о выборе наиболее оптимальной оперативной техники лечения болезни Гиршпрунга у детей, способов профилактики и лечения осложнений в послеоперационном периоде. Особого внимания заслуживает проблема неудовлетворительных отдаленных функциональных результатов, которые по литературным данным встречаются после хирургического лечения в 15-50% случаев (Поддубный И.В., 2014; Джорджсон К., 2016; Смирнов А.Н., 2017; Bischoff A., 2017; Zhuansun D., 2020). На практике отсутствует единый подход к реабилитации пациентов в послеоперационном периоде, что приводит как к противоречивой оценке самих результатов лечения, так и затрудняет социальную адаптацию детей (Bjørnland K., 2017; Xi Zhang, 2021).

Таким образом, отсутствие единого подхода к выбору техники хирургического лечения детей с болезнью Гиршпрунга, недостаточное знание причин осложнений, их влияния на конечный функциональный результат, делает изучение непосредственных и отдаленных результатов после операций трансанального эндоректального низведения с разной техникой диссекции прямой кишки актуальной проблемой.

### Степень разработанности темы исследования

Лечение детей с болезнью Гиршпрунга является одним из приоритетных и сложных направлений детской колопроктологии. Современные исследования позволяют выделить гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (ГАЭК) как основную причину летальности у детей с данной патологией, а существующие способы профилактики этого осложнения не позволяют полностью избежать возникновения энтероколита в послеоперационном периоде, частота которого достигает в среднем 30%. Разработанные методы хирургической коррекции данного порока развития до настоящего времени не позволяют получить 100% отличных результатов. Каждая из методик имеет свои недостатки и преимущества, выделение какой-либо одной как приоритетной, невозможно из-за различий в отдаленных результатах лечения по данным мультицентровых исследований. На сегодняшний день отсутствует единый подход к до- и послеоперационному

ведению пациентов с болезнью Гиршпрунга, не определен оптимальный возраст и способ хирургической коррекции, а также нет единого подхода к оценке отдаленных результатов лечения.

### **Цель исследования**

Улучшение результатов лечения детей с болезнью Гиршпрунга на основе определения оптимальных сроков и способа хирургического лечения, выработки алгоритма лечебных и профилактических мероприятий в до- и послеоперационном периоде.

### **Задачи исследования**

1. Изучить течение послеоперационного периода и отдаленные функциональные результаты у детей с болезнью Гиршпрунга, оперированных на базе Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий Санкт-Петербурга методом трансанального эндоректального низведения кишки с использованием различных способов диссекции прямой кишки (принципы операций Соаве, «Соавсон», Свенсон).
2. Определить влияние возраста ребенка, гиршпрунг-ассоциированного энтероколита на течение послеоперационного периода и отдаленный результат лечения болезни Гиршпрунга.
3. Выявить особенности течения и возможные осложнения послеоперационного периода у детей после трансанального эндоректального низведения кишки.
4. Определить оптимальный метод эндоректальной диссекции при проведении трансанального низведения кишки у детей с болезнью Гиршпрунга.

### **Научная новизна**

Впервые выполнен сравнительный анализ течения послеоперационного периода и оценка отдаленных функциональных результатов у детей с болезнью Гиршпрунга после трансанальных эндоректальных операций с различными видами диссекции прямой кишки.

Доказано, что методика диссекции прямой кишки, возраст на момент проведения радикального хирургического вмешательства не оказывают существенного влияния на течение раннего послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.

У части детей с короткой зоной аганглиоза (22%) выявлена особенность послеоперационного течения, проявляющаяся во временном прекращении отхождения самостоятельного стула в разные сроки на протяжении 1 года после операции, расцененная нами как период адаптации и стабилизации функции низведенной кишки. Проводимая консервативная терапия привела к восстановлению акта дефекации у всех пациентов данной группы.

Установлено, что наличие энтероколита у пациентов с болезнью Гиршпрунга до операции является фактором риска его развития и в послеоперационном периоде, что значительно ухудшает функциональный прогноз.

### **Теоретическая и практическая значимость исследования**

На основе полученных в процессе диссертационного исследования результатов сделан вывод о целесообразности радикального оперативного лечения болезни Гиршпрунга после подтверждения диагноза у детей любого возраста методом трансанального эндоректального низведения ганглионарной части толстой кишки с лапароскопической ассистенцией. Проведение диссекции прямой кишки на основе принципа оригинальной операции Свенсона позволяет минимизировать развитие послеоперационных осложнений (гиршпрунг-ассоциированный энтероколит, стеноз зоны анастомоза, недержание кала, запор) и улучшить отдаленные функциональные результаты.

Пациентов с дооперационным энтероколитом рекомендовано рассматривать как группу высокого риска развития инфекционного поражения толстой кишки в послеоперационном периоде.

Предложенные принципы ведения детей после радикальной операции, направленные на профилактику и своевременное выявление особенностей течения послеоперационного периода,

позволяют консервативными мерами добиваться нормализации акта дефекации у большинства пациентов.

Итогом диссертационного исследования стало написание методического пособия по диагностике и лечению болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста, включающих в себя принципы обследования и ведения в дооперационном периоде, обоснование срока и метода хирургической коррекции, реабилитацию и оценку функционального результата.

Предложенные практические рекомендации по диагностике и лечению детей с болезнью Гиршпрунга могут быть использованы в работе амбулаторных и стационарных медицинских учреждений Российской Федерации.

### **Методология и методы исследования**

Исследование основано на изучении ретроспективных и проспективных данных лечения 102 детей разного возраста с болезнью Гиршпрунга за период с 2008 по 2022 год. Из исследования были исключены больные с тотальным аганглиозом толстой кишки. У всех пациентов было проведено радикальное оперативное лечение – трансанальное эндоректальное низведение ганглионарной части толстой кишки после резекции зоны аганглиоза. В 77 наблюдениях оно выполнено с лапароскопической ассистенцией. У 25 детей проведено этапное хирургическое лечение - первоначально накладывалась кишечная стома, а затем проводилась лапаротомия с последующим низведением кишки на промежность. Диссекция прямой кишки выполнялась с использованием разной техники, основанной на принципах операций, предложенных Соаве (Soave) и Свенсоном (Swenson)

В процессе исследования были сформированы группы сравнения в зависимости от формы заболевания, возраста на момент проведения радикальной операции, способа эндоректальной диссекции.

Отдаленные результаты оценены в сроки от 2 до 14 лет с применением методик описания, учета клинико-анамнестических данных, современных статистических методов.

Проведение работы одобрено этическим комитетом ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова, протокол № 11 от 01.11.2017 года.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Трансанальные эндоректальные операции являются эффективным способом лечения болезни Гиршпрунга у детей.
2. Возраст ребенка при проведении радикальной операции не влияет на течение послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.
3. Способ диссекции прямой кишки при операции эндоректального трансанального низведения толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга достоверно не влияет на частоту послеоперационных осложнений, течение послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.

### **Соответствие диссертации паспорту научных специальностей**

Научные положения диссертации соответствуют паспорту специальности 3.1.11 Детская хирургия. Результаты проведенного исследования соответствуют области исследования специальности 3.1.11. Детская хирургия в пунктах 2, 4, 5.

### **Внедрение в практику результатов исследования**

Полученные в ходе исследования результаты внедрены в практическую деятельность отделения реанимации новорожденных, отделения патологии новорожденных, отделения хирургии Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий г. Санкт-Петербурга.

Материалы диссертационного исследования используются в учебном процессе кафедры детской хирургии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский универси-

тет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации и Северо-Западного государственного медицинского университета имени И. И. Мечникова.

### **Степень достоверности и апробация результатов исследования**

Достоверность результатов выполненной диссертационной работы определяется репрезентативностью выборки пациентов и базируется на тщательном анализе клинического материала с использованием современных методов исследования, позволивших получить достаточное количество данных, которые были подвергнуты надлежащей статистической обработке. Все научные положения, выводы, а также вытекающие из них практические рекомендации аргументированы и убедительно подтверждены данными системного анализа и иллюстрировано таблицами и рисунками.

Материалы диссертационного исследования были доложены и обсуждены на конференции:

1. «Актуальные вопросы детской хирургии», г. Петрозаводск, 12-13.12.2019;
2. 92-ой Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Мечниковские чтения — 2019»;
3. 5-м Форуме Детских хирургов России, 1-м Российско-Китайском конгрессе детских хирургов, УФА, 3 - 5 сентября 2019.

По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ, из них 3 статьи в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК при Министерстве науки и высшего образования РФ, выпущено учебное пособие «Болезнь Гиршпрунга у новорожденных – диагностика и лечение».

### **Участие автора в получении научных результатов исследования**

Автором сформулированы цели и задачи исследования, проведен анализ современной литературы, сбор ретроспективных и проспективных данных, статистическая обработка полученных результатов. Автор участвовал в ведении больных в до- и послеоперационном периоде, являлся ассистентом практически на всех операциях и часть операций провел самостоятельно. Автором проводилось диспансерное наблюдение за прооперированными больными и обследование пациентов в стационаре в отдаленном периоде после завершения хирургического лечения детей. На основании полученных данных были сформулированы выводы и разработаны практические рекомендации по ведению детей с болезнью Гиршпрунга. Текст диссертации, автореферат, научные статьи и тезисы написаны лично автором, который также принимал участие в научно-практических конференциях, посвященных теме диссертационного исследования.

### **Структура и объем диссертации**

Диссертационная работа изложена на 176 страницах машинописного текста. Состоит из введения, литературного обзора, 4 глав, заключения, выводов и практических рекомендаций. Список литературы включает 173 источника литературы, из них – 149 работ зарубежных авторов. Работа иллюстрирована 46 таблицами, 84 рисунками и диаграммами. Представлены 4 клинических примера.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

### **Материалы и методы**

Работа основана на ретроспективном и проспективном анализе историй болезни 102 пациентов с болезнью Гиршпрунга, находившихся на лечении в Детском городском многопрофильном клиническом специализированном центре высоких медицинских технологий города Санкт-Петербург с 2008 по 2022 год. Исследование выполнено в аспирантуре по специальности 3.1.11. Детская хирургия - в соответствии с приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации № 118 от 24 февраля 2021г. и письмом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации №МН-3/4439 от 3 июня 2021г.) в ФГБОУ ВО «Северо-

Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Минздрава России.

### Дизайн исследования

Проведено когортное исследование, соответствующее всем требуемым при этом критериям. Все пациенты лечились в условиях одного лечебного учреждения - Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий Санкт-Петербурга, одной хирургической бригадой. Для подбора больных был выбран метод сплошного набора в период с 2008 по 2022 годы.

Критериями включения в исследование являлись пациенты с болезнью Гиршпрунга с короткой (ректальная и ректосигмоидная форма) и длинной зоной аганглиоза, которым было выполнено трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки с лапароскопической ассистенцией или открыто.

В критерии исключения вошли больные с тотальным аганглиозом толстой кишки.

В качестве источников информации использовалась первичная медицинская документация – истории болезни пациентов, протоколы оперативных вмешательств, специализированные анкеты для опроса родителей в отдаленные сроки после операции.

Были сформированы группы сравнения в зависимости от вариантов эндоректальной диссекции – 1-я группа 63 пациента (61.8%), прооперированные по методике Соаве и гибричному методу «Соавсон», 2-я группа - дети после операции Свенсона – 39 (38.2%).

Исследование состояло из следующих этапов:

1. Ретроспективный анализ историй болезни пациентов с различными формами болезни Гиршпрунга, оперированных на базе СПбГБУЗ ДГМ КСЦ ВМТ;
2. Сбор анамнеза и комплексное обследование пациентов в отдаленные сроки после оперативного лечения;
3. Проспективное исследование пациентов с болезнью Гиршпрунга, сравнительное изучение данных предоперационного обследования;
4. Разработка тактики дооперационного ведения и выбора метода оперативного лечения пациентов;
5. Разработка алгоритма реабилитационной помощи оперированным детям.

Для постановки диагноза были использованы клинические данные, методы лучевой диагностики, результаты интраоперационного гистологического заключения и морфологическое исследование удаленного участка толстой кишки.

Для оценки эффективности разных способов диссекции прямой кишки при радикальном оперативном лечении болезни Гиршпрунга было проведено многокомпонентное сравнительное клиническое исследование у пациентов разных возрастных групп.

Для оценки эффективности разных способов диссекции прямой кишки при радикальном оперативном лечении болезни Гиршпрунга проведено многокомпонентное сравнительное клиническое исследование у пациентов разных возрастных групп. Были изучены следующие параметры:

1. Наличие гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в до- и послеоперационном периоде;
2. Продолжительность радикального оперативного вмешательства;
3. Необходимость в проведении гемотрансфузии;
4. Длительность пребывания в отделении интенсивной терапии;
5. Срок восстановления пассажа по кишечнику;
6. Длительность госпитального этапа после хирургического лечения;
7. Особенности течения послеоперационного периода;
8. Отдаленные результаты лечения.

Проанализированы ранние и поздние послеоперационные осложнения. Исследована функция толстой кишки в отдаленные сроки после операции. В качестве источников информации

использовалась первичная медицинская документация – истории болезни пациентов, протоколы оперативных вмешательств, специализированные анкеты для опроса родителей.

#### *Формирование групп сравнения*

Были сформированы группы сравнения (Таблица 1):

1. Группы пациентов, сходных по возрасту на момент проведения радикальной операции:
  - а) до 1 месяца
  - б) от 1 до 3 месяцев
  - в) от 3 до 6 месяцев
  - г) старше 6 месяцев
2. Группы по вариантам хирургического лечения:
  - I. Операция Соаве + операция «Соавсон»**
  - II. Операция Свенсона**
3. Группы детей после:
  - а) этапных вмешательств
  - б) первично-радикальных операций
4. Группы пациентов, различающиеся по форме заболевания:
  1. Короткая зона аганглиоза
    - а) ректальная и ректосигмоидная форма
  2. Длинная зона аганглиоза
    - а) аганглиоз до селезеночного угла
    - б) аганглиоз до середины поперечно-ободочной кишки
    - в) субтотальный аганглиоз

Таблица 1 – Характеристика пациентов

Показатели	Категории	Абс.	%	95% ДИ
пол	мужской	82	80,4	71,4 – 87,6
	женский	20	19,6	12,4 – 28,6
По форме	ректо-сигмоидная	81	79,4	70,3 – 86,8
	длинная	21	20,6	13,2 – 29,7
Энтероколит до операции	энтероколит д/о нет	32	31,4	22,5 – 41,3
	энтероколит д/о да	70	68,6	58,7 – 77,5
стома	стома нет	77	75,5	66,0 – 83,5
	стома да	25	24,5	16,5 – 34,0
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	26	25,5	17,4 – 35,1
	1-3 месяца	38	37,3	27,9 – 47,4
	3-6 месяцев	10	9,8	4,8 – 17,3



	старше 6 месяцев	28	27,5	19,1 – 37,2
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	63	61,8	51,6 – 71,2
	операция Свенсона	39	38,2	28,8 – 48,4

### *Методы обследования пациентов*

Амбулаторное наблюдение за прооперированными пациентами включало в себя осмотр ребенка и беседу с родителями с целью сбора анамнеза и жалоб. Обязательным при каждом осмотре ребенка являлось ректальное пальцевое исследование прямой кишки, выполняемое без седации. При необходимости выполнялись лабораторные исследования - клинический анализ крови, биохимический анализ крови для определения уровня С-реактивного белка, копрограмма. Посев кала на патогенную и сапрофитную группы проводили только у пациентов с клиническими проявлениями энтероколита (вздутие живота, жидкий стул, рвота и лихорадка). Для проведения объективной оценки послеоперационных результатов при стационарном обследовании выполняли ирригографию (-скопию), эндо-УЗИ анального канала, осмотр промежности и низведенной кишки под наркозом.

Для оценки отдаленных послеоперационных результатов проводили анкетирование родителей-пациентов. Анкета включала 7 вопросов:

- способность к удержанию стула;
- наличие позыва к дефекации;
- частоту дефекации;
- частоту каломазания;
- частоту эпизодов недержания кала;
- наличие запоров;
- наличие социальных проблем.

### *Анализ собственных клинических наблюдений*

Дети поступили в стационар в возрасте от первых суток жизни до трех лет. Результаты анализировались после этапных вмешательств и после первично радикальных операций у пациентов, различающихся по форме заболевания (короткая и длинная зона аганглиоза). Исследование показало, что у 80 новорожденных (78 %) диагноз болезни Гиршпрунга был установлен вскоре после рождения, в 22 случаях – в более старшем возрасте. Среди пациентов преобладали мальчики в соотношении 4,1:1. Сопутствующая патология выявлена у 8 детей (7,8%): 4 ребенка – синдром Дауна, 2 – с врожденным пороком сердца, в 1 случае болезнь Гиршпрунга сочеталась с атрезией толстой кишки, в другом - с синдромом хронической кишечной псевдообструкции. Этапное хирургическое лечение выполнено 25 пациентам. Показанием к наложению кишечных стом явилась клиника кишечной непроходимости на фоне некупирующегося энтероколита и невозможность эффективной декомпрессии кишки консервативными методами из-за длинной зоны аганглиоза. Важным этапом работы явилось выделение группы детей с гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом (ГАЭК) с целью изучения его влияния на течение послеоперационного периода и отдаленные результаты. Диагноз гиршпрунг-ассоциированного энтероколита устанавливали на основании специальных критериев, соответствующих шкале Langer. Несмотря на то, что у 56 из 77 пациентов (72,7%), прооперированных в последующем радикально, ГАЭК был диагностирован в дооперационном периоде, эффективная консервативная терапия

позволила справиться с воспалительным процессом в кишке и выполнить первично радикальное хирургическое лечение. В тяжелых случаях течения ГАЭК (n-25), когда комплексная консервативная терапия была безуспешна, наложение кишечной стомы, иногда в экстренном порядке, являлось операцией, спасающей жизнь ребенка.

Таким образом, первично радикальное оперативное вмешательство было выполнено 77 пациентам (75%), 25 детей оперированы этапно с наложением разгрузочной кишечной стомы (25%).

Радикальное хирургическое лечение заключалось в удалении аганглионарного сегмента кишки и низведении здоровой кишки на промежность с использованием эндоректального трансанального способа. При первично радикальных вмешательствах операция проводилась с лапароскопической ассистенцией, при этапных - с лапароскопической ассистенцией или открыто.

Показанием к радикальному хирургическому лечению у детей любого возраста являлся факт установления диагноза болезни Гишпрунга при условии стабильного соматического статуса ребенка и отсутствия признаков гишпрунг-ассоциированного энтероколита. Дети, прооперированные по методике Соаве и «Соавсон», были объединены в I группу («футлярные» методики, n-69), пациенты после операции Свенсона - во II группу (n-39).

Интраоперационное время в группе детей, оперированных по методике Свенсона оказалось более длительным, чем в группе, оперированных по Соаве и «Соавсон», что мы связали с введением в практику в этот период полнослойной биопсии, требующей больше времени, в отличие от поверхностной, что явилось статистически значимым показателем. Другие показатели сравнения двух групп детей с разными вариантами эндоректальных вмешательств (необходимость интраоперационного переливания эритроцитарной взвеси, сроки восстановления пассажа по желудочно-кишечному тракту, сроки нахождения в отделении реанимации) не выявили статистически значимых различий. Меньшая длительность нахождения детей в стационаре после операции Свенсона (12-14 против 14-17 дней;  $p < 0,001$ ) связана с накоплением опыта проведения эндоректальных вмешательств и отказом от обязательного проведения калибровочного бужирования анастомоза после операции в условиях стационара. При сравнении перечисленных показателей в группах детей разного возраста на момент радикальной операции с разными формами заболевания статистической разницы не выявлено. Более длительное нахождение пациентов, оперированных радикально при наличии кишечной стомы, как в отделении реанимации, так и в стационаре в целом, явилось статистически значимым показателем ( $p < 0,05$ ).

К ранним послеоперационным осложнениям оперативного лечения болезни Гишпрунга, возникающим в течение 30 дней после проведенной операции, были отнесены такие состояния, как несостоятельность анастомоза, раневая инфекция, стриктура анастомоза, мацерация перианальной области, ГАЭК. По литературным данным несостоятельность анастомоза встречается в 3,9% случаев, стриктура анастомоза - в 7,1%, гишпрунг-ассоциированный энтероколит - в 14,3%, мацерация перианальной области более, чем у 60% пациентов. В нашей серии больных несостоятельность анастомоза не встретилась ни в одном случае. Раневая инфекция осложнила течение послеоперационного периода только у 2-х пациентов, что составило 1,9% от общего числа больных. Стеноз зоны анастомоза выявлен у 3 пациентов (2,9%), что соответствует литературным данным. Статистического различия в частоте возникновения ранних послеоперационных осложнений в исследуемых группах не выявлено.

Энтероколит после операции в равной степени возникал в I-ой и II-ой группах сравнения ( $p = 0,755$ ). Статистически значимым ( $p = 0,024$ ) оказалось различие в частоте возникновения гишпрунг-ассоциированного энтероколита в послеоперационном периоде в разных возрастных группах (Рисунок 1).

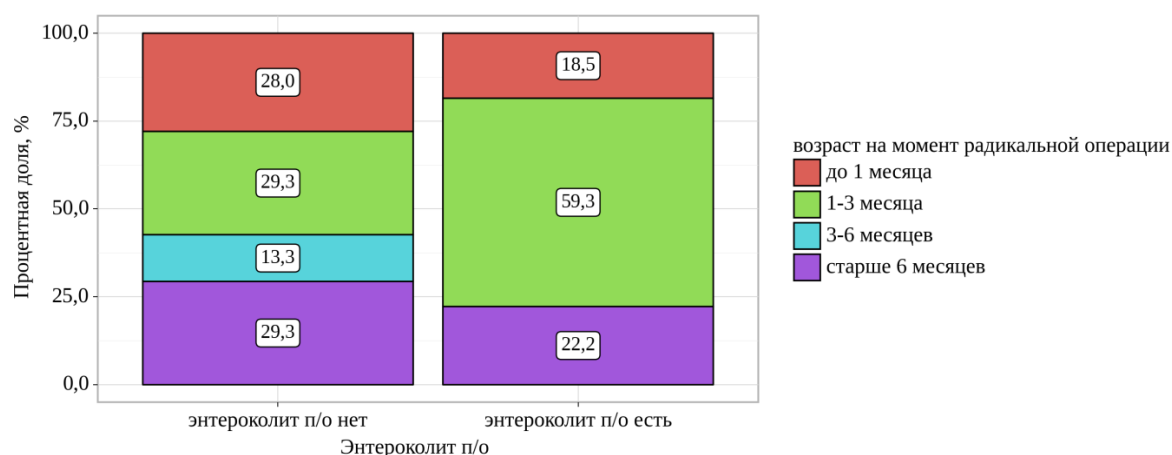


Рисунок 1 – Анализ зависимости послеоперационного энтероколита от возраста на момент проведения радикальной операции

Наиболее часто ГАЭК осложнял течение раннего послеоперационного периода у детей, прооперированных до 3-х месяцев жизни, что составило 77,8% от всех детей с послеоперационным энтероколитом. В группе детей, прооперированных в более старшем возрасте, ГАЭК в послеоперационном периоде был диагностирован только у 6 детей (22,2%). Среди пациентов, перенесших энтероколит до радикальной операции, 26 из 36 перенесли обострение колита и после операции ( $p < 0,001$ ). Выявленная закономерность позволила сделать вывод, что дооперационный энтероколит является существенным фактором риска возникновения энтероколита в послеоперационном периоде, увеличивая шанс появления данного осложнения после операции более чем в 2 раза.

Особенностью течения послеоперационного периода у детей после трансанальных эндоректальных вмешательств явилось временное исчезновение самостоятельного стула, что рассматривалось нами как период адаптации кишки после низведения с последующей стабилизацией функцией опорожнения. В исследуемой группе оно отмечено у 22 из 102 пациентов (21,6%). В I-ой группе их число составило 28,6% (у 18 из 63), во II-ой - 10% (у 4 из 39), что явилось статистически значимым различием ( $p = 0,029$ ). По нашим данным, вероятность временного исчезновения самостоятельного стула у пациентов после операций с использованием «футлярных» методик оказалось в 3,5 раза выше, чем после операции Свенсона. Возможно, это связано с наличием остатка аганглионарного мышечного футляра. Заслуживает внимания и тот факт, что у 13 из 22 пациентов с временным исчезновением стула (59%) было диагностировано обострение ГАЭК, тогда как у детей без признаков обструкции, в послеоперационном периоде он встретился только у 14 из 66 (21%), что явилось статистически значимым различием ( $p < 0,001$ ).

В нашем исследовании в отдаленном периоде послеоперационные результаты изучены у 86 из 102 пациентов (84,3%). Оценка отдаленных результатов проведена на основании анкеты, предложенной Rintala and Lindahl в 1995 году. Помимо анкетирования детям проводилось рентгеноконтрастное исследование толстой кишки (86 пациентов), осмотр промежности под наркозом (46 пациентов), эндо-Узи анального канала (46 пациентов). У пациентов I-ой группы выявлено 20 отличных (40,8%), 20 хороших (40,8%), 7 удовлетворительных (14,3%) и 2 неудовлетворительных (4,1%) результата. Во II-ой группе получено 19 отличных (51,5%), 16 хороших (43,5%) и 2 удовлетворительных (5%) результата (Рисунок 2).

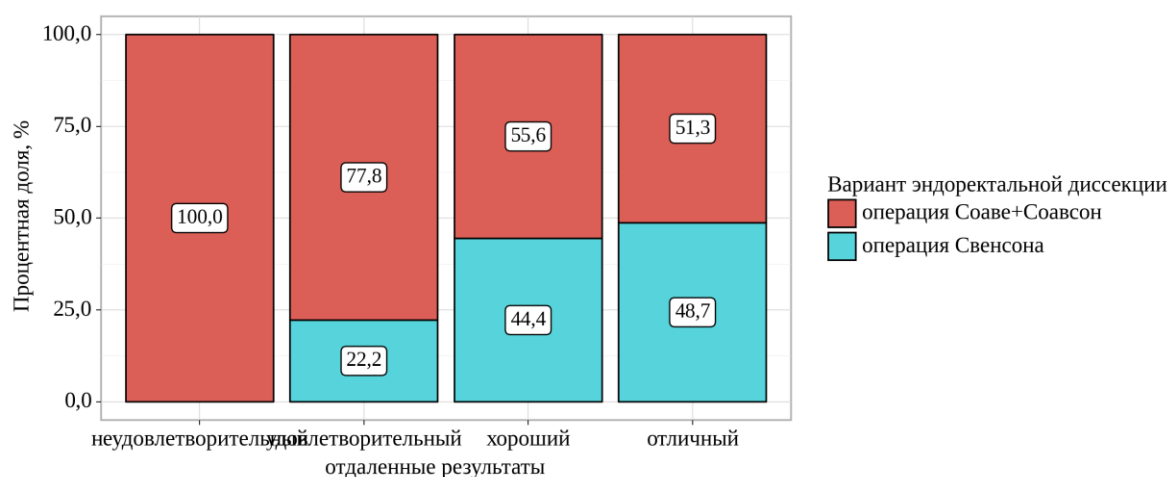


Рисунок 2 – Анализ показателя «Отдаленные результаты» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

При оценке отдаленных результатов в группах с различной техникой эндоректальной диссекции статистически достоверной разницы выявлено не было ( $p = 0,303$ ). Более высокий процент отличных и хороших результатов после операции Свенсона (94,5%) по сравнению с результатами после операции Соаве и «Соавсон» (82%) показал, что эволюция техники эндоректальных вмешательств в стационаре, направленная на отказ от выполнения «футлярных» методик при диссекции прямой кишки, способствовала улучшению функциональных результатов в отдаленном периоде. При сравнении отдаленных результатов оперативного лечения детей в разном возрасте, статистической разницы выявлено не было ( $p = 0,523$ ). Вместе с тем, наблюдения показали, что наличие разгрузочной стомы у ребенка до радикальной операции в определенной степени оказывало влияние на отдаленный результат лечения. У детей после первично-радикальных вмешательств было получено 88,2% хороших результатов (60 пациентов из 68), а у детей со стомой – лишь 77,7% (14 из 18-ти) ( $p = 0,040$ ). Возникновение энтероколита в послеоперационном периоде также оказывало влияние на функциональный результат лечения. У 77% детей с хорошими и отличными послеоперационными результатами обострений энтероколита в послеоперационном периоде не было ( $p < 0,001$ ).

Наибольшее влияние на оценку отдаленного результата лечения оказывает характер и частота недержания стула после оперативного вмешательства. По данным анкетирования процент каломазания у пациентов I-ой группы был ниже ( $p = 0,039$ ). Что касается частоты эпизодов недержания кала, то результаты в I-ой и II-ой группах оказались практически сходными ( $p = 0,540$ ). Оценка сохранности внутреннего сфинктера прямой кишки, проведенная с помощью эндо-УЗИ, показала, что в норме толщина мышечного комплекса, образующего внутренний сфинктер, должна составлять не менее 3-4 мм. Если этот показатель был более 5-6 мм – эпизодов каломазания не наблюдалось, у пациентов с толщиной сфинктера менее 2-3 мм – каломазание отмечалось ежедневно ( $p=0,014$ ). Статической разницы в толщине мышечного слоя по УЗИ после разных вариантов эндоректальной диссекции выявлено не было ( $p = 0,841$ ).

Осмотр зоны промежности под наркозом в отдаленном периоде показал, что при выявлении повреждения более 50% зубчатой линии дети страдали недержанием кала разной степени выраженности и требовали проведения консервативной терапии (Рисунок 3).



Рисунок 3 – Частично сохраненная зубчатая линия (менее 50%)

Полученные данные свидетельствуют о том, что причиной недержания кала у детей после эндоректальных вмешательств является повреждение сфинктерного аппарата и зубчатой линии, что не связано с конкретным способом диссекции прямой кишки. Основой профилактики этого осложнения является соблюдение техники вмешательства.

Прогностически неблагоприятным фактором, влияющим на отдаленный результат лечения, остается наличие гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, как в до- так и в послеоперационном периоде, что требует обязательного диспансерного наблюдения после операции с проведением регулярных профилактических мероприятий, предотвращающих рецидивы инфекции.

Запоры в отдаленном периоде после оперативного лечения детей с болезнью Гиршпрунга являются частой проблемой. По нашим данным у пациентов I-ой группы запоры отмечены у 29 детей из 49 (59%), во II-ой группе – у 23 из 37 (40%) ( $p = 0,305$ ). Ни в одном случае при этом не была выявлена остаточная зона аганглиоза или какая-либо другая анатомическая причина, объясняющая задержки стула. При ректальном исследовании обращал на себя внимание гипертонус сфинктера. Все дети получали консервативное лечение, основу которого составляли очистительные клизмы. С возрастом степень выраженности запоров уменьшалась.

#### *Заключение*

Проведенное исследование показало, что использование трансанальных эндоректальных вмешательств для лечения болезни Гиршпрунга, независимо от техники диссекции прямой кишки, позволяет у большинства детей получить хорошие и отличные результаты. Основой этого является соблюдение техники операции, исключающей недостаточную резекцию аганглионарной кишки и переходной зоны, повреждение сфинктера и зубчатой линии прямой кишки. Возраст ребенка на момент проведения радикальной операции не оказывает влияния на конечный результат лечения. У части детей после операции существует период адаптации низведенной кишки с последующей стабилизацией ее функции, проявляющийся тенденцией к временной задержке или даже отсутствию самостоятельного стула. При условии исключения анатомических причин с возрастом функция опорожнения нормализуется. Вместе с тем, отдаленные результаты после операции по методике Свенсона оказались относительно лучше – 94,5% отличных и хороших результатов после операции Свенсона против 82% – после операции Соаве и «Соавсон», что подтвердило целесообразность изменения техники эндоректальной диссекции в стационаре, позволившая улучшить отдаленные функциональные результаты.

### **ВЫВОДЫ**

1. Лечение болезни Гиршпрунга у детей методом трансанального эндоректального низведения кишки с лапароскопической ассистенцией позволяет получить хорошие и отличные отдаленные результаты более, чем у 90% пациентов.

2. Возраст, в котором проводится радикальная операция у детей с болезнью Гиршпрунга, не влияет на течение послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.

3. Гиршпруг-ассоциированный энтероколит, возникающий до операции, является фактором риска развития энтероколита и в послеоперационном периоде ( $p=0.001$ ), что ухудшает отдаленный функциональный результат.

4. У каждого 5 пациента (22%) после трансанальных эндоректальных вмешательств, независимо от способа выполнения диссекции прямой кишки, существует временный период адаптации и стабилизации функции низведенной кишки, для которого характерно отсутствие самостоятельного стула, что требует проведения регулярных консервативных мероприятий до восстановления и стабилизации эвакуаторной функции кишечника.

5. Способ выполнения эндоректальной диссекции прямой кишки при трансанальном вмешательстве не оказывает существенного влияния на течение послеоперационного периода, частоту возникновения и характер осложнений, а также на отдаленный функциональный результат ( $p = 0,303$ ).

6. Статистически достоверная разница при оценке отдаленных результатов в группах различных вариантов эндоректальной диссекции в настоящее время не получена, однако выявлена отчетливая тенденция улучшения этих результатов у детей, прооперированных с диссекцией прямой кишки по Свенсону, у которых процент отличных и хороших результатов составил 94,5% против 82% после операций Соаве и «Соавсон».

### **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Лечение пациентов с болезнью Гиршпрунга рекомендуется выполнять в специализированном детском стационаре, имеющем опыт лечения данной патологии.
2. Все дети, прооперированные по поводу болезни Гиршпрунга, должны длительно (до совершеннолетия) наблюдаться в диспансере детским хирургом, колопроктологом с обязательным периодическим стационарным обследованием пациента, первое из которых необходимо выполнить через 1 год после операции.
3. Определение оптимальных сроков оперативного вмешательства является индивидуальным, должно основываться не на возрасте или массе тела ребенка, а на общем состоянии и степени готовности к оперативному лечению.
4. Выбор способа оперативного вмешательства должен зависеть от опыта оперирующего хирурга. Любой вариант хирургического вмешательства при правильном соблюдении основных этапов операции, сохранении анатомически важных структур в большинстве случаев обеспечит хорошие функциональные результаты.
5. Индивидуальный подход к ведению пациентов после операции, своевременное выявление особенностей течения послеоперационного периода и осложнений, позволит улучшить отдаленные функциональные результаты.
6. Обязательное рентгеноконтрастное исследование толстой кишки через 1 год после операции позволит своевременно выявить проблемы опорожнения толстой кишки и провести профилактические мероприятия, направленные на улучшение моторики кишечника.
7. Эндо-УЗИ анального канала в послеоперационном периоде, а также осмотр промежности под наркозом позволяют дать объективную оценку состояния анального канала и прогнозировать способность пациента к удержанию кала.
8. При длительно сохраняющихся запорах в послеоперационном периоде, отсутствии эффекта от консервативной терапии (диета, слабительное, клизмы), показано проведение ректальной биопсии для исключения остаточной зоны аганглиоза и решения вопроса о необходимости повторного оперативного вмешательства.

### **ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ:**

С целью улучшения лечения детей разного возраста с болезнью Гиршпрунга, перспективными представляются следующие направления научных исследований:

1. Оптимизация диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных на этапе родильного дома.
2. Дальнейшая разработка мер профилактики возникновения гиршпруг-ассоциированного энтероколита как фактора риска осложнений в послеоперационном периоде.

3. Дальнейшие исследования, направленные на объективизацию оценки отдаленных результатов у детей в разные сроки после радикальной операции.
4. Разработка моделей прогнозирования отдаленных результатов в зависимости от разных факторов.

#### **СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ:**

1. **Караваева, С.А. Атрезия толстой кишки в сочетании с болезнью Гиршпрунга: редкое клиническое наблюдение / С.А. Караваева, А.В. Каган, А.Н. Котин, Т.В. Кесаева // Ученые записки Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени академика И.П. Павлова. – 2018. – Т. 25. – №4. – С. 75-80. (ВАК)**
2. Кесаева Т.В. Атрезия толстой кишки в сочетании с болезнью Гиршпрунга // Сборник материалов 92-й Всероссийской научно-практической конференции с международным участием Мечниковские чтения – 2019 (24-25 апреля 2019 года). – Санкт-Петербург: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова. – 2019. – С 283.
3. **Каган, А.В. Проблемы диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных: клинические примеры / А.В. Каган, А.Н. Котин, С.А. Караваева, Т.В. Кесаева // Педиатр. – 2020. – Т. 11. – № 1. – С. 83–90. (ВАК)**
4. Котин, А.Н. Отдаленные результаты трансанальных эндоректальных вмешательств у детей с болезнью Гиршпрунга / А.Н. Котин, С.А. Караваева, Т.В. Кесаева // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2020. – № 10. – С. 86.
5. **Кесаева, Т.В. Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств / Т.В. Кесаева, С.А. Караваева, А.Н. Котин, А.В. Каган // Детская хирургия. – 2022. – Т. 26. – №1. – С. 5-9. (ВАК)**

#### **СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ:**

ВПР - врожденные пороки развития

ЖКТ - желудочно-кишечный тракт

ИВЛ - искусственная вентиляция легких

МВПР - множественные врожденные пороки развития

ПМР- психомоторное развитие

СРБ - С-реактивный белок

УЗИ - ультразвуковое исследование

РС – ректосигмоидная форма болезни Гиршпрунга

ДЗ – длинная зона аганглиоза

ГАЭК - гиршпрунг-ассоциированный энтероколит

Д/о - до операции

П/о - после операции

#### **БЛАГОДАРНОСТИ**

Автор выражает искреннюю благодарность кандидату медицинских наук, доценту кафедры Детской хирургии с курсом анестезиологии и реанимации федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации Котину Алексею Николаевичу за помощь и поддержку, оказанную при написании работы.