

QUALITY OF LIFE OF CHILDREN WITH HIRSPRUNG'S DISEASE AFTER OPERATION DE LA TORRE-ORTEGA

U.Sh Mamazhonov¹ B.Kh Mirzakarimov² 

1. Andijan State Medical Institute, Andijan, Uzbekistan.

OPEN ACCESS
IJSP**Correspondence**U.Sh Mamazhonov
Andijan State Medical Institute,
Tashkent, Uzbekistan.e-mail: umidjon4355588@gmail.com

Received: 02 July 2023

Revised: 10 July 2023

Accepted: 21 July 2023

Published: 31 July 2023

Funding source for publication:Andijan state medical institute and
I-EDU GROUP LLC.**Publisher's Note:** IJSP stays neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.**Copyright:** © 2022 by the authors. Licensee IJSP, Andijan, Uzbekistan. This article is an open access article distributed under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND) license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Abstract. Summary. The article presents the results of a study of the functional activity and quality of life of children with Hirschsprung's disease, operated on using the improved De La Torre-Ortega method and the classical Soave-Lenyushkin method. **Purpose of the study.** To study indicators of functional activity and quality of life of children with Hirschsprung's disease operated on with the De La Torre-Ortega method. **Material and research methods.** The study included 21 children who were operated on for Hirschsprung's disease at the clinical sites of the Department of Pediatric Surgery of the Andijan State Medical Institute. The patients were aged from 2 to 18 years. 4 (19.04%) patients were admitted to the clinic in the stage of decompensation, 12 (57.14%) - in the stage of subcompensation, 5 (23.8%) - in the stage of compensation. In 13 (61.9%) children, an improved technique of the De La Torre-Ortega operation was performed, and in 8 (38.1%) transanal resection of the colon was performed using the classical Soave-Lenyushkin technique. The quality of life of operated children was assessed using the adapted PedsQL™4.0 scale, which includes a total of 21 questions assessing physical, emotional, social and role functioning. Analysis of the quality of life of children with Hirschsprung's disease showed a significant increase in indicators on all scales when performing the improved technique of the De La Torre-Ortega operation to 84.1-92.3% in relation to the group of healthy children with a change in the value of the total score from 52.8±10.0 to 70.4±6.4 (t=6.79; p<0.001).

Key words. Hirschsprung's disease, quality of life, functional activity, children

Актуальность. Болезнь Гиршпрунга является достаточно распространенной аномалией развития, следует отметить, что частота возникновения болезни Гиршпрунга по данным T.J. Bradnock[1], на протяжении нескольких десятилетий колеблется от 1:30000 до 1:2000 к общему числу новорожденных. По среднестатистическим оценкам, заболеваемость болезнью Гиршпрунга во всем мире составляет примерно 1 случай на 5000 живорождений. В подавляющем большинстве случаев симптоматика этой патологии проявляется уже в неонатальном периоде или в раннем младенчестве[1]. Раннее радикальное вмешательство с резекцией аганглионарной зоны является наиболее оптимальным методом лечения БГ.

На сегодняшний день все большее распространение при болезни Гиршпрунга, приобретает радикальное одноэтапное оперативное лечение с использованием миниинвазивных методов хирургического вмешательства. Современные хирургические методы лечения болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей раннего возраста позволяют снизить смертность и улучшить результаты.

Трансанальная резекция в настоящее время является одной из наиболее часто используемых операций для лечения БГ во всем мире. За последние десятилетия этот метод претерпел некоторые технические изменения. Однако, по-прежнему, эти вмешательства связаны с множеством потенциальных осложнений, которые могут привести к необратимому ухудшению функционального результата и значительным социальным ограничениям[2]. Наиболее популярными вмешательствами являются трансанальные методы Soave и Swenson[3]. Внедрение этих видов операций привели к сокращению длительности госпитализации и меньшему количеству послеоперационных осложнений. Однако, даже при их выполнении остается риск развития различных осложнений[4].

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

В последнее время все более широкое распространение приобретает лапароскопическая хирургия БГ. Однако, как и при традиционных вмешательствах эти операции также характеризуются возможностью развития послеоперационных осложнений в виде запора (7,1-22,2%) и инфекции (8,9-14,8%)[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 исследования. Изучить показатели функциональной активности и качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга, оперированных методом De La Torre-Ortega.

Материал и методы исследования. В исследование были включены 21 детей, оперированных по поводу болезни Гиршпрунга на клинических базах кафедры детской хирургии Андижанского государственного медицинского института. Больные были в возрасте от 2 до 18 лет. 4 (19,04%) больных поступили в клинику в стадии декомпенсации, 12 (57,14%) - в стадии субкомпенсации, 5 (23,8%) - в стадии компенсации. У 13 (61,9%) детей выполнялась усовершенствованная методика операции De La Torre-Ortega и 8 (38,1%) производилась трансанальная резекция толстой кишки по классической методике Соаве-Ленюшкина.

В ходе исследования качества жизни дети с болезнью Гиршпрунга и их родители заполняли опросник PedsQL™4.0, переведенный на узбекский язык - соответственно детские и родительские формы, до проведения операции и через 1 год после оперативного лечения[7,8]. В исследование были включены дети с 2 лет (минимальный возраст для оценки качества жизни). Учитывая небольшое количество обследованных, результаты анкетирования детей различных возрастов были объединены, соответственно, объединили и ответы родителей. Для сравнительной оценки также подвергались опросу 15 здоровых детей.

Анкета состояла из 21 вопроса, которые представлены следующими шкалами:

- физическое функционирование (ФФ) — 8 вопросов,
- эмоциональное функционирование (ЭФ) — 5 вопросов,
- социальное функционирование (СФ) — 5 вопросов,
- ролевое функционирование (РФ) - функционирование в детском саду (ФДС) или школьное функционирование (ШФ) - 3 вопроса (в зависимости от возраста детей).

или школьное функционирование (ШФ) - 3 вопроса (в зависимости от возраста детей).

1. Физическое функционирование (Physical Functioning - PF), отражающее степень, в которой физическое состояние ограничивает выполнение физических нагрузок (самообслуживание, ходьба, подъем по лестнице, переноска тяжестей и т.п.).

2. Эмоциональное функционирование (Role-Emotional - RE) предполагает оценку степени, в которой эмоциональное состояние мешает выполнению работы или другой повседневной деятельности (включая большие затраты времени, уменьшение объема работы, снижение ее качества).

3. Социальное функционирование (Social Functioning - SF), определяется степенью, в которой физическое или эмоциональное состояние ограничивает социальную активность (общение).

4. Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием (Role-Physical Functioning - RP) – влияние физического состояния на повседневную ролевую деятельность (работу, выполнение повседневных обязанностей). Опросник разделён на блоки по возрастам - 5-7, 8-12 и 13-18 лет, которые имеют формы для заполнения детьми и родителями, и блок для детей 2-4 лет (заполнялся только родителями). За детей до 5-ти лет на вопросы отвечали родители, с 5-ти летнего возраста - сами дети. Ребёнку и родителям предлагалось выбрать по одному из предложенных вариантов ответов на каждый вопрос в соответствующей (детской и родительской) форме опросника. Общее количество баллов для всех модулей рассчитывается по 100-балльной шкале после процедуры шкалирования: чем выше итоговая величина, тем лучше качество жизни ребёнка.

Статистическая значимость полученных измерений при сравнении средних величин определялась по критерию Стьюдента (t) с вычислением вероятности ошибки (P) при проверке нормальности распределения (по критерию эксцесса) и равенства генеральных дисперсий (F – критерий Фишера). За статистически значимые изменения принимали уровень достоверности $P < 0,05$.

Результаты исследования и их обсуждение. При сравнении показателей качества жизни в группе здоровых детей и в основной группе до операции (**Таблица 1.**), общий балл (ОБ) в основной группе до операции (д/о) составил $52,8 \pm 10,0$ ($t=9,61$, $p < 0,001$), тогда как у здоровых детей этот показатель варьировал в преде-

лах 79,6±6,7.

| Шкала | Нормативные значения (n=15) | Основная группа - д/о (n=21) | t | |
|-------------------------------------|-----------------------------|------------------------------|----------|--------|
| | | | Значение | P |
| Физическое функционирование (ФФ) | 84,3±9,2 | 52,9±11,9 | 8,93 | <0,001 |
| Эмоциональное функционирование (ЭФ) | 76,7±10,1 | 54,3±11,0 | 6,31 | <0,001 |
| Социальное функционирование (СФ) | 83,3±7,2 | 51,7±10,6 | 10,62 | <0,001 |
| Рольное функционирование (РФ) | 74,0±8,3 | 52,4±8,7 | 7,54 | <0,001 |
| Общий балл (в среднем) (ОБ) | 79,6±6,7 | 52,8±10,0 | 9,61 | <0,001 |

При сравнении показателей качества жизни в исследуемых группах через 12 месяцев после операции результаты изменились с положительной динамикой (Таблица 2.).

Таблица 2.
Показатели качества жизни в сравниваемых группах через 12 месяцев после операции

| Шкала | Основная группа - п/о (n=21) | t к норме | | Группа сравнения - п/о (n=15) | t к норме | | t между группами | |
|-------------------------------------|------------------------------|-----------|--------|-------------------------------|-----------|--------|------------------|--------|
| | | Значение | P | | Значение | P | Значение | P |
| Физическое функционирование (ФФ) | 71,0±8,6 | 4,41 | <0,001 | 64,7±7,2 | 6,51 | <0,001 | -2,38 | <0,001 |
| Эмоциональное функционирование (ЭФ) | 69,3±7,6 | 2,38 | <0,05 | 64,3±5,9 | 4,07 | <0,001 | -2,19 | <0,05 |
| Социальное функционирование (СФ) | 72,9±6,4 | 4,48 | <0,001 | 65,7±8,6 | 6,07 | <0,001 | -2,73 | <0,01 |
| Рольное функционирование (РФ) | 68,3±6,0 | 2,26 | <0,05 | 62,7±5,0 | 4,55 | <0,001 | -3,10 | <0,001 |
| Общий балл (в среднем) (ОБ) | 70,4±6,4 | 4,15 | <0,001 | 64,3±4,4 | 7,39 | <0,001 | -3,37 | <0,001 |

Так, показатель ФФ, ЭФ, СФ, РФ и ОБ у всех пациентов основной группы значительно улучшился. В частности, ФФ в основной группе после операции составило 71,0±8,6 (t=4,41; P<0,001), в группе сравнения - 64,7±7,2 (t=6,51; P<0,001).

На рис. 1. отражена динамика показателя качества жизни в основной группе до и через 12 месяцев после операции у детей с БГ. Показатели качества жизни в основной группе у детей с БГ улучшились: СФ в 1,4 раза (с 51,7% до 72,9%) (t=7.81; p<0,001), в 1,3 раза ФФ (с 52,9% до 71,0%) (t=5.65; p<0,001), ЭФ (с 54,3% до 69,3%) (t=5.14; p<0,001) и РФ (с 52,4% до 68,3%) (t=6.90; p<0,001), а показатель ОБ с 52,8% повысился до 70,4% (t=6.79; p<0,001).

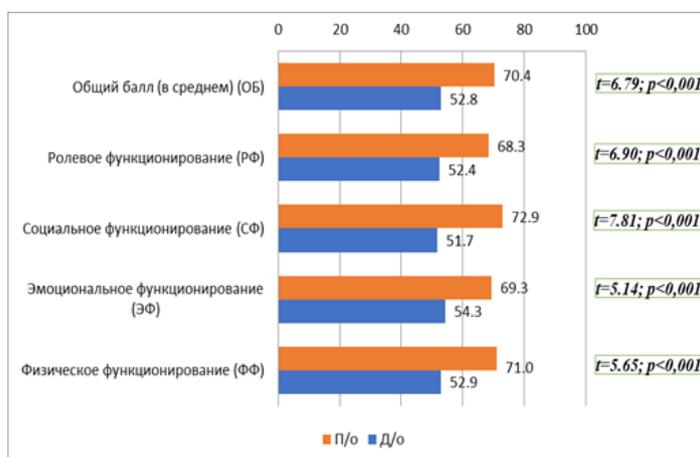


Рис. 1. Динамика показателя качества жизни в основной группе до и через 12 месяцев после операции

Более наглядную картину соотношения показателей качества жизни в группах сравнения через 12 месяцев после операции к здоровым детям, можно проследить на диаграмме **рис. 2**.

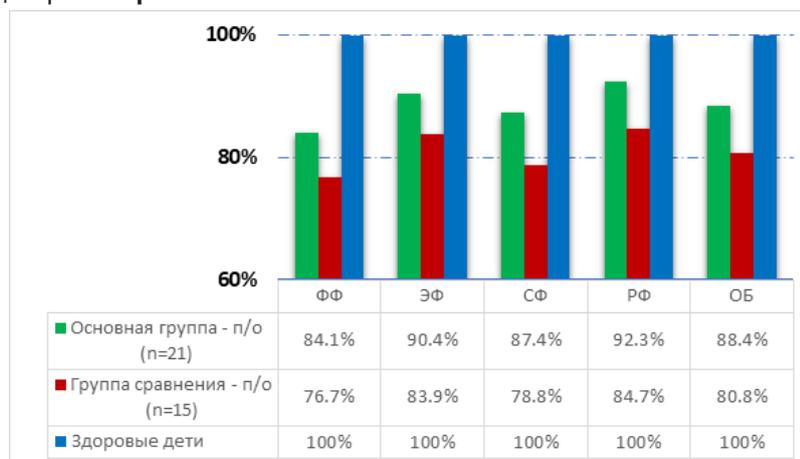


Рис. 2. Соотношение показателей качества жизни в группах сравнения через 12 месяцев после операции к здоровым детям

Так, соотношение показателей качества жизни у детей с БГ в послеоперационном периоде к здоровым детям минимизировано по показателям «ролевого функционирования» (92,3%), «эмоционального функционирования» (90,4%) и «общего балла» (88,4%) соответственно.

Таким образом, анализ качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга показал достоверный прирост показателей по всем шкалам через год после оперативного лечения, при этом степень улучшения была выше ($p < 0,05$) при выполнении усовершенствованной методики операции De La Torre-Ortega (в среднем с 62,0-70,8% по всем шкалам до операции до 84,1-92,3% по отношению к группе здоровых детей) с изменением значения общего балла с $52,8 \pm 10,0$ до $70,4 \pm 6,4$ ($t = 6,79$; $p < 0,001$), в свою очередь трансанальная резекция толстой кишки по классической методике Соаве-Ленюшкина позволила достичь соответствие к группе здоровых детей в среднем на уровне 76,7-84,7% с приростом показателя общего балла только до $64,3 \pm 4,4$.

Применение модифицированного способа операции De La Torre-Ortega у детей с болезнью Гиршпрунга позволило улучшить все основные параметры оценки качества течения ближайшего послеоперационного периода ($p < 0,05$ - по сравнению показателей длительности обезболивания, восстановления перистальтики, начала энтерального питания и сроков активизации больных), а также сократить общую частоту осложнений с 63,8% до 31,6% ($\chi^2 = 8,743$; $Df = 1$; $p = 0,004$) и соответственно период госпитализации с $22,1 \pm 3,2$ до $15,1 \pm 5,2$ суток ($t = 7,23$; $p < 0,001$).

Совершенствование тактико-технических аспектов к хирургическому лечению детей с болезнью Гиршпрунга в совокупности с комплексной программой послеоперационной реабилитации позволили улучшить функциональные результаты, значение которых в большей степени соответствовало нормативным показателям у здоровых детей.

Выводы.

1. В сроки наблюдения до 12 месяцев после хирургического лечения детей с болезнью Гиршпрунга в основной группе отмечено снижение частоты функционально-органических осложнений (стеноз анального канала, запор, энкопрез) с 40,4% до 18,4% ($\chi^2 = 4,792$; $Df = 1$; $P = 0,029$), что в целом позволило увеличить долю хороших результатов с 46,8% до 73,7% ($\chi^2 = 7,046$; $Df = 2$; $P = 0,030$).

2. Анализ качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга показал достоверный прирост показателей по всем шкалам через год после оперативного лечения, при этом степень улучшения была выше ($p < 0,05$) при выполнении усовершенствованной методики операции De La Torre-Ortega (в среднем с 62,0-70,8% по всем шкалам до операции до 84,1-92,3% по отношению к группе здоровых детей) с изменением значения общего балла с $52,8 \pm 10,0$ до $70,4 \pm 6,4$ ($t = 6,79$; $p < 0,001$), в свою очередь трансанальная резекция толстой кишки по классической методике Соаве-Ленюшки-

на позволила достичь соответствие к группе здоровых детей в среднем на уровне 76,7-84,7% с приростом показателя общего балла только до 64,3±4,4.

LIST OF REFERENCES

- [1] Bradnock TJ, Knight M, Kenny S, Nair M, Walker GM; British Association of Paediatric Surgeons Congenital Anomalies Surveillance System. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. *Arch Dis Child* 2017;102(8):722-727. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2016-311872>.
- [2] Pakarinen M. Perioperative Complications of Transanal Pull-through Surgery for Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg* 2018;28(2):152-155. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1632393>.
- [3] Levitt MA, Hamrick MC, Eradi B, Bischoff A, Hall J, Peña A. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2013;48:2289-95. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.03.002>.
- [4] Byström C, Östlund S, Hoff N, Wester T, Granström AL. Evaluation of Bowel Function, Urinary Tract Function, and Quality of Life after Transanal Endorectal Pull-Through Surgery for Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg* 2021;31:40-8. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1715612>.
- [5] De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(98\)90169-5](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(98)90169-5).
- [6] Jiao C, Yu D, Li D, Wang G, Feng J. A Long-Term Follow-Up of a New Surgery Method: Laparoscope-Assisted Heart-Shaped Anastomosis for Hirschsprung's Disease. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2018;28:471-5. <https://doi.org/10.1089/lap.2017.0275>.
- [7] Dingemann J, Dellenmark-Blom M, Quitmann JH. Health-Related Quality of Life in Pediatric Surgical Patients and their Caretakers. *Eur J Pediatr Surg* 2020;30:223-4. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1713596>.
- [8] Garcia LFDS, Manna TD, Passone C de GB, Oliveira LS de. Translation and validation of Pediatric Quality of Life Inventory™ 3.0 Diabetes Module (PedsQL™ 3.0 Diabetes Module) in Brazil-Portuguese language. *J Pediatr (Rio J)* 2018;94:680-8. <https://doi.org/10.1016/j.jped.2017.09.009>.