

UŞAQLARDA HİRŞPRUNQ XƏSTƏLİYİ ÜÇÜN MƏRHƏLƏLİ LAPAROSKOPIK ƏMƏLİYYATLAR.

İSMAYILOV M.U.¹, PADDUBNIY İ.V.², RƏHİMOVA X.S.¹

Azərbaycan Tibb Universitetinin Uşaq cərrahlığı kafedrası. **Bakı, Azərbaycan¹**
A.İ.Yevdokimov adına Moskva Tibbi – Stomatologiya universiteti. **Moskva, Rusiya²**
(E-mail: doctor-mahmud@mail.ru)

Staged laparoscopic operations for hirschsprung's disease in children
Ismayilov M.U., Paddubniy I.V., Rahimova Kh.S.

Summary: Hirschsprung's disease is a congenital disease characterized by incomplete development or complete absence of nerve sheaths in the submucosal and muscular layers of all parts or any segment of the large intestine. The disease was first described in 1886 by the Danish scientist Harald Hirschsprung. In pediatric surgery departments, 67 patients were treated for stoma placement and reconstruction without radical resection and reduction of the large intestine, as well as complications of the applied stoma and postoperative complications. All patients underwent laparoscopic surgery. Radical laparoscopic surgery performed with preservation of the previously installed stoma in Hirschsprung's disease helps prevent further complications.

Key words: Hirschsprung's disease, laparoscopy, subtotal form, stoma.

Поэтапные лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей
Исмаилов М.У., Паддубный И.В., Рагимова Х.С.

Резюме: Болезнь Гиршпрунга - это врожденное заболевание, характеризующееся неполным развитием или полным отсутствием нервных оболочек в подслизистом и мышечном слоях всех частей или любого сегмента толстой кишки. Заболевание было впервые описано в 1886 году датским ученым Харальдом Гиршпрунгом. В отделениях детской хирургии 67 пациентам была проведена операция по созданию и реконструкции стомы без радикальной резекции и низведения толстой кишки, а также были выявлены осложнения, связанные с наложенной стомой, и послеоперационные осложнения. Всем пациентам была проведена лапароскопическая операция. Радикальная лапароскопическая операция, выполняемая с сохранением ранее установленной стомы при болезни Гиршпрунга, помогает предотвратить дальнейшие осложнения.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, лапароскопия, субтотальная форма, стома.

Açar sözlər: Hirşsprunq xəstəliyi, laparoskopiya, subtotal forma, stoma.

Aktuallıq: Hirşsprunq xəstəliyi (HX) düz bağırsağın dairəvi aqanqliozu və yoğun bağırsağın proksimal hissələrinin zədələnməsi ilə xarakterizə olunur. Prenatal inkişaf zamanı sinir hüceyrələrinin inkişafdan qalması xəstəliyin əsas patogenezidir ki, bu da bağırsaqların funksional obstruksiyasına səbəb olur. Xəstəliyin müalicəsi patoloji hissənin cərrahi rezeksiyasıdır [1].

Hirşsprunq xəstəliyi anadangəlmə meqakolonlu xəstələrdə klinik nəticələrin ilk hərtərəfli və ətraflı təsvirini təqdim etdikdən sonrakı əsrdə biz HX-in etiologiyasını başa düşməyə, diaqnozunun qoyulması və müalicə prinsiplərinin necə həyata keçirildiyini görürük. Xəstəliyin cərrahi müalicəsinin əsasını O.Swenson qoymuşdur. O, HX və toksiki meqakolonlu olan xəstələrdə bağırsağın daralmış hissələrində Auerbax kələfinin olmamasını müəyyən etdikdən sonra xəstəliyin patogenetik əsaslı əməliyyatını həyata keçirərək yoğun bağırsağın aqanqlionar sahəsini radikal şəkildə çıxarmağa və xəstələrin sağalmasına nail olmuşdur. HX zamanı cərrah hansı əməliyyatı həyata keçirməsindən asılı olmayaraq klassik Swenson əməliyyatını öyrənməli və onu həyata keçirməyi bacarmalıdır. Həmin dövrdən başlayaraq HX-nin cərrahi müalicəsinin bir çox üsulları – Svenson, Soave, Duhamel əməliyyatları geniş yayılmağa başladı [2, 3, 4, 5].

Son illər isə HX xəstəliyinin müalicəsində yoğun bağırsağın transanal endorektal endirilməsi üçün mini-invaziv metodların (laparoskopik yardımla və ya laparoskopik yardımsız) tətbiqinə daha çox üstünlük verilməyə başlanılmışdır. Bir çox klinikalar öz tədqiqatlarında klassik üsullarla müqayisədə HX-in müalicəsinə minimal invaziv yanaşmanın müsbət tərəflərini qeyd etsələr də, belə əməliyyatlardan sonra uzun müddətli nəticələr hələ də müzakirə olunur [6].

Əksər hallarda uşaqlarda HX-in cərrahi müalicəsi yaxşı nəticələr verir, lakin bəzi xəstələrdə təkrar müdaxilə tələb edən əməliyyatdan sonrakı ağırlaşmalar inkişaf edir. HX zamanı əvvəllər qarın boşluğu orqanlarında çoxsaylı əməliyyatlar keçirmiş uşaqlarda laparoskopik əməliyyatlar müvəffəqiyyətlə tətbiq edilə bilər, bu cür əməliyyatlar patoloji dəyişikliyə uğramış bağırsağ hissəsini dəqiq şəkildə müəyyən etməyə, həmçinin onun tam səfərbərliyinə və qarın boşluğundan vizual nəzarət altında çıxarılmasına imkan verir. Belə əməliyyatlar texniki cəhətdən daha mürəkkəb hesab edilsə də, laparoskopik üsullardan istifadə etməklə uğurla həyata keçirilə bilər [7].

Əməliyyatdan sonrakı qeyri-qənaətbəxş nəticələrin yaranmasının bir sıra səbəbləri var. Bura düz bağırsağın aşağı mobilizasiyası, aqanqlioz zonanın saxlanması, endirilmiş yoğun bağırsaqda qan dövranının zəif olması və s. daxildir. Bu da uzun müddətli enkoprezə, boşluqlar arası absesə, çanaqda maye yığıntısına, çapıq stenozuna, rektovaginal və rektoperineal fistulaya, uzun müddətli HX ilə əlaqəli enterokolitə gətirib çıxarır. Həmçinin xəstələrdə əməliyyatdan sonra peritonit, qalıq zonanın qalması kimi təkrari əməliyyat tələb edən ağırlaşmalara da rast gəlmək olur. Onu da qeyd etmək yerinə düşər ki ki, bəzi hallarda baş verən fəsadlar birləşmiş xarakter daşıyır [8,9].

HX-in müalicəsi üçün ATU-nun uşaq cərrahlığı klinikasında 1995-ci ilə qədər Swenson əməliyyatı tətbiq edilmişdir. Lakin bu üsulun tətbiqi zamanı istər yaxın, istərsə də uzaq nəticələrin təhlili bir sıra fəsadların (düz bağırsağ güdülünün retraksiyası, çanaqdaxili abses, anastomozun tutarsızlığı, sfinkter çatmazlığı və peritonit) olmasını müəyyən etmişdir. Bu fəsadları azaltmaq üçün 1995-ci ildən klinikada Duhamel-Bairov modifikasiyası tərbiq edilməyə başlanmışdır. Düz bağırsağın güdülündə meydana çıxan müxtəlif cür ağırlaşmaları nəzərə alaraq. Prof. Ç.B. Quliyev onları aradan qaldırmaq üçün öz metodikasını təklif etmişdir [10].

Hirschsprung xəstəliyinin etibarlı diaqnostikası üçün laparoskopik biopsiya çox vacib hesab edilir və geniş istifadə olunur. Bu üsul əməliyyatdan sonrakı ağırlaşmaların, o cümlədən residivlərin inkişaf riskini əhəmiyyətli dərəcədə minimumlaşdırır [9,10,11,12].

Körpə uşaqlarda Hirschsprung xəstəliyinin total formasının diaqnozu çətin qoyulur. Körpələrdə Hirschsprung xəstəliyinin total formasına agangliozun xarakterik radioloji əlamətlərinin olmaması səbəbindən diaqnoz qoymaq çətin ola bilər. Diaqnozu təsdiqləmək üçün biopsiya materialının histoloji müayinəsi lazımdır ki, bu da pediatrlar və cərrahlar tərəfindən öz təcrübələrində nəzərə alınmalıdır [13].

Məqsəd: Klinik praktikada laparoskopik və video yardımlı texnologiyalardan istifadə etməklə uşaqlarda Hirschsprung xəstəliyinin mərhələli cərrahi müalicəsinin nəticələrinin yaxşılaşdırılması.

Material və metodlar: Uşaq cərrahiyyə şöbələrində - 2010-cu ildən 2022-ci ilə qədər (13 illik müddətə) qədər müalicə olunan yoğun bağırsağın radikal rezeksiyası və endirilməsi icra edilmədən stomanın qoyulması və rekonstruksiyası, həmçinin tətbiq edilmiş stomanın fəsadlaşması və əməliyyatdan sonrakı ağırlaşmalara görə 67 xəstə müalicə edilmişdir. Yoğun bağırsağın total aqanqliozuna şübhə olan, əvvəlki əməliyyatlar zamanı stoma tətbiq edilmiş uşaqlarda mərtəbə – mərtəbə aparılan biopsiya zamanı 7 nəfərdə qüsurun subtotal forması aşkar edilmişdir. Digər 3 nəfərdə total forma müəyyən edilmişdir. 57 xəstədə isə qüsurun rektal və rektosiqmoid forması aşkar edilmişdir. Xəstələrin təkrar müraciət vaxtı fərqli olduğu üçün həmin xəstələrdə radikal əməliyyat 6 ay – 1 il arası müddətdə aparılmışdır. Etap əməliyyat zamanı bütün xəstələrə total kolektomiya, ilioanal anastomozun qoyulması icra edilmişdir. Qüsurun total forması zamanı bütün əməliyyatlar stomanın ləğvi ilə nəticələnib. Subtotal formalı xəstələrdə adətən bağırsağın 180° çevrilərək endirilməsinə maneçilik yaratmadığı hallarda stomanı saxlamışıq. Dörd xəstənin stomasını saxlamaq mümkün olmuşdur ki, bunlardan biri haqda aşağıda məlumat verilir.

Xəstə T.R.R. Morozov adına Moskva şəhər klinik xəstəxanasına 18.10.2021 tarixdə daxil olub, 29.10.2021 tarixdə çıxıb. x/t №106740–21. Daxil olarkən əsas diaqnoz: Q–43.1 Hirschsprung xəstəliyi, stoma daşıyıcısı.

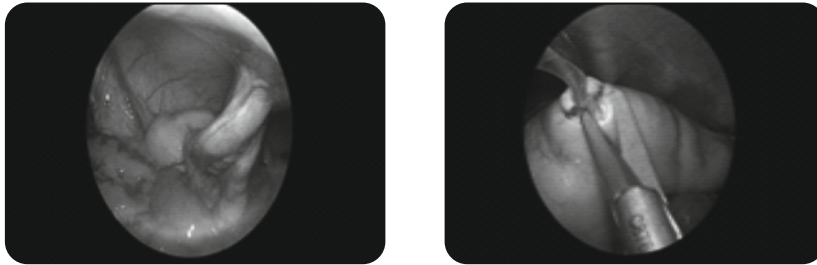
Xəstə 2021–ci ilin avqust ayında ağır vəziyyətdə stasionara daxil olub. İrriqorfiya zamanı HX diaqnozu qoyulub. 30.08.2021 tarixdə əməliyyat olunub: Diaqnostik laparoskopiya, yoğun bağırsağın mərhələ – mərhələ biopsiyası, laparoskopik köməklilikli ikilüləli iliostoma. Histoloji müayinənin cavabı düz və siqnavari bağırsağın aqanqliozu, digər hissələrin hipoqanqliozu. Müayinə diaqnozu təsdiq etmişdir. Xəstə planlı müalicə üçün daxil olmuşdur. Daxil olarkən 1 yaş 6 aylıq, boyu 66 sm, çəkisi 7.55 kq. Daxil olarkən ümumi vəziyyəti orta ağırdır. Qarnın ön divarında normal fəaliyyət göstərən iliostoma mövcuddur (şəkil 1).



Şəkil 1. Xəstənin qarının ön divarında ikilüləli stoma görünür.

Xəstə reanimasiya şöbəsinə yerləşdirilmişdir. Klinik–laborator–instrumental müayinələrdən keçmişdir. Qanın biokimyəvi analizi: ümumi zülal–47.07 q/l, albumun–31.82 q/l, CRZ–75.6 mq/l, ümumi bilirubin–6.22 mkmol/l, qlükoza – 4.7 mmol/l, sidik cövhəri – 5.77 mkmol/l, kreatinin – 31.60 mkmol/l, amilaz – 17 mmol/l, AlAT – 48 mmol/l, AsT – 84 mmol/l. Paralel olaraq irriqorfiya, dinamikada USM aparılmış, digər zəruri proseduralar həyata keçirilmişdir.

18.10.2021–ci tarixdə ETN altında cərrahi əməliyyat icra edilmişdir. 3 ədəd 5 mm–lik troakar yerləşdirildikdən sonra təftiş zamanı yoğun bağırsağın təxminən 30 sm məsafədə daralmış aqanqlionar sahəsi aşkar edildi. Stama normal yerləşib, ətrafında iltihabi əlamətlərin olmaması müəyyən edildi. Keçid zonadan təxminən 7 sm proksimala doğru bağırsağ divarından biopsiya materialı götürülərək histoloji müayinəyə göndərildi (şəkil 2). Ekspres – biopsiyanın cavabında qanqlion hüceyrələrin olmaması müəyyən edildiyi üçün həmin yerdən 15 sm proksimala təkrari biopsiya götürüldü.



Şəkil 2. İliostomanın görünüşü, biopsiyanın götürülməsi

Biopsiyanın cavabı hazır olana kimi yoğun bağırsağın mobilizasiyası davam etdi (şəkil 3). Bu halda artıq HX–nin subtotal formasının (stomalı xəstələrdə) laparoskopik əməliyyatlarının aparılması metodikasına keçdik.



Şəkil 3. Bağırsağın mobilizasiyası.

ƏDƏBİYYAT:

1. Vickery J.M., Shehata B.M., Chang E.P., et. al. Reoperation for Hirschsprung Disease: Two cases of Vanishing Ganglion Cells and Review of the Literature. // *Pediatr. Dev. Pathol.* 2023 Jan-Feb; 26(1): p. 77-85. Doi: 10.1177/10935266221133879.
2. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппов Ю.В., и др. Операция Swenson – базовая технология хирургии болезни гиршпрунга // *Детская хирургия.* 2016. Т. 20. № 4. С. 203-210.
3. Hyer W., Cohen S., Attard T. Management of Familial Adenomatous Polyposis in Children and Adolescents: Position Paper From the ESPGHAN Polyposis Working Group. // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2019 Mar; 68(3): p. 428-441. Doi: 10.1097/MPG.0000000000002247.
4. Jensen A.R., Frischer J.S. Surgical history of Hirschsprung disease. // *Semin Pediatr. Surg.* – 2022 Apr; 31(2): 151174. Doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151174.
5. Newland J.J., Dukleska K., Cowan S., Yeo CJ, Tholey R.Dr. Orvar Swenson and the Pull-Through. // *Am. Surg.* 2019 Dec 1; 85(12): p. 1311-1313. PMID: 31912779.
6. Притула В.П., Сильченко М.И., Курташ О.О., и др. Отдаленные результаты мини инвазивных методов лечения болезни гиршпрунга у детей. *Paediatric surgery.Ukraine.* 2019. № 1 (62). с. 37-42. DOI 10.15574/PS.2019.62.37.
7. Поддубный И.В., Козлов М.Ю., Малашенко А.С., и др. Возможности лапароскопической хирургии при повторных операциях по поводу болезни гиршпрунга у детей // *Детская хирургия.* 2017. Т. 21. № 6. с. 294-296
8. Дженалаев Б.К., Котлобовский В.И., Досмагамбетов С.П., и др. Результаты хирургического лечения болезни гиршпрунга у детей: ретроспективное исследование // *West. Kazakhstan. Medical Journal.* 2021. № 1 (63). с. 11-18.
9. Тарасов А.Ю., Саввина В.А., Николаев В.Н., и др. Опыт трансанальной эндоректальной резекции и низведения ободочной кишки при болезни гиршпрунга у детей // *Якутский медицинский журнал.* 2017. № 4 (60). с. 21-22.
10. Quliyev Ç.B. Uşaqlarda Hırşprunq xəstəliyinin Duhamel-Bairov üsulu ilə cərrahi müdaxiləsindən sonra baş verən bəzi fəsadların müalicəsi. // *Azərbaycan Tibb Jurnalı,* 2003, №1, s. 61-63.