

## СУБТОТАЛЬНАЯ КОЛЭКТОМИЯ С МЕЗОРЕКТУМЭКТОМИЕЙ В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ БОЛЕЗНИ ГИРШСПРУНГА У ВЗРОСЛЫХ

А. В. Воробей, А. М. Махмудов, В. К. Тихон, Ф. М. Высоцкий,  
О. И. Сенкевич, С. А. Новаковская

Белорусская медицинская академия последипломного образования МЗ Республики Беларусь, г. Минск,  
Минская областная клиническая больница,  
Институт физиологии НАН Беларуси, г. Минск

## SUBTOTAL COLECTOMY WITH MESORECTUMECTOMY IN SURGICAL TREATMENT OF A HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN ADULTS

A. V. Vorobey, A. M. Makhmudov, V. K. Tikhon, F. M. Vysotskiy,  
O. I. Senkevich, S. A. Novakovskaya

Belorussian Medical Academy of Postgraduate Education Ministry of Health of Republic of Belarus, Minsk,  
Minsk Regional Clinical Hospital,  
Institute of Physiology of National Academy of Sciences of Belarus, Minsk

**Б** олезнь Гиршспрунга (БГ) является редкой причиной хронического прогрессирующего запора у взрослых пациентов [1]. В основе заболевания лежит нарушение иннервации дистальных отделов толстой кишки (аганглиоз, гипоганглиоз), что обуславливает расстройства перистальтики в пораженной области, застой кала в проксимальных отделах, формирование мегаколон [2].

Термин "БГ у взрослых" употребляют в отношении пациентов в возрасте старше 10 лет при подтверждении диагноза результатами морфологических и рентгенологических исследований [3].

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В период с 1973 по 2015 г. в клинике по поводу БГ лечили 78 пациентов (41 мужчину и 37 женщин) в возрасте от 14 до 65 лет (медиана 28,8 года). Пациенты распределены на 3 группы в зависимости от вида выполненной операции (*табл. 1*).

У пациентов двух ретроспективных групп, несмотря на расширение объема резекции толстой кишки, отмечены неудовлетворительные отдаленные функциональные результаты. На основе идей операций D. State [4], L. Sarli [5] и R. Heald [6], в 2008 г. нами разработана собствен-

### Реферат

Болезнь Гиршспрунга (БГ) у взрослых является редкой причиной хронического запора. Хирургическое вмешательство — единственный радикальный метод лечения БГ. Цель исследования — улучшение функциональных результатов лечения БГ у взрослых путем разработки нового хирургического подхода. Предложен способ хирургического лечения БГ у взрослых, который предусматривает выполнение дистальной субтотальной колэктомии (ДСКЭ) и тотальной мезоректумэктомии (ТМРЭ) с формированием цекорезервуарноанального анастомоза. Применение предложенного метода способствовало существенному уменьшению частоты неудовлетворительных функциональных результатов в отдаленном послеоперационном периоде.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршспрунга у взрослых; гипоганглиоз; аганглиоз; субтотальная колэктомия; тотальная мезоректумэктомия; интерстициальные клетки Кахала.

### Abstract

Hirschsprung's disease (HD) in adults constitutes a rare cause of chronic constipation. Surgical intervention constitutes the only one radical method of treatment of HD. The investigation objective was to improve the functional results of treatment of HD in adults, using a new surgical approach elaboration. The method of surgical treatment of a HD in adults was proposed, which envisages a conduction of distal subtotal colectomy and total mesorectumectomy with formation of a cecoreservoironal anastomosis. Application of the method proposed have had promoted an essential reduction of unfair functional results in a remote postoperative period.

**Keywords:** Hirschsprung's disease in adults; hypogangliosis; agangliosis; subtotal colectomy; total mesorectumectomy; interstitial cells of Kahal.

ная одноэтапная методика, которая предусматривала выполнение ДСКЭ, ТМРЭ, аппендэктомии, антеградное низведение слепой кишки в полость малого таза к заднепроходному каналу, формирование с помощью степлеров антиперистальгического цекорезервуарноанального анастомоза конец в конец [7 — 9] (*рис. 1*).

Для обоснования новой технологии у всех ранее оперированных па-

циентов определяли состояние интрамуральных нервных узлов в стенке проксимальных, внешне неизмененных отделов толстой кишки. По данным иммуногистохимических (титр антител к с—kit— CD 117, "Invitrogen", США) и электронномикроскопических исследований изучены интерстициальные клетки Кахала (ИКК).

Полученные данные сравнивали с результатами нейроморфологиче-

Таблица 1. Распределение пациентов по группам

Группы пациентов	Операция	Число больных
1-я (ретроспективная, 1973 – 2001)	ЛГКЭ, внутрибрюшная РПК, формирование колоректоанастомоза	34
2-я (ретроспективная, 2002 – 2008)	1 этап – ЛГКЭ, низкая передняя РПК с анальной культей, формирование концевой колостомы 2 этап – наложение колоанального анастомоза	16
3-я (проспективная, 2008 – 2015)	ДСКЭ, ТМРЕ, наложение цекорезервуарноанального анастомоза	28
<i>Примечание.</i>	ЛГКЭ – левосторонняя гемиколэктомия; РПК – резекция прямой кишки.	

Таблица 2. Характеристика ранних послеоперационных осложнений в группах пациентов

Показатель	Величина показателя в группах					
	1-й		2-й		3-й	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Всего осложнений	15	44,1	7	43,8	4	14,3
Гнойно-септические раневые осложнения	7	20,9	3	18,8	1	3,4
Несостоятельность швов	5	14,7	3	18,8	2	7,1
Нарушение мочеиспускания	3	8,8	1	6,25	1	3,4
Умерли	2	5,9	3	18,8	–	–

ских исследований всех отделов толстой кишки, удаленных у пациентов при заболеваниях, не связанных с запором. Для выявления эректильной дисфункции (ЭД) после операции применяли Международный индекс эректильной функции (МИЭФ). Нарушения анальной континенции оценивали по шкале Wexner score.

резервуара представлен косыми и поперечными складками обычного диаметра.

Радикальное лечение БГ должно предусматривать удаление аганглионарного сегмента и декомпенсированных отделов толстой кишки. Классическими считают операции Свенсона, Дюамеля, Соаве, Ребейна, Стейта. Операция Свенсона патогне-

тетически обоснована, однако ее частыми осложнениями являются несостоятельность швов и стриктура анастомоза, воспалительные осложнения, инконтиненция, ЭД у мужчин вследствие нарушения иннервации половых органов.

Операция ретроректального низведения впервые описана Б. Дюамелем в 1956 г. Недостатками мето-

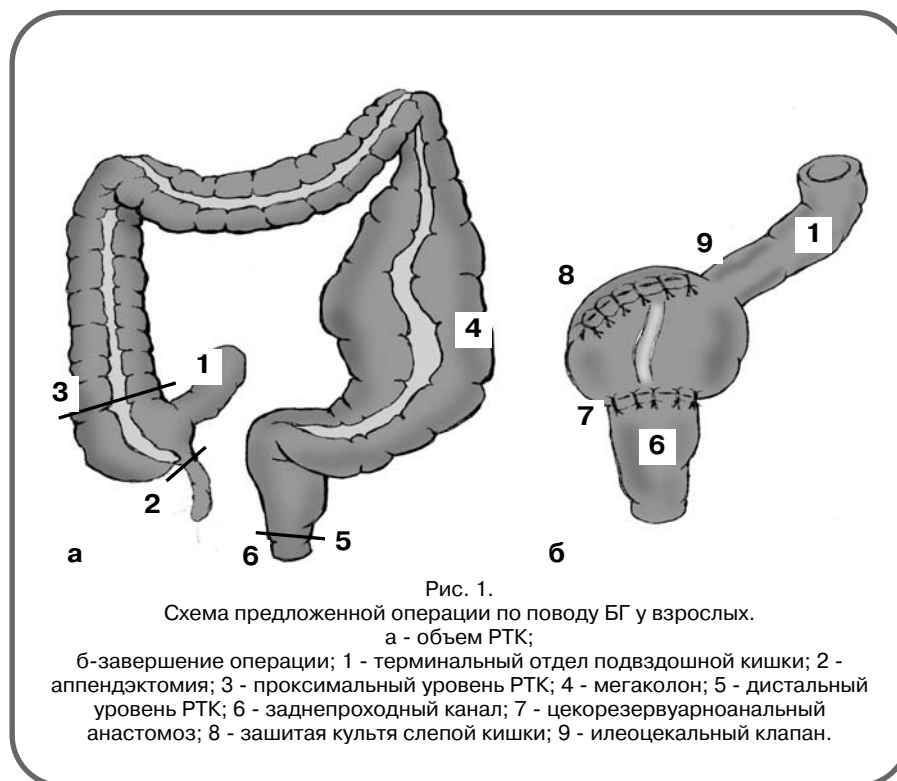
## РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ непосредственного исхода операций представлен в табл. 2.

У пациентов 3-й группы достигнуто уменьшение частоты ранних послеоперационных осложнений по сравнению с таковой в 1-й и 2-й группах, все пациенты живы.

Доказано статистически значимое снижение в 3-й группе частоты возникновения ЭД (с 11,8 и 18,8% — в 1-й и 2-й группах до 5,2%), запора (с 17,7 и 6,3% до 0), анальной инконтиненции (с 20,6 и 18,8% до 4,8%) ( $p < 0,05$ ).

При изучении накопительно-эвакуаторной функции цекорезервуара по данным рентгенологического исследования (рис. 2) на расстоянии 4 – 5 см от заднего прохода определяли цекоанальный анастомоз в виде циркулярной складки. Рельеф слизистой оболочки цеко-



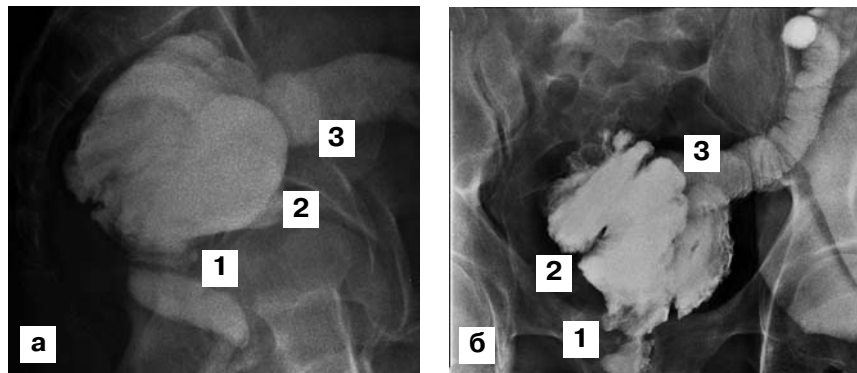


Рис. 2.  
Резервуарограмма пациента В., 18 лет, основной группы,  
через 4 мес после операции.  
а - боковая проекция;  
б - прямая проекция;  
1 - цекоанальный анастомоз; 2 - цекорезервуар;  
3 - терминальный отдел подвздошной кишки.

да являются сохранение части аганглионарной кишки, ретракция низведенной сигмовидной ободочной кишки, застой каловых масс в слепом мешке культи прямой кишки. Частота запора после операции Дюамеля у взрослых может достигать 31% [10].

Значительная частота тяжелых ранних послеоперационных осложнений при выполнении только внутрибрюшной РПК и мегаколон у пациентов 1-й группы обусловлена угнетением моторной функции оставшейся части ободочной кишки.

Расширение объема операции до низкой передней РПК на первом этапе и формирование колоанального анастомоза — на втором этапе у пациентов 2-й группы способствовало уменьшению частоты возникновения рецидива запора после

операции на 11,4%. Однако наблюдение за концевой колостомой в течение 4 — 6 мес, проведение ирригоскопии перед операцией и устранение концевой трансверзостомы на втором этапе лечения позволили констатировать снижение тонуса оставшейся, внешне неизменной ободочной кишки. Атония не компенсирована в отдаленном послеоперационном периоде.

Исходя из анализа данных литературы и собственных отдаленных результатов, мы предположили, что во внешне неизменных отделах ободочной кишки выше мегаколон у взрослых пациентов при БГ вследствие длительной хронической каловой интоксикации возникает деструкция не только подслизистого (Мейсснера) и мышечно-кишечного (Ауэрбаха) нервных сплетений,

но и мышечной оболочки кишки и ИКК [7, 8].

По данным иммуногистохимических исследований, в норме наблюдали почти равномерное количество ИКК в подслизистой основе —  $(56,4 \pm 7)$  клеток, круговом —  $(66,8 \pm 7)$  и продольном —  $(55,8 \pm 9,3)$  слоях мышечной оболочки стенок всех анатомических отделов толстой кишки. При БГ у взрослых количество ИКК в этих слоях стенки в проксимальных отделах ободочной кишки было достоверно меньше нормы: верхняя граница доверительного интервала соответственно 33, 35 и 13 клеток ( $p < 0,05$ ).

При БГ количество ИКК в дистальных отделах толстой кишки достоверно меньше (медиана 3, 5, 15 клеток), чем в ее проксимальных отделах, и значительно меньше, чем в интактной стенке толстой кишки ( $p < 0,05$ ).

По данным электронной микроскопии подслизистого и мышечно-кишечного нервных сплетений (рис. 3 а) и ИКК (рис. 3 б), а также морфологических исследований мышечной оболочки стенки толстой кишки (рис. 4) выявлены их глубокие необратимые структурно-функциональные изменения не только в зоне мегаколон, но и в проксимальных, внешне неизменных отделах ободочной кишки вплоть до восходящей ободочной.

По результатам проспективных морфологических, иммуногистохимических, электронномикроскопических исследований и ретроспективного анализа собственного клинического материала, патогенез прогрессирующего запора при БГ у взрослых обусловлен четырьмя причинами: 1) врожденным недоразвитием или отсутствием подслизистого и мышечно-кишечного нервных сплетений в дистальных отделах ободочной кишки; 2) приобретенной деструкцией этих сплетений; 3) деструкцией гладкомышечного аппарата не только в зоне мегаколон, но и в проксимальных, внешне неизменных отделах ободочной кишки; 4) приобретенной необратимой дегенерацией ИКК в ободочной кишке и уменьшением

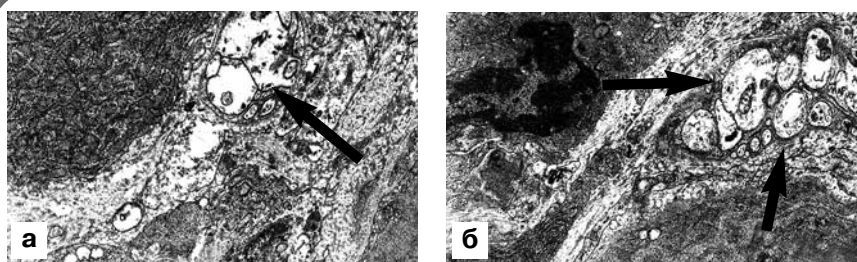


Рис. 3.  
Электроннограмма.  
а - пучки нервных волокон с очагами деструкции в мышечной оболочке стенки поперечной ободочной кишки (стрелки);  
б - дистрофические изменения ИКК (стрелки) в мышечной оболочке у пациента при ректальной форме БГ.  
Ув.  $\times 6000$ .

их количества. Описанные деструктивные процессы распространяются до восходящей ободочной кишки [9]. Для функционального успеха операции необходимо удалять, кроме зоны аганглиоза и мегаколон, значительную часть внешне неизменной ободочной кишки. При этом разработать технологию, позволяющую избежать синдрома укороченной кишки и диареи.

В 1952 г. D. State предложил для лечения БГ стандартную переднюю РПК и субтотальную колэктомию, поскольку считал, что у взрослых поражение толстой кишки более протяженное, чем у детей. Он формировал анастомоз между правой половиной толстой кишки и культей прямой кишки. Оперированы 6 пациентов с хорошим функциональным результатом [4].

В исследовании L. Sarli выполнение субтотальной колэктомии с формированием антиперистальтического цекоректального соустья при медленно транзитном запоре позволило значительно уменьшить частоту возникновения рецидива запора и в то же время избежать диареи [5].

Мезоректумэктомия по R. Heald обеспечивает минимизацию частоты нарушений функции органов таза по сравнению с таковой при применении стандартных методов выделения прямой кишки [6].

#### ЛИТЕРАТУРА

- Hirschsprung's disease in a young adult: report of case and review of the literature / F. Chen [et al.] // *Ann. Diagn. Pathol.* — 2006. — Vol. 10, N 6. — P. 347 — 351.
- Holschneider A. *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders* / A. Holschneider. — Berlin; New York: Springer, 2008. — 107 p.
- Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature / M. Miyamoto [et al.] // *J. Nihon Med. Sch.* — 2005. — Vol. 72, N 2. — P. 113 — 120.
- State D. Segmental colon resection in the treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease) / D. State // *Am. J. Surg.* — 1963. — Vol. 105, N 1. — P. 93 — 101.
- Subtotal colectomy with antiperistaltic cecorectal anastomosis / L. Sarli [et al.] // *Tech. Coloproct.* — 2002. — Vol. 6, N 1. — P. 23 — 26.
- Heald R. J. Sphincter and nerve preserving total mesorectal excision / R. J. Heald // *Acta Chir. Iugosl.* — 2002. — Vol. 49, N 2. — P. 7 — 8.
- Condition of colonic interstitial cells of Cajal in adults with Hirschsprung's disease: basing of new surgical approach / A. Varabei, A. Makhmudov, L. Senkevich [et al.] // *Colorectal Disease: abstract of the 6th scientific and annual meeting of the European Society of Coloproctology.* — Copenhagen, 2011. — P. 136.
- New surgery of Hirschsprung's disease (HD) in adults, based on evidence of interstitial cells of Cajal (ICC) destruction in colon wall / A. Varabei, A. Makhmudov, A. Senkevich, S. Navakovskaya // *Colorect. Dis.* — 2014. — Vol. 16, suppl. 2. — P. 40.
- Varabei A. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in adults / A. Varabei, A. Makhmudov, S. Navakovskaya // *BelMAPO, Minsk, 2013.* — P. 215 (in Russian).
- Vrsansky P. Principal modifications of the Duhamel procedure in the treatment of HD. Analysis based on results of an international retrospective study of 20430 patients / P. Vrsansky, D. Bourdelat, R. Pages // *Pediatr. Surg. Int.* — 1998. — Vol. 13, N 2/3. — P. 125 — 132.

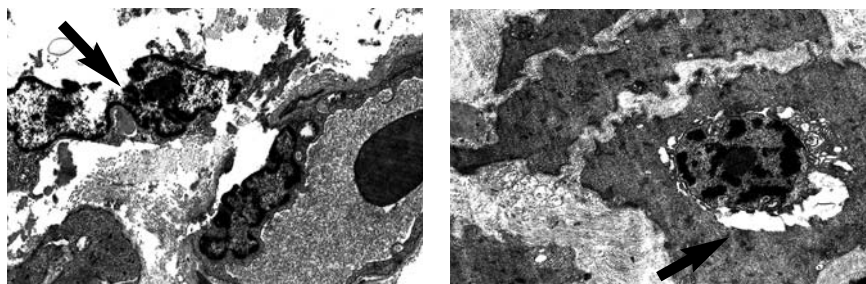


Рис. 4.

Электроннограмма.

Необратимые деструктивные изменения миоцитов в мышечной оболочке стенки поперечной ободочной кишки у пациента при наданальной форме БГ.

а - дегенерирующий миоцит (стрелка);

б - отек перинуклеарного пространства миоцита (стрелка).

Ув. ×6000.

Мы объединили эти три технологии и предложили новый подход — ДСКЭ, ТМРЭ и формирование цекорезервуарноанального анастомоза. Безопасность антеградного низведения слепой кишки в полость малого таза до заднепроходного канала обеспечена доказанным в нашем исследовании магистральным типом ветвления верхней брыжеечной артерии у всех взрослых пациентов при БГ. Такой объем операции при БГ патогенетически обоснован.

Таким образом, в проспективном исследовании патогенетически обоснована и внедрена новая операция по поводу БГ у взрослых: ДСКЭ и ТМРЭ с формированием резервуарного цекоанального анасто-

моза. При этом удаляют всю прямую кишку с врожденными недоразвитыми подслизистым и мышечно—кишечным нервными сплетениями, весь мегаколон и часть внешне неизменной ободочной кишки с деструктивно—измененными вследствие хронической каловой интоксикации нейромышечными структурами и ИКК. Антиперистальтическое формирование цекоанального анастомоза обеспечивает резервуарную функцию слепой кишки, что предотвращает возникновение диареи.

