### МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

### МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ВЗРОСЛЫХ

инструкция по применению

# УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

#### АВТОРЫ:

Воробей А.В., д-р мед. наук, проф. Тихон В. К., канд. мед. наук Высоцкий Ф. М., канд. мед. наук Новаковская С. А., канд. мед. наук Арчакова Л. И., д-р биол. наук Сенкевич О. И.

Сенкевич О. И.

Махмудов А. М.

Рекомендуемая методика хирургического лечения разработана для эффективного лечения сложной и немногочисленной группы взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга. Необходимо отметить, что в настоящее время нет общепризнанных методов лечения данной категории пациентов. Использование традиционных методик хирургического вмешательства, применяемых у детей, часто оказывается неэффективным у взрослых, так как имеется большая протяженность мегаколона и выраженная декомпенсация функции ободочной кишки.

Основными принципиальными данной моментами методики хирургического лечения является всей нефункциональной удаление дилятированной ободочной кишки, где по данным электронной микроскопии деструкция элементов проводящей нервной системы интерстициальных клеток Кахаля (пейсмекеров моторики ЖКТ), вместе с зоной аганглиоза (как правило, это дистальные отделы толстой кишки до канала), формирование ИЗ слепой кишки анального резервуара анастомозирование его с анальным каналом.

Предлагаемая методика обеспечивает хорошие функциональные результаты в отдаленном периоде, позволяет уменьшить частоту ранних послеоперационных осложнений, сократить общую длительность стационарного лечения и снизить выход на инвалидность.

#### Показания к применению

Болезнь Гиршпрунга у взрослых пациентов (старше 14 лет).

## Перечень необходимых исследований для постановки диагноза

Ирригоскопия с двойным контрастированием.

Сфинктероманометрия.

Гистохимическое исследование биоптатов слизистой оболочки прямой кишки.

В сложных случаях – биопсия стенки прямой кишки по Свенсону.

# Перечень необходимого оборудования, реактивов, лекарственных средств, инструментария

- 1. Стандартный хирургический набор инструментария + ультразвуковые ножницы-диссектор для мезоректумэктомии.
- 2. Средства для анестезии.
- 3. Абсорбируемый шовный материал.
- 4. Циркулярный и линейный сшивающие аппараты.

## Технология использования способа с указанием этапов

Предоперационная подготовка стандартная как перед плановыми вмешательствами на толстой кишке. При наличии крупных каловых конкрементов или плотных каловых масс нет необходимости очищать толстую кишку, как при традиционных операциях. Плотные каловые массы и камни удаляются вместе с резецируемой толстой кишкой.

Хирургическое вмешательство выполняют обычно бригадой в составе 4 хирургов и 1 операционной сестры.

Обезболивание – Эндотрахеальный наркоз.

Обработка операционного поля – обычная.

#### Методика хирургического лечения включает следующие этапы

1. Субтотальная колэктомия.

Выполняется мобилизация толстой кишки от уровня восходящей ободочной кишки до ректосигмоидного соединения. При этом желательно сохранить большой сальник.

2. Мезоректумэктомия.

Мобилизация прямой кишки до уровня анального канала в собственной фасции производится с применением ультразвуковых ножниц, что обеспечивает адекватный гемостаз во время операции и сохранение тазовой иннервации.

- 3. Удаление препарата толстой кишки единым блоком.
- 4. Формирование цекорезервуара.

Выполняется аппендэктомия с последующим погружением головки циркулярного сшивающего аппарата в полость слепой кишки через основание аппендикса. При нетипичной анатомии основания аппендикса необходимо выведения головки аппарата через наиболее удаленную от баугиниевой заслонки стенку слепой кишки, что обеспечивает увеличение времени экспозиции кишечных масс в цекорезервуаре и формирование каловых масс в послеоперационном периоде. В этом случае дефект после аппендэктомии ушивается. Ободочная кишка пересекается линейным степлером на границе восходящей кишок. Линия слепой механического шва перитонизируется однорядным непрерывным швом.

- 5. Антиперистальтическое низведение цекорезервуара в малый таз и формирование аппаратного цекорезервуарно-анального анастомоза.
- 6. Выведение превентивной проксимальной петлевой илеостомы по показаниям («трудная культя» прямой кишки, при выраженном периректальном фиброзе, технические сложности при степлерном анастомозировании).
- 7. Дренирование малого таза.
- 8. Закрытие стомы выполняют через 1,5-2 мес. после операции.

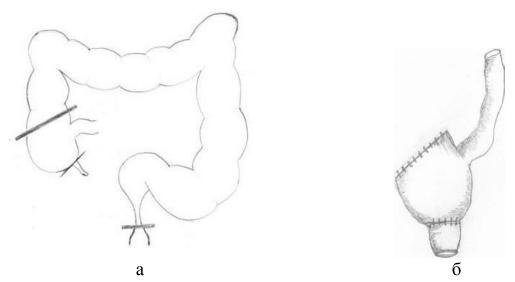


Рис. 1. Схема операции: а-объем резекции толстой кишки; б-завершение операции.

# Перечень возможных осложнений или ошибок при выполнении и пути их устранения

Формирование толстокишечных анастомозов низких может Эффективным осложняться ИΧ несостоятельностью. способом предупреждения несостоятельности и ее осложнений является превентивная проксимальная илеостома. На этапе формирования цекорезервуара необходимо учитывать кровоснабжение в области слепой кишки для исключения ее ишемии. При выполнении мезоректумэктомии необходимо выполнять тщательную острую визуально контролируемую диссекцию, особенно по боковым поверхностям прямой кишки для исключения повреждения тазовых нервов и мочеточников.

Как и любые иные хирургические вмешательства, данная методика может вызвать развитие послеоперационных осложнений (нагноение послеоперационной раны, спаечная болезнь брюшной полости). Такие осложнения обычно требуют консервативной терапии.

## Противопоказания к применению:

#### Абсолютные:

инфаркт миокарда;

острые нарушения мозгового кровообращения;

сердечно-сосудистая недостаточность в стадии декомпенсации;

дыхательная недостаточность в стадии декомпенсации;

патология со стороны свертывающей системы крови (гемофилия, тромбоцитопения и др.);

некоррегируемая недостаточность анального жома.

#### Относительные:

кахексия;

немагистральный тип ветвления верхней брыжеечной артерии.