

Ближайшие и отдалённые результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей

Рамиз Шамиль оглы Полухов*

Азербайджанский медицинский университет, г. Баку, Азербайджан

Реферат

DOI: 10.17816/KMJ2018-230

Цель. Оценить показатели безопасности, функциональной активности и качества жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга, оперированных различными методами.

Методы. В исследование были включены 86 детей, оперированных по поводу болезни Гиршпрунга. Больные были разделены на четыре группы: первая группа — 44 (51,2%) больным проводили операцию Duhamel–Martin; вторая группа — 14 (16,3%) больным выполняли операцию Soave–Boley; третья группа — 22 (25,6%) больным осуществляли трансанальную эндоректальную резекцию; четвёртая группа — 16 (18,6%) больным проводили операцию Soave–Georgeson лапароскопическим путём. Сравнительно оценены результаты непосредственно после операции и через год. Для оценки качества жизни после операции применялся визуальный опросник Peds QL™ 4.0.

Результаты. Минимальное время продолжительности операции и связанной с ней анестезии отмечено в третьей и четвёртой группах, различие с первой и второй группами статистически значимо ($p < 0,05$). Длительность послеоперационного обезболивания в первой группе составила $3,2 \pm 0,7$ сут, во второй — $3,3 \pm 0,7$ сут, во время как в третьей и четвёртой — $2,5 \pm 0,5$ сут ($p < 0,05$). Минимальное время пребывания больных на койке после операции отмечено у пациентов четвёртой группы (9 ± 2 дня), что меньше чем, у больных первой группы в 1,7 раза, у больных второй группы — в 1,5 раза ($p < 0,05$). Вторыми по длительности пребывания на послеоперационной койке оказались больные третьей группы (10 ± 2 дня): их показатель (койко-дней) был в 1,4 и 1,3 раза ниже, чем в первой и второй группах соответственно ($p < 0,05$). При оценке функциональных результатов через год получены удовлетворительные результаты в первой группе у 20 (45,46%) человек, во второй — у 7 (50%), в третьей — у 12 (54,55%), в четвёртой — у 12 (75%). Неудовлетворительные результаты отмечены в первой группе у 6 (13,64%) больных, во второй — у 2 (14,29%), в третьей — у 2 (9,09%), в четвёртой — у 0 (0%). Лучшим качеством жизни по всем показателям было у пациентов третьей и четвёртой групп ($p < 0,05$).

Вывод. Качество жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга после операций трансанальной эндоректальной резекции и лапароскопической Soave–Georgeson выше, чем после операций Duhamel–Martin и Soave–Boley; операция Soave–Georgeson предпочтительна в силу хорошего регулирования акта дефекации пациентами.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, лечение, качество жизни, результаты, дети.

Early and long-term results of surgical treatment of Hirschsprung's disease in children

R.S. Polukhov

Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

Aim. To assess the safety, functional activity and quality of life of patients with Hirschsprung's disease operated by different methods.

Methods. The study included 86 children operated on for Hirschsprung's disease. Patients were divided into four groups: group 1 — 44 (51.2%) patients underwent Duhamel–Martin procedure; group 2 — 14 (16.3%) patients underwent Soave–Boley procedure; group 3 — 22 (25.6%) patients underwent transanal endorectal resection; and group 4 — 16 (18.6%) patients underwent laparoscopic Soave–Georgeson procedure. The results were comparatively evaluated immediately and one year after the surgery. To assess the quality of life after surgery, a visual questionnaire Peds QL™ 4.0 was used.

Results. Minimal duration of the surgery and related anesthesia was registered in groups 3 and 4, the difference with groups 2 and 3 being statistically significant ($p < 0.05$). Duration of postoperative pain management in group 1 was 3.2 ± 0.7 days, in group 2 — 3.3 ± 0.7 days, while in groups 3 and 4 — 2.5 ± 0.5 days ($p < 0.05$). Minimal hospital stay after the surgery was registered in group 4 (9 ± 2 days), which is less than in group 1 by 1.7 times, in group 2 — by 1.5 times ($p < 0.05$). The second shortest hospital stay was observed in patients from group 3 (10 ± 2 days): it was 1.4 and 1.3 times shorter than in groups 1 and 2, respectively ($p < 0.05$). At the assessment of one-year functional results satisfactory results were obtained in group 1 in 20 (45.46%) patients, in group 2 — in 7 (50%), in group 3 — in 12 (54.55%), in group 4 — in 12 (75%) patients. Unfavorable results were observed in group 1 in 6 (13.64%) patients, in group 2 — in 2 (14.29%), in group 3 — in 2 (9.09%), in group 4 — in 0 (0%). The best quality of life according to all parameters was observed among patients from groups 3 and 4 ($p < 0.05$).

Conclusion. The quality of life of patients with Hirschsprung's disease after transanal endorectal resection and laparoscopic Soave–Georgeson procedure was higher than after Duhamel–Martin and Soave–Boley procedures; Soave–Boley procedure is preferable due to good regulation of the defecation act by patients.

Keywords: Hirschsprung's disease, treatment, quality of life, results, children.

Несмотря на то обстоятельство, что прошло около 100 лет после разработки патогенетически обоснованных хирургических методов лечения болезни Гиршпрунга¹, до сих пор не нашли своего решения многие проблемы, охватывающие различные аспекты этого заболевания [1, 2]. Некоторые открытые хирургические вмешательства (Swenson, Soave, Duhamel, Rhebeyn) и их модификации, предложенные для коррекции при болезни Гиршпрунга, из-за травматичности и кровопотери становятся причиной задержки восстановления в послеоперационном периоде и удлинения периода реабилитации. Это в свою очередь приводит к ухудшению качества жизни [2, 3].

В 1998 г. De la Torre, применяя одномоментную трансанальную эндоректальную резекцию толстой кишки с целью хирургического лечения болезни Гиршпрунга, предотвратил использование лапаротомии [4]. Тем не менее, применение этой операции при тотальной и субтотальной формах болезни Гиршпрунга невозможно [5].

Широкое использование лапароскопии позволило проводить одномоментное радикальное лечение всех форм болезни Гиршпрунга, избегая лапаротомии [6].

В последние годы начали изучать качество жизни пациентов с различными заболеваниями, эффективность их лечения и реабилитации [7]. При оценке результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга особенно важно изучить один из аспектов качества жизни — показатель жизнедеятельности.

Цель работы — оценить показатели безопасности, функциональной активности и качества жизни больных с болезнью Гиршпрунга, оперированных различными методами.

В исследование были включены 86 детей, оперированных по поводу болезни Гиршпрунга на разных клинических базах кафедры детской хирургии Азербайджанского медицинского университета. Больные были в возрасте от 1 до 15 лет.

18 (20,9%) больных поступили в клинику в стадии декомпенсации, 48 (55,8%) — в стадии субкомпенсации, 20 (23,3%) — в стадии компенсации.

В предоперационном периоде были проведены следующие обследования.

– Комплексное лабораторное обследование и ирригография проведены всем больным.

– 29 (33,7%) пациентам с 2014 г. выполняли ультразвуковое исследование толстой кишки.

– 56 (65,1%) больным проведена ректальная биопсия.

– Для уточнения границы аганглиозной зоны и определения уровня резекции 6 (7%) больным осуществлена поэтажная лапароскопическая серозно-мышечная биопсия.

– Микробиоценоз толстой кишки до 2013 г. определяли у 54 (62,8%) больных.

– С помощью экспресс-теста определяли в кале токсины *Clostridium difficile* A и B у 32 (37,2%) больных, начиная с 2014 г.

Учитывая результаты биохимических анализов, была проведена комплексная предоперационная подготовка с целью снижения эндогенной интоксикации, стабилизации гомеостаза и предотвращения дисбиотических нарушений. У тех больных, у кого обнаружены *Clostridium difficile* A и B, очищали толстую кишку и назначали леченные специфическими препаратами.

В зависимости от выбранного метода операции больные были разделены на четыре группы:

– первая группа — 44 (51,2%) больным проведена операция Duhamel–Martin;

– вторая группа — 14 (16,3%) больным выполнена операция Soave–Boley;

– третья группа — 22 (25,6%) пациентам осуществлена трансанальная эндоректальная резекция;

– четвёртая группа — 16 (18,6%) больным проведена операция Soave–Georgeson лапароскопическим путём.

Выполнена сравнительная оценка результатов в разных группах непосредственно после операции и через год после неё. При оценке отдалённых результатов показатель качества жизни имел решающее значение.

Оценивали следующие параметры:

– показатели безопасности (длительность операции и связанного с ней анестезиологического пособия, послеоперационного обезбоживания, длительность пребывания на койке после операции);

– функциональная активность (частота дефекаций, каломазание);

– качество жизни.

¹Примечание редакции. В русскоязычной литературе устоялось написание «Гиршпрунг», однако речь о датском педиатре Хиршпрунге (Hirschsprung, Harold, 1830–1916).

Таблица 1. Показатели безопасности и эффективности различных операций у детей с болезнью Гиршпрунга

Показатели	Первая группа (n=44)	Вторая группа (n=14)	Третья группа (n=22)	Четвёртая группа (n=16)
Продолжительность операции (M±σ), мин	155±25	145±35	120±30*#	135±55*#
Продолжительность анестезии (M±σ), мин	182±36	165±38	140±35*#	142±58*#
Продолжительность обезболивания после операции (M±σ), дни	3,2±0,8	3,3±0,7	2,5±0,5*#	2,5±0,5*#
Число койко-дней после операции (M±σ)	15±4	13±4	10±2*#	9±2*#
Общее количество койко-дней (M±σ)	22±5	20±6	13±2***#	12±2***#
Частота дефекации через 2 нед после операции (M±σ), в сутки	1,38±0,68	1,31±0,66	1,24±0,64*#	1,24±0,64*#

Примечание: статистическая значимость по сравнению с первой группой — *p < 0,05, **p < 0,01; по сравнению со второй группой — #p < 0,05, ##p < 0,01; первая группа — больным проведена операция Duhamel–Martin; вторая группа — больным выполнена операция Soave–Boley; третья группа — больным осуществлена трансанальная эндоректальная резекция; четвёртая группа — больным проведена операция Soave–Georgeson лапароскопическим путём.

Для оценки качества жизни после операции и на отдалённом этапе использовали визуальный опросник Peds QLtm 4.0, разработанный J. Varni и соавт. [7]. Оценку проводили по четырём параметрам — с учётом физической и эмоциональной активности, социальной адаптации и ролевого функционирования в обществе. Общий средний балл был выведен на основе суммирования полученных результатов. Проведён сравнительный анализ результатов до операции и через 1 год после неё.

При проведении сравнительного анализа ранних послеоперационных результатов в первой и второй группах были обнаружены статистически значимые различия (p < 0,05, p < 0,01) с третьей и четвёртой группами (табл. 1).

Минимальная продолжительность операции и связанной с ней анестезии зарегистрирована в третьей и четвёртой группах. Длительность послеоперационного обезболивания в первой группе составила 3,2±0,7 сут, во второй группе — 3,3±0,7 сут, в то время как в третьей и четвёртой — 2,5±0,5 сут (p < 0,05).

При сравнительном анализе длительности пребывания больных на койке после операции было отмечено, что минимальным

оказалось время пребывания на койке у больных четвёртой группы; меньше, чем у больных первой группы, в 1,7 раза, по сравнению с больными второй группы — в 1,5 раза (p < 0,05). Второй по длительности пребывания на послеоперационной койке была третья группа: в 1,4 раза ниже, чем первой группе, в 1,3 раза ниже, чем во второй (p < 0,05). Таким образом, больные третьей и четвёртой групп достоверно меньше занимали послеоперационную койку (p < 0,001).

Всё это указывает на преимущество трансанальной эндоректальной резекции (третья группа) и лапароскопической операции Soave–Georgeson (четвёртая группа) по сравнению с операциями Duhamel–Martin (первая группа) и Soave–Boley (вторая группа). Лапаротомия при операциях Duhamel–Martin и Soave–Boley удлиняла продолжительность операций, а также требовала длительного периода обезболивания в послеоперационном периоде. Это в свою очередь сопровождалось увеличением длительности пребывания больных на койке.

Оценка функциональных результатов у всех больных была осуществлена через год после операции.

Таблица 2. Показатели качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга, оперированных различными способами ($M \pm \sigma$), баллы

Показатели	Первая группа (n=44)		Вторая группа (n=14)		Третья группа (n=22)		Четвёртая группа (n=16)	
	До операции	После операции	До операции	После операции	До операции	После операции	До операции	После операции
Физическая активность	53,6 \pm 12,5	63,8 \pm 12,5	54,1 \pm 12,1	64,1 \pm 13,1	54,2 \pm 12,8	77,8 \pm 12,2*#	53,5 \pm 12,2	78,4 \pm 11,2*#
Эмоциональная активность	58,5 \pm 12,4	66,2 \pm 11,4	58,2 \pm 11,6	65,2 \pm 12,1	57,9 \pm 11,6	73,6 \pm 12,4*#	57,8 \pm 12,4	73,5 \pm 11,8*#
Социальная адаптация	54,9 \pm 10,8	63,5 \pm 12,1	53,6 \pm 11,8	64,3 \pm 13,4	53,8 \pm 11,2	82,8 \pm 10,9*#	65,2 \pm 11,3	83,2 \pm 11,3*#
Роль в функционировании в обществе	53,8 \pm 12,7	65,2 \pm 12,6	52,8 \pm 14,1	64,9 \pm 13,2	52,9 \pm 12,4	76,7 \pm 12,8*#	53,5 \pm 13,1	70,4 \pm 13,1*#
Средний балл	55,2 \pm 12,1	64,7 \pm 12,2	54,7 \pm 12,1	64,6 \pm 13	54,7 \pm 12,1	77,7 \pm 12,1#	55 \pm 12,3	77,9 \pm 11,9*#

Примечание: статистическая значимость по сравнению с первой группой — * $p < 0,05$; по сравнению со второй группой — # $p < 0,05$; первая группа — больным проведена операция Duhamel–Martin; вторая группа — больным выполнена операция Soave–Boley; третья группа — больным осуществлена трансанальная эндоректальная резекция; четвёртая группа — больным проведена операция Soave–Georgeson лапароскопическим путём.

Результаты считают хорошими при регулировании акта дефекации пациентами, её частоте не более 1–2 раз в сутки и отсутствии каломазания. В первой группе у 20 (45,46%), во второй — у 7 (50%), в третьей — у 12 (54,55%), в четвёртой — у 12 (75%) пациентов результат был хорошим.

В первой группе у 18 (40,9%) больных, во второй — у 5 (35,71%) больных, в третьей — у 8 (36,36%), в четвёртой — у 4 (25%) больных результаты считали удовлетворительными из-за частичной задержки дефекации и периодического возникновения запоров в результате несоблюдения диеты.

В первой группе у 6 (13,64%) человек, во второй — у 2 (14,29%), в третьей — у 2 (9,09%) был отмечен неудовлетворительный результат. В четвёртой группе неудовлетворительных результатов не было.

Неудовлетворительными результатами после операции Duhamel–Martin были запор и каломазание из-за задержки каловых камней в культе кишки в результате частичного сохранения колоректальной перегородки. У этих больных свободный акт дефекации и позыв к дефекации возникали лишь после очищения культи кишечника от каловых камней и удаления колоректальной перегородки.

Причиной неудовлетворительных результатов после трансанальной эндоректальной резекции и операции Soave–Boley

была недостаточная резекция супрастенотической расширенной зоны. Сохранение расширенной части кишечника привело к ослаблению её функциональной активности и вследствие этого возобновлению запора и каломазанию.

Отсутствие неудовлетворительных результатов после лапароскопических операций Soave–Georgeson обусловлено полной резекцией расширенной супрастенотической зоны.

Таким образом, анализ результатов показывает, что по сравнению с другими методами лапароскопическая операция Soave–Georgeson имеет преимущества. После этой операции отсутствует косметический дефект передней стенки живота в отличие от операций Duhamel–Martin и Soave–Boley, а также в отличие от трансанальной эндоректальной резекции есть возможность достаточной мобилизации и резекции кишечника.

Качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга, оперированных различными методами, оценена на основе опроса родителей и детей до операции и через год после неё (табл. 2).

В предоперационном периоде во всех группах была обнаружено низкое качество жизни, статистически значимых различий в оценке качества жизни между группами не отмечено.

Через год после операции произошло повышение качества жизни во всех группах. Максимальным оно было в третьей и четвёртой группах — как по показателю общего качества жизни, так и по показателю физического функционирования. При сравнении третьей и четвёртой групп с первой и второй по показателям общего качества жизни и физического и эмоционального функционирования констатируется статистически значимая разница ($p < 0,05$). Аналогично, в третьей и четвёртой группах зарегистрированы самые высокие показатели социальной адаптации. Таким образом, пациенты третьей и четвёртой групп через год после операции имели наиболее высокое качество жизни, которое характеризовалось одинаковыми показателями.

При сопоставлении объективных и субъективных показателей эффективности лечения детей при применении различных вариантов операционного вмешательства необходимо признать, что лапароскопическая операция Soave–Georgeson (четвёртая группа), предпочтительнее операции трансанальной эндоректальной резекции (третья группа) в силу хорошего регулирования акта дефекации пациентами и отсутствия отрицательных функциональных результатов.

ВЫВОДЫ

1. Качество жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга после трансанальной эндоректальной резекции и лапароскопической Soave–Georgeson выше, чем после операций Duhamel–Martin и Soave–Boley.

2. При равном улучшении качества жизни после трансанальной эндоректальной резекции и лапароскопической операции Soave–Georgeson последнее вмешательство предпочтительно в силу хорошего регулирования акта дефекации пациентами (число дефекаций не более 1–2 раза в сутки, отсутствие каломазания).

Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов по представленной статье.

ЛИТЕРАТУРА

1. Поддубный И.В., Козлов М.Ю., Толстов К.Н. и др. Десятилетний опыт лапароскопических операций при аганглиозе толстой кишки у детей. *Рос. вестн. детской хир., анестезиол. и реаниматол.* 2013; 3 (4): 28–33. [Poddubnyy I.V., Kozlov M.Yu., Tolstov K.N. et al. Ten-year experience in laparoscopic surgery for colonic agangliosis in children. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii anesteziologii i reanimatologii.* 2013; 3 (4): 28–33. (In Russ.)]
2. Киргизов И.В., Винярская И.В., Линник А.В. и др. Отдалённые результаты открытых и лапароскопических операций при болезни Гиршпрунга. *Детская хир.* 2013; (1): 31–34. [Kirgizov I.V., Vinyarskaya I.V., Linnik A.V. et al. The long-term results of open and laparoscopic surgery for Hirschsprung's disease. *Detskaya khirurgiya.* 2013; (1): 31–34. (In Russ.)]
3. Muensterer O.J., Chong A., Hansen E.N., Georgeson K.E. Single-incision laparoscopic endorectal pull-through (silep) for Hirschsprung disease. *J. Gastrointest. Surg.* 2010; 14 (12): 1950–1954. DOI: 10.1007/S 11605-010-1293-3,1.
4. De la Torse-Mondragon L., Ortega-Salgado J.A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J. Pediatric Surg.* 1998; 33 (8): 1283–1286. DOI: 10.1016/S0022-3468(98) 90169-5.
5. Полухов Р.Ш. Отдалённые результаты трансанальной резекции кишки при болезни Гиршпрунга у детей. *Рос. вестн. детской хир., анестезиол. и реаниматол.* 2016; (приложение): 141–142. [Polukhov R.Sh. Long-term results of transanal resection of the gut in Hirschsprung's disease in children. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii anesteziologii i reanimatologii.* 2016; (Suppl.): 141–142. (In Russ.)]
6. Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В. и др. Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей. *Рос. вестн. детской хир., анестезиол. и реаниматол.* 2013; (4): 42–49. [Smirnov A.N., Dronov A.F., Kholostova V.V. et al. Redosurgery for Hirschsprung disease in children. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii anesteziologii i reanimatologii.* 2013; (4): 42–49. (In Russ.)]
7. Varni J.W., Seid M., Kurtin P.S. Peds QL 4.0 reliability and validity of the Pediatric Quality of life inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med. Care.* 2001; 39 (8): 800–812. PMID: 11468499.