

CAUSES AND STRUCTURE OF IATROGENIC BILIARY DUCTS DAMAGES AND THEIR CONSEQUENCES IN THE REPUBLIC OF BELARUS

A.V.Vorobey, I.N.Grishin, Ye.I.Vizhinis, Yu.I.Orlovsky, A.Ch.Shuleiko, N.A.Lagodich, N.V.Derkacheva, A.V.Loy

The analysis of the causes for the extrahepatic biliary ducts damages during laparoscopic cholecystectomy was done and surgical errors were systematized. Causes on the increase of the number

of complications after the reconstructive operations performed at hospitals in the regions of Belarus were also considered. It was stressed, that iatrogenic damages of hepaticocholedoch remained frequent complications after cholecystectomy and in order to successfully correct them it was necessary to choose the adequate variant of the internal cholepoiesis, the correct technique on the surgical intervention and the precise knowledge of the pathological process before the operation.

Поступила 20.07.2010 г.

40-ЛЕТНИЙ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ВЗРОСЛЫХ В БЕЛАРУСИ

^{1,2} А.В.Воробей, ^{1,2} А.М.Махмудов, ³ Ф.М.Высоцкий, ³ В.К.Тихон, ³ О.И.Сенкевич, ⁴ Л.И.Арчакова, ⁴ С.А.Новаковская

¹ Белорусская медицинская академия последипломного образования, г. Минск

² Республиканский центр реконструктивной хирургической гастроэнтерологии, колопроктологии и лазерной хирургии (РЦ РХГ, КП и ЛХ), г. Минск

³ Минская областная клиническая больница, п. Лесной-1, Минский р-н

⁴ Институт физиологии НАН Беларуси, г. Минск

Проведен анализ хирургического лечения болезни Гиршпрунга у взрослых за последние 40 лет в Минской областной клинической больнице. Предложен новый способ оперативного лечения болезни Гиршпрунга у взрослых – субтотальная колэктомия, мезоректумэктомия, аппендэктомия, аппаратный цекорезервуарно-анальный анастомоз с превентивной проксимальной илеостомой. Полученные данные свидетельствуют об эффективности данного способа оперативного лечения болезни Гиршпрунга у взрослых по сравнению с традиционно используемыми операциями типа Свенсона, Дюамеля, Соаве, Ребейна и др.

Болезнь Гиршпрунга представляет собой аномалию развития, характеризующуюся аганглиозом или гипоганглиозом толстой кишки. В подавляющем большинстве случаев болезнь Гиршпрунга диагностируется и оперируется в детском возрасте. В связи с вариабельностью клинического проявления часть пациентов с латентным течением болезни доживают до зрелого возраста, иногда не подозревая о своей болезни. У взрослых данное заболевание – редкая и трудно диагностируемая причина рефрактерного запора. Выявление болезни Гиршпрунга у взрослых связано с декомпенсацией функции толстой кишки, время появления которой зависит от протяженности зоны поражения, темпов увеличения пищевой нагрузки и эффективности консервативных методов терапии [1, 2].

Диагностика основывается на клинической картине хронических нарастающих запоров, симптомов каловой интоксикации (слабость, тошнота, рвота, анорексия, анемия, похудание), а также на данных рентгеноконтрастного исследования толстой кишки, аноректальной манометрии – выявлении отрицательного ректоанального ингибиторного рефлекса, гистохимическом исследовании биоптата слизистой оболочки аганглионарного сегмента – определении избыточного накопления ацетилхолинэстеразы.

Дифференциальный диагноз болезни Гиршпрунга у взрослых требует индивидуального подхода, комплексной оценки клинических симптомов, данных рентгенконтрастного исследования, манометрии, гистохимического исследования. В особо трудных случаях при-

ходится выполнять биопсию по Свенсону, которая применяется редко из-за травматичности вмешательства.

При тщательном изучении анамнеза у большинства пациентов выявляется периодическая задержка стула с детства. Наблюдается постепенное нарастание времени между опорожнениями кишечника и меньшая эффективность от консервативных мероприятий (слабительных средств и очистительных клизм).

Рентгенологические методы позволяют оценить выраженность мегаколона и выявляют характерную картину относительного сужения и супрастенотического расширения. При этом не обязательно наличие классической картины в виде суженной (аганглионарной) зоны, как у детей [1], физиологической нормой является расслабление внутреннего анального сфинктера при ее растяжении поступающими каловыми массами. Это явление получило название ректоанального ингибиторного рефлекса. Для болезни Гиршпрунга характерно отсутствие расслабления внутреннего анального сфинктера при растяжении прямой кишки. Связано это с патологией интрамуральных ганглиев, в норме обеспечивающих отрицательную обратную связь между степенью растяжения ампулы прямой кишки и тонусом внутреннего анального сфинктера.

При гипоганглиозе и аганглиозе происходит избыточное накопление ацетилхолинэстеразы в синапсах пораженной зоны. Для выявления этого феномена используют окраску по Карновскому и Рутсу. Следует иметь в виду, что этот метод является субъективным и поэтому не может однозначно подтвердить или опровергнуть диагноз болезни Гиршпрунга [1].

Анатомически выделяют следующие формы заболевания (Г.И.Воробьев, 1982):

ноданальная форма (зона поражения локализуется в нижеампулярном отделе прямой кишки),

ректальная форма (зона поражения включает всю прямую кишку),

ректосигмоидная форма (аганглиоз включает всю прямую кишку и часть или всю сигмовидную кишку),

субтотальная форма (в зону поражения вовлечена и поперечная ободочная кишка),

тотальная форма (поражение всей толстой кишки).

Клинически выделяют компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную стадии болезни.

В компенсированную стадию отмечается редкий, но самостоятельный стул, запоры до 3–7 дней,

которые легко разрешаются слабительными препаратами и клизмами. Ухудшение состояния может быть связано с изменением характера пищи, стрессами, приемом некоторых медикаментов.

В субкомпенсированную стадию самостоятельный стул может отсутствовать более 7 суток. Приходится регулярно применять клизмы. При задержке опорожнения кишки при помощи клизм, появляются признаки кишечной непроходимости. Такие пациенты иногда госпитализируются для соответствующей терапии.

Декомпенсация характеризуется отсутствием позыва на дефекацию и самостоятельного стула. Нарастают признаки хронической каловой интоксикации. При нарастании признаков кишечной непроходимости показано срочное оперативное вмешательство.

В анамнезе у взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга многочисленные госпитализации с клиникой острой кишечной непроходимости. При неэффективности консервативной терапии в таких случаях выполнялись лапаротомия, разворот долихомегаколона с декомпрессией кишки. Причем у некоторых пациентов в анамнезе несколько аналогичных вмешательств до поступления в специализированный стационар. Острая кишечная непроходимость у части пациентов разрешалась без лапаротомии после трансанального удаления каловых камней под общей анестезией.

Основные гистологические изменения выявляются в интрамуральном нервном аппарате толстой кишки в определенном сегменте на различном протяжении. На месте нервных ганглиев определяются нервные волокна и стволы, элементы глии. Кроме того, наблюдаются изменения в гистоструктуре мышечных слоев – от склерозирования мышечной ткани и дистрофии миоцитов до гипертрофии в дилатированной кишке.

В радикальном оперативном лечении болезни Гиршпрунга используются операции типа Свенсона, Дюамеля, Соаве, Ребейна и др. Ни один из видов операций не может гарантировать гладкого послеоперационного течения и выздоровления. Имеются как общие, так и специфические для каждого способа оперативного лечения осложнения. Так, для наиболее часто используемой в оперативном лечении болезни Гиршпрунга у взрослых операции Дюамеля характерны такие специфические осложнения, как оставление избыточной культи прямой кишки и избыточной колоректальной перегородки, что приводит к задержке каловых масс. Опера-

ция Свенсона технически трудна и травматична, что обуславливает значительный процент развития несостоятельности и стенозирования анастомоза, а также воспалительных осложнений. Операция Соаве сопряжена со значительными трудностями на этапах демукозации и низведения гипертрофированной кишки и часто с несостоятельностью и рубцеванием анастомоза [2, 3]. Один из факторов, определяющих возникновение послеоперационных осложнений – неправильное определение проксимальной границы резекции. Известно, что морфофункциональные изменения касаются не только зоны гипо-, аганглиоза, но и проксимальных отделов толстой кишки.

Интерстициальные клетки Кахаля (interstitial cell of Cajal; ICC) играют важнейшую роль в управлении спонтанной моторикой желудочно-кишечного тракта, в том числе задают частоту медленных волн электрического потенциала (водители ритма, пейсмейкеры) гладкой мышечной ткани желудочно-кишечного тракта, которые, в свою очередь, определяют частоту перистальтики различных отделов желудочно-кишечного тракта.

Электрофизиологические доказательства роли этих клеток в установлении ритма медленных волн гладких мышц желудка и кишечника были получены в конце XX века. Эти фибробластоподобные клетки идентифицированы в кишке с помощью электронной микроскопии (Fausone-Pellegrini, 1977; Thuneberg, 1980) и иммуногистохимии для c-kit-протеина (Maeda et al., 1992).

Интерстициальные клетки Кахаля имеются во всех отделах пищеварительного тракта от нижней трети пищевода до внутреннего анального сфинктера. Морфологически выделяют различные субтипы ИКК, которые имеют специфическое распределение в желудочно-кишечном тракте. Каждый субтип имеет общие ультраструктурные признаки (количество митохондрий, филаментов, форма синапсов) с аналогичными и гладкомышечными клетками [4–6].

Деструкция ИКК была обнаружена при некоторых болезнях с ослаблением моторной деятельности, включая диабетическую гастроэнтеропатию. Патогенез этих болезней, видимо, связан с нарушениями медленных волн, ослаблением нейромышечной передачи. Пейсмейкерные нарушения могут вызвать дисмоторикоподобный синдром, названный желудочно-кишечной аритмией [5–7].

Неправильное функционирование ИКК фактически вовлечено в такие нарушения транзита по

желудочно-кишечному тракту, как пилорический стеноз у детей, болезнь Гиршпрунга, толстокишечная псевдообструкция (Vanderwinden, 1999). Параметры колебаний, задаваемые интерстициальными клетками Кахаля, отличаются устойчивостью. Они не изменяются под влиянием ацетилхолина, гистамина, адреналина, атропина, прокаина, морфина, кокаина [6–8].

Многие годы электронная микроскопия была единственным и надежным методом исследования ИКК. Она и до сих пор остается золотым стандартом для идентификации этих клеток. Установление того факта, что c-kit рецептор тирозинкиназы играет важную роль в их развитии, привело к многочисленным иммуногистохимическим исследованиям. Индуцированная мутация (антитела АСК2) c-kit-протоонкогена приводит к блокированию развития ИКК и электрической активности в кишке подопытных животных, что доказывает роль c-kit-протеина для идентификации ИКК и пейсмейкерную функцию последних (S.M.Ward, A.J.Burns et al., 1994).

Нами изучены распределение и качество ИКК в толстой кишке при болезни Гиршпрунга методом электронной микроскопии. Ультрамикроскопическое исследование толстой кишки больных с этим клиническим диагнозом показало наличие серьезных разрушительных процессов во всех слоях стенки кишки. Выявляемость ИКК в подслизистом и мышечных слоях стенки прямой кишки в области локализации интрамуральных нервных волокон и сплетений крайне низкая. Они обнаруживаются в виде единичных структур с признаками прогрессирующей клеточной деструкции, проявляющейся в локальном разрушении клеточных мембран, появлении крупных митохондрий с поврежденными кристами, разрозненными и частично разрушенными пластинками гранулярной эндоплазматической сети и пластинчатого комплекса Гольджи.

Ультраструктурные изменения, выявляемые в ИКК, указывают на прогрессирование деструктивных процессов в проводящей системе толстой кишки при данном заболевании. С учетом данных фактов предложен новый способ оперативного лечения болезни Гиршпрунга у взрослых – субтотальная колэктомия, мезоректумэктомия, аппендэктомия, аппаратный цекорезервуарно-анальный анастомоз с превентивной проксимальной илеостомой.

За последние 40 лет в Минской областной клинической больнице оперировано 63 взрослых (старше 14 лет) пациента с болезнью Гиршпрун-

га. Для сравнительного анализа эффективности хирургического лечения все пациенты с болезнью Гиршпрунга, пролеченные в МОКБ, разделены на 3 группы по однородности выполненных вмешательств. В первой группе у 35 больных (55%) была выполнена резекция аганглионарной зоны с анастомозом (операции типа Свенсона, Соаве, Дюамеля, Ребейна и др). Во второй группе в 16 (25%) наблюдениях произведена резекция ободочной кишки с концевой колостомой на первом этапе. В третьей основной группе – 13 (20%) больных. С 2008 г. выполнялись субтотальная колэктомия, мезоректумэктомия, аппендэктомия, аппаратный цекорезервуарно-анальный анастомоз с превентивной проксимальной илеостомой. Закрытие петлевой илеостомы производилось после предварительной оценки данных резервуарографии в среднем через два месяца после основного вмешательства из местного (в области стомы) доступа. В первой группе умер один пациент (2,9%) от гнойно-септических осложнений после операции Свенсона. Осложнения в послеоперационном периоде в этой группе составили 34%. Во второй группе осложнения были у 31% пациентов. В основной группе осложнения в виде пресакральных затеков, которые потребовали параректального внебрюшинного дренирования, отмечены у двух пациентов (15%).

При формировании низкого цекорезервуарно-анального анастомоза используется циркулярный степлер, который имеет значительные преимущества при выполнении низких и сверхнизких резекций. Низкие колоректальные анастомозы наиболее опасны и сложны в плане формирования и развития несостоятельности швов. Несостоятельность низких анастомозов превышает аналогичный показатель при высоких анастомозах не менее чем в 2 раза. Частота несостоятельности составляет 3–20% и более (Г.В.Бондарь и соавт., 2003; В.И.Кныш, Ю.М.Тимофеев, 1996; В.В.Мартынюк, 1997; В.П.Петров, 2001; В.И.Шапошников, 2000).

Наложение превентивной петлевой илеостомы способствует успешной репарации в зоне анастомоза и является надежным средством профилактики несостоятельности низкого цекорезервуарно-анального анастомоза.

Неблагоприятные последствия низких резекций ограничиваются не только несостоятельностью анастомозов, но и различными функциональными нарушениями, связанными с дефекацией, удержанием кишечного содержимого, половой функцией. Основная

причина этого, по данным многих авторов – повреждение тазовых нервов. Тотальная мезоректумэктомия, предложенная R.J.Heald в 1982 г. для хирургического лечения ректального рака, позволяет минимизировать повреждение тазовых нервов и обеспечить адекватную функцию тазовых органов в послеоперационном периоде. Диссекция при мезоректумэктомии должна быть острой. По передней стенке она проводится впереди фасции Денонвиллье, по боковым поверхностям должна быть особенно щадящей из-за возможности повреждения кавернозных нервов (J.M.Church et al., 1987; R.J.Heald et al., 2004). Адекватность мезоректумэктомии оценивается по неповрежденной собственной фасции вокруг мезоректума с гладкой и блестящей поверхностью и такой же париетальной фасцией, выстилающей стенки малого таза (L.Ruo, J.G.Guilleni, 1999).

Гипомоторика ободочной кишки, как следствие деструкции ИКК, приводит к неудовлетворительным результатам в послеоперационном периоде при использовании рутинных способов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у взрослых. Увеличение объема резекции позволяет снизить количество осложнений в послеоперационном периоде и способствует раннему восстановлению моторно-эвакуаторной функции.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Воробьев, Г.И.* Болезнь Гиршпрунга у взрослых: практическое руководство / Г.И.Воробьев, С.И.Ачкасов. – М.: Литтера, 2009. – 256 с.
2. *Miyamoto, M.* Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature / M.Miyamoto [et al.] // J. Nippon. Med. Sc. – 2005. – V.72, No.2. – P.113–120.
3. *Чепурной, Г.И.* Сравнительная оценка различных способов оперативной коррекции болезни Гиршпрунга / Г.И.Чепурной, А.Н.Кивва // Вестник хирургии – 2001. – Т.160, №4. – С.62–65.
4. *Komuro, T.* Structure and organization of interstitial cells of Cajal in the gastrointestinal tract / T.Komuro // J. Physiol. – 2006. – V.576, No.3. – P.653–658.
5. *Takayama, I.* The interstitial cells of Cajal and a gastroenteric pacemaker system / I.Takayama [et al.] // Arch. Histol. Cytol. – 2002. – V.65, No.1. – P.1–26.
6. *Ward, M.S.* Interstitial cells of Cajal in enteric neurotransmission / M.S.Ward // Gut. – 2000. – V.47, No.4. – P.40–43.
7. *Taguchi, T.* An abnormal distribution of c-kit positive cells in the normoganglionic segment can predict a poor clinical outcome in patients with Hirschsprung's disease / T.Taguchi, S.Suita, K.Masumoto, A.Nagasaki // Eur. J. Pediatr. Surg. – 2005. – V.15, No.3. – P.153–158.

8. *Vanderwinden, J.M.* Interstitial cells of Cajal in human colon and in Hirschsprung's disease / J.M.Vanderwinden [et al.] // *Gastroenterology*. – 1996. – V.111, No.4. – P.90–100.

A 40-YEAR EXPERIENCE OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE TREATMENT IN ADULTS IN BELARUS

A.B.Vorobey, A.M.Makhmudov, F.M.Vysotsky, V.K.Tikhon, O.I.Senkevich, L.I.Archakova, S.A.Novakovskaya

The surgical treatment of Hirschsprung's disease in adults on the basis of the Minsk Regional Clinical

Hospital was analyzed for the last 40 years. A new method of the operative treatment of Hirschsprung's disease, including subtotal colectomy, mesorectal excision, appendectomy and ceco reservoir- anal anastomosis with preventive ileostomy was proposed. The data obtained testified to the efficiency of this method in the operative treatment of Hirschsprung's disease in adults as compared with other commonly used surgical operations (Swenson's, Duhamel, Soave operations, etc).

Поступила 20.07.2010 г.

Подписка по каталогу РО «Белпочта» производится во всех отделениях связи и пунктах подписки Беларуси

Не забудьте подписаться!

Бюллетень

«Вопросы организации и информатизации здравоохранения»

— наиболее полное специализированное периодическое информационное аналитическое и реферативное издание в республике, предназначенное **для руководителей здравоохранения всех уровней**. В бюллетене публикуются обзоры и статьи по проблемам общественного здоровья и здравоохранения, информатизации здравоохранения, статистические данные о медико-демографической ситуации в республике и за рубежом, а также директивная и нормативная информация.

**Подписные индексы: 74855 — для индивидуальных подписчиков
74852 — ведомственная подписка**

*Периодичность выпуска — 1 раз в квартал
Издательская цена 1-го номера бюллетеня в I полугодии 2011 г. (без НДС):
для индивидуальных подписчиков — 14000 руб.,
для предприятий и организаций — 27000 руб.*
