

УДК 616.36-002.17-084

Протокол лечения болезни Гиршпрунга у детей

Н.М. Леоневская, С.И. Эрдес, М.А. Ратникова

(Московская медицинская академия им. И. М. Сеченова)

Treatment algorithm for Hirschsprung disease at children

N.M. Leonevskaya, S.I. Erdes, M.A. Ratnikova

Обсуждаются вопросы диагностики, классификации, варианты клинических проявлений болезни Гиршпрунга (БГ) у детей различного возраста. Рассматриваются лечебные подходы, варианты оперативного вмешательства (достоинства, недостатки, осложнения), прогноз данного заболевания. Представлена клиническая демонстрация ребенка 10 лет с БГ.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, дети.

Issues of diagnostics, classification, variants of clinical manifestations of *Hirschsprung disease* (HD) at children of various age are presented. Treatment approaches, variants of surgical intervention (advantages, disadvantages, complications), prognosis at this disease are considered. Clinical demonstration of 10 years old child with HD is presented.

Key words: Hirschsprung disease, children.

Больная Гиршпрунга (БГ) — аганглионарный мегаколон — это аномалия развития толстой кишки (ее врожденный дефект) наследственной этиологии, характеризующаяся полным отсутствием или дефицитом ганглиев подслизистого и мышечно-кишечного нервных сплетений. Заболевание известно достаточно давно, но встречается редко. Основные клинические симптомы болезни впервые подробно описаны Фавалли (С. Favalli) в 1846 г. Как самостоятельную нозологическую форму болезнь выделили после сообщения датского педиатра Гиршпрунга (Н. Hirschsprung), который в 1887 г. описал клиническую картину «новой болезни» (врожденный гигантизм толстой кишки). Позднее ей было присвоено его имя [19].

Распространенность БГ — 1 больной на 4000–5000 населения [14], преобладающий пол — мужской (4–5:1). Более частая заболеваемость мальчиков подтверждает наследственную передачу, связанную с полом [1]. Изолированные случаи БГ составляют 70%. У 12% больных обнаружены хромосомные аномалии. Ассоциированные, врожденные пороки развития и синдромы находят у 18% пациентов [13, 16]. При БГ описаны различные хромосомные аномалии, наиболее частой является простая трисомия 21 хромосомы (2–10%) [13, 14].

В практике зарегистрирован широкий спектр изолированных аномалий, встречающихся с час-

тотой от 5 до 30%. Так, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) и дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) обнаруживают у 5% больных, исключая пациентов с трисомией 21 хромосомы. Дисплазия или агенезия почек выявляется у 4,4% в выборке из 160 больных. Изменения гениталий, включая гипоспадию, наблюдаются в 2–3% случаев. Есть сообщения о мальформациях желудочно-кишечного тракта — дивертикуле Меккеля, пилорическом стенозе, единственной пупочной артерии, паховой грыже, атрезии кишечника [14, 17].

Этиология и патогенез

В этиологии болезни Гиршпрунга главную роль играют наследственные или внутриутробные нарушения развития вегетативной нервной системы толстой кишки с недоразвитием (гипоганглиоз) или полным отсутствием (аганглиоз) ганглионарных клеток межмышечного (ауэрбахова) и подслизистого (мейсснерова) нервных сплетений (рис. 1). Дефект является следствием нарушения краниокаудальной миграции клеток нервного гребня при формировании нервной системы кишечника между пятой и двенадцатой неделями эмбриогенеза, и поэтому рассматривается как нейрокристалопатия [15, 18].

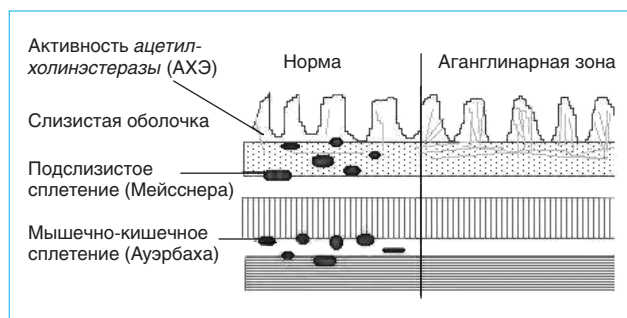


Рис. 1. Схема морфологических изменений стенки кишечника при БГ

В патогенезе болезни Гиршпрунга основное значение имеют аномальное развитие, дефицит или полное отсутствие на определенном участке стенки толстой кишки ганглионарных нервных клеток и нарушение проводимости импульсов по нервным волокнам. В результате на данном участке возникают дистрофические изменения мышечных слоев кишки. Перистальтика кишки в этой зоне отсутствует, такое состояние расценивается как функциональный стеноз [1].

Перистальтика участков, расположенных проксимальнее, усиливается, что первоначально ведет к компенсаторной гипертрофии мышечной ткани конкретного участка кишки (при регионарной мегаколондолихосигме) [1], а в дальнейшем — к дистрофическим изменениям мышечных волокон (вследствие постоянной рабочей перегрузки), а также замещению их соединительной тканью, что обуславливает еще большее расширение кишки проксимальнее аперистальтической зоны. При гистологическом исследовании расширенных отделов толстой кишки находят гипертрофию мышечных волокон одновременно с их склерозом и замещением соединительной тканью. Это вызывает резкое утолщение кишечной стенки [9].

Классификация БГ (А.И. Ленюшкин, 1990)

Болезнь Гиршпрунга классифицируется в зависимости от [5, 7, 8]:

1. **Формы течения:**

- острая;
- подострая;
- хроническая;

2. **Локализации:**

а) *прямокишечная*

- с поражением промежностного отдела;
- с поражением ампулярной части;

б) *ректосигмоидальная*

- с поражением части сигмовидной кишки;
- с субтотальным или тотальным ее поражением;

в) *субтотальная*

- с поражением поперечной ободочной кишки;
- с распространением поражения на правую

половину кишечника;

г) *тотальная*

3. Клинической стадии болезни:

- компенсированная;
- субкомпенсированная;
- декомпенсированная.

Клиническая картина

Клинические проявления болезни зависят не только от протяженности поражения, но и от возраста ребенка. Так, у новорожденных встречается преимущественно острая форма болезни, проявляющаяся симптомами низкой кишечной непроходимости. Первыми признаками заболевания наиболее часто оказываются позднее отхождение мекония (на 2–3-й день после рождения), прогрессирующее вздутие живота, рвота, неонатальный энтероколит [1]. При хроническом течении болезни у новорожденных, кроме позднего отхождения мекония, в последующие дни отмечаются периодическая задержка стула, усиленная кишечная перистальтика, выявляемая при аускультации живота [2].

У детей старшего возраста основными симптомами являются упорный запор и метеоризм. Больные жалуются на плохой аппетит, увеличение живота, боль в животе, упорные запоры, исчезающие после приема слабительных средств или (чаще) после очистительной клизмы. Стул обычно отсутствует в течение 3–7 дней, очень редко бывает самостоятельным (у подавляющего большинства только после клизмы). Характерно обильное количество каловых масс плотной консистенции («каловые камни»), состоящих из мелких комочков, иногда испражнения имеют лентообразную форму. Изредка может возникать диарея («парадоксальный понос»), обусловленная нарушением функции печени, ишемией расширенного участка кишки, воспалительными процессами и дисбактериозом кишечника [2].

При длительной задержке стула может развиться каловая интоксикация, симптомы которой отчетливо проявляются у детей более старшего возраста: задержка нарастания массы тела, бледность кожного покрова и слизистых оболочек, нарушение водно-электролитного состава крови, гипопротейнемия, отеки, расстройство функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем, значительное увеличение живота. Живот приобретает форму «лягушачьего», асимметричный, выражены истончение брюшной стенки и перистальтика раздутых петель кишечника. При пальпации ощущается кишка, увеличенная в размерах и переполненная каловыми массами плотной или тестоватой консистенции. Резкое вздутие живота способствует появлению деформации грудной клетки, ограничению экскурсии легких, смещению средостения, что обуславливает возникновение заболеваний бронхолегочной и сердечно-сосудистой систем. При относительно небольшом участке аганглиоза на фоне постоянного запора



Рис. 2. Дополнительная петля кишечника при УЗИ [по И.В. Дворяковскому, 1999]

иногда появляется энкопрез (недержание кала, каломазание) [1, 2].

Диагностика

План обследования ребенка с подозрением на БГ включает:

- осмотр ректоанальной области;
- пальцевое исследование прямой кишки;
- УЗИ (для диагностики сопутствующей патологии);
- обзорная рентгенография органов брюшной полости;
- ирригография;
- эндоскопическое исследование;
- биопсия стенки прямой кишки с определением активности АХЭ.

Осмотр ректоанальной области и пальцевое исследование прямой кишки позволяют оценить состояние ампулы кишки и тонус сфинктера. Нередко на высоте запора определяются пустая ампула и резкое повышение тонуса анального жома [8].

При проведении УЗИ органов брюшной полости (рис. 2) удастся увидеть дополнительную петлю кишечника [8].

На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости (рис. 3) можно увидеть резко расширенные петли толстой кишки.

Данные методы обследования, жалобы пациентов дают возможность лишь заподозрить патологию со стороны толстой кишки, но не подтвердить ее. Для окончательной постановки диагноза необходимо проведение более специфических методов обследования, таких как ирригография, колоно- или ректороманоскопия, биопсия стенки толстой кишки, определение активности АХЭ [8].

Важное место в диагностике БГ имеет ирригография (рис. 4). Данный метод позволяет выявить зоны сужения аганглиоза, локализацию и протяженность расширенных зон кишки, диаметр которых обычно составляет 10–15 см. При изучении пассажа бариевой взвеси по желудочно-кишечному тракту наблюдается длительный (в течение нескольких суток) застой ее в расширенных отделах толстой кишки [11].

При ректороманоскопии обращает внимание пустая прямая кишка даже без предшествующей подготовки к исследованию. Дистальная ее часть сужена, складки утолщены. Проксимальная часть, наоборот, расширена, содержит кал или каловые камни [6].

Существенное значение в диагностике отводится биопсии стенки прямой кишки, которая выпол-

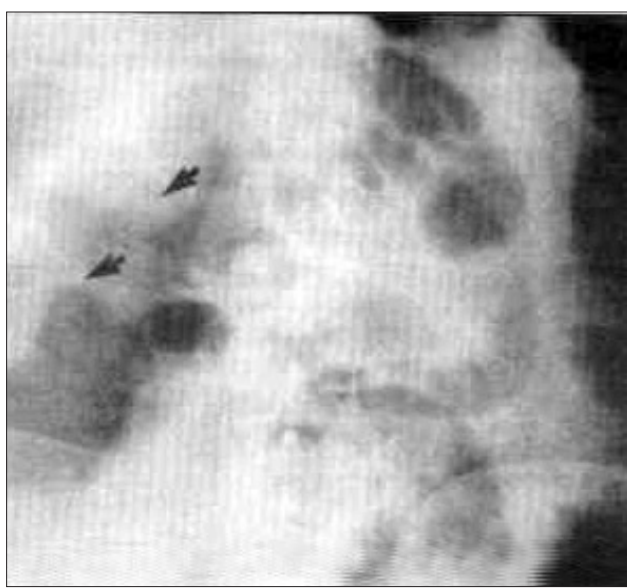
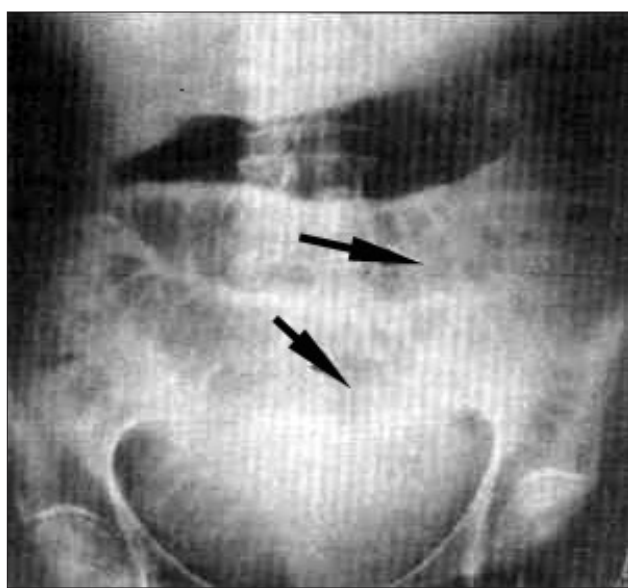


Рис. 3. Резко расширенные петли толстой кишки (показаны стрелками) [по М.Ф. Оттерсону, 2001]

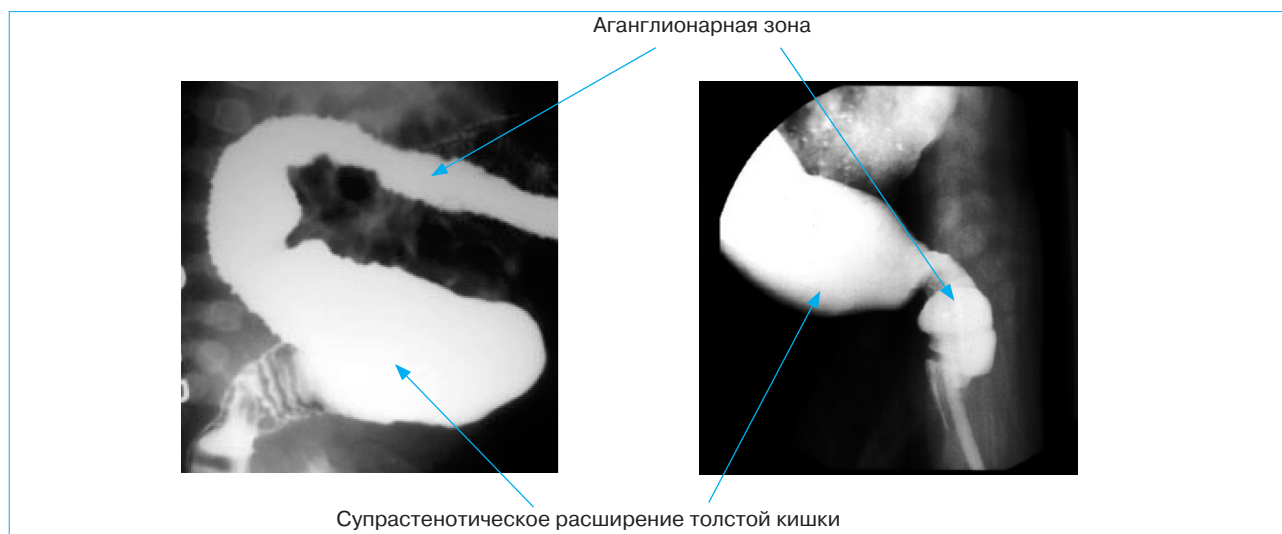


Рис. 4. Данные ирригографии

няется двумя способами. Послойная биопсия осуществляется под общим обезболиванием, во время которого берется участок мускульного слоя кишки размером 2×1 см; биопсийный материал должен обязательно вмещать оба мускульных слоя [8]. Пункционная биопсия выполняется без наркоза: берется слизистый и подслизистый слой на 2–3 см выше зубчатой линии, потом на 2–2,5 см выше первого, а затем на 2–2,5 см выше второго места биопсии и т. д., так как в более дистальных отделах прямой кишки плотность расположения ганглиозных клеток уменьшается, что позволяет найти клетки мейснерова субмукозного сплетения. После проведения биопсии эти образцы подлежат нейрогистохимическому исследованию для определения активности АХЭ.

В зависимости от выраженности выделяют 4 варианта реакции на АХЭ:

- резко позитивная — в мускульной пластинке слизистой оболочки определяется большое содержание диффузно расположенной АХЭ;
- позитивная — менее плотное расположение АХЭ-позитивного вещества, холинергические волокна тоньше и располагаются в одну полоску, реже — в несколько полосок;
- слабо позитивная — позитивные волокна в собственно слизистом слое располагаются в один слой в виде тонкой сетки, неравномерно;
- негативная — позитивные короткие толстые волокна. В слизистой оболочке у этих больных наблюдается небольшое количество АХЭ [6].

Лечение

1. Консервативное

Консервативное лечение при БГ является симптоматическим и может рассматриваться как подготовка к хирургическому вмешательству. Основными элементами консервативной терапии являются:

- Диета — продукты, богатые клетчаткой (преимущественно), растительные масла, кисломолочные продукты, мясо, желативно в полужидком состоянии. Исключаются свежий хлеб, мучные блюда. В последующем назначают диету с минимальным содержанием шлаков, богатую белком и витаминами (белковые и витаминные энпиты, которые содержат витамины А, В₁, В₅, В₆, В₁₂, С, D, Е, РР и минеральные вещества — кальций, фосфор, калий, натрий, магний, медь, марганец, железо, цинк, йод, селен). Энергетическая ценность диеты должна составлять 1884–2177 кДж.

- Пробиотики (эубиотики) — препараты, которые содержат микроорганизмы (представители нормальной микрофлоры кишечника или их структурные компоненты): бифидум-бактерин форте, бактрин, бификол, бифи-форм, хилак форте.

- Полиферментные средства: препараты панкреатина — креон, мезим форте, трифермент, панкреатин, ферменты — фестал, энзистал, дигестал, полизим, котазим, панзинорм форте.

- Применение масляных, сифонных очистительных клизм.

- При выраженных нарушениях нутритивного статуса используются внутривенные инфузии белковых препаратов, электролитных растворов.

- Витамины В₆, В₁₂, Е, С.

- Массаж живота, лечебная физкультура [8].

2. Хирургическое

Главной целью оперативного лечения являются удаление аганглионарной зоны и резекция декомпенсированных расширенных отделов толстой кишки [10].

Существует несколько модификаций хирургического вмешательства.

Операция Свенсона–Исакова — эвагинация прямой кишки через задний проход и низведение через нее дистального отдела пересеченной сигмовидной кишки; анастомоз на кишку при этом

накладывается вне пределов брюшной полости. К недостаткам метода можно отнести нарушение функции тазовых органов [3].

Операция Дюамеля–Баирова — ретроректальное трансанальное низведение неизмененного участка толстой кишки и формирование анастомоза между задней стенкой прямой кишки и передней стенкой низведенной кишки. В числе недостатков метода — возможность нарушения акта дефекации вследствие оставления длинной культи прямой кишки, а также стеноза анастомоза, обусловленного образованием рубцов в месте наложения зажимов. Наложение бокового анастомоза менее физиологично. При этом вмешательстве возможно повреждение сфинктерного аппарата и нарушение функции тазовых органов [12].

Операция Соаве–Ленюшкина — резекция аганглионарной зоны вместе с наиболее измененным участком кишки с формированием первичного колоректального анастомоза. Суть этой операции состоит в том, что после демуккозирования ректального участка удаляемой кишки осуществляют низведение неизменной ободочной кишки на промежность в мышечном футляре прямой кишки. Недостаток: при демуккозации кишечника не обеспечивается хороший обзор операционного поля, а в случае выраженного склероза подслизистого слоя риск повреждения слизистой оболочки возрастает. При выполнении демуккозации только из лапаротомного доступа достаточно трудно определить уровень, на котором необходимо завершить данную манипуляцию. При длинной аганглионарной зоне недостаточная демуккозация приводит к сохранению участка аганглиоза, что впоследствии может вызвать стеноз анастомоза или рецидив заболевания. При чрезмерно низкой мобилизации слизистой оболочки возможно повреждение нервных рецепторов с последующим нарушением функции тазовых органов [2].

Операция Ребейна — интраабдоминальная резекция аганглионарной зоны толстой кишки и большей части прямой кишки с наложением экстраперитонеального анастомоза. К недостаткам можно отнести возможность оставления части аганглионарной зоны в проксимальном отделе прямой кишки, а также возникновение воспалительного процесса в области анастомоза [4].

Осложнения

В послеоперационном периоде возможны следующие осложнения:

- энтероколит;
- недостаточность анастомоза;
- нагноение межфутлярного пространства;
- локальный абсцесс;
- гематома межфутлярного пространства;
- анаэробная (кловидиальная) инфекция.

Все перечисленные осложнения могут привести к развитию перитонита с последующим развитием сепсиса, рецидиву запоров, редко развивается спаячная кишечная непроходимость (чаще у детей, которые перенесли предыдущие оперативные вмешательства — наложение стомы). Возможен энкопрез разной степени выраженности [8].

Клинический пример

Мальчик В. 10 лет поступил в клинику с жалобами на постоянное каломазание, примесь слизи в испражнениях, вздутие живота.

Из анамнеза жизни известно следующее. С рождения реакция на молочные смеси в виде проявлений атопического дерматита, рвоты, срыгивания, жидкого стула. Молочные смеси заменены на соевые и гидролизаты белков — рвота прекратилась, сохранялся жидкий стул, при лечении ферментами отмечен временный положительный эффект. С 3 лет на фоне чередования запоров и поносов появились вздутие живота, периодическое недержание кала. В 3 года 2 месяца при обследовании в Филатовской больнице была диагностирована дисахаридазная недостаточность, назначено лечение ферментами, пре- и пробиотиками, гипертоническими клизмами, достигнут временный положительный эффект. По результатам морфологического исследования биоптата тощей кишки выявлено укорочение ворсинок, установлен диагноз целиакии. При рентгенологическом исследовании кишечника диагностирован долихоколон. Получал аглиадиновую диету с исключением пищевых аллергенов. В 4 года в связи с эпизодами неустойчивого стула проведена колоноскопия, выявлен колит, назначен преднизолон на 6 мес в максимальной дозе 15 мг/сут с последующим ее снижением. В 5,5 года по данным ирригоскопии диагностирован мегадолихоколон с нарушением функции аноректальной зоны. У мальчика сохранялись склонность к неустойчивому стулу (периодически со слизью и кровью), боли в животе. Назначены аглиадиновая диета с исключением пищевых аллергенов, креон, мотилиум, хилак форте, электростимуляция кишечника, дюфалак. На фоне лечения отмечено некоторое улучшение, сохранялись лишь пальпаторные боли по ходу толстой кишки и вздутие живота. Дома проведен курс сульфасалазина, креона, дюспаталина.

В 6 лет повторно находился на стационарном лечении в Измайловской ДГКБ, где были проведены колоноскопия и морфологическое исследование биоптата слизистой оболочки толстой кишки на АХЭ — результат отрицательный. В 7 лет в хирургическом отделении указанной больницы выполнена поэтажная биопсия толстой кишки. Выявлены изменения, соответствующие болезни Гиршпрунга: прямая кишка — элементы интрамурального сплетения отсутствуют, сигмовидная кишка — межмышечное сплетение содер-

жит единичные уродливые ганглии, нисходящий отдел толстой кишки — снижено количество нейронов. Проведена лапароскопическая операция по Соаве. После операции временно стул был ежедневным, самостоятельным, затем вновь появилось недержание кала.

В настоящее время ежедневный энкопрез, пользуется памперсами. В ноябре 2007 г. мальчику было проведено функциональное исследование запирающего аппарата прямой кишки. Установлено: функциональное состояние мышц соответствует 2–3-й степени недостаточности анального сфинктера за счет снижения тонуса (дисфункция внутреннего сфинктера), снижение резервуарной функции низведенной кишки.

Окончательный диагноз: болезнь Гиршпрунга, состояние после операции по Соаве, мегадолихоколон, энкопрез на фоне недостаточности анального сфинктера, снижения резервуарной функции низведенной кишки, целиакия, хронический колит.

Заключение

Болезнь Гиршпрунга является серьезной проблемой, требующей ранней диагностики, тщательного обследования и лечения. Наиболее тяжелые формы — субтотальная и тотальная. Основным методом лечения является хирургический, представленный 4 способами, каждый из которых имеет свои недостатки: нарушение функции тазовых органов, повреждение сфинктерного аппарата, оставление части аганглионарной зоны в проксимальном отделе прямой кишки, а также возникновение воспалительного процесса в области анастомоза.

Дальнейшее изучение этиологии, раннее выявление симптомов заболевания позволят своевременно его диагностировать, избежать развития тяжелых форм и осложнений при лечении.

Список литературы

1. Белоусов Ю.В. Педиатрическая гастроэнтерология: Новейший справочник. — М.: Эксмо, 2006. — С. 680–684.
2. Болезнь Гиршпрунга. — <http://smirnov-gastroentero.narod.ru>.
3. Долецкий С.Я., Пугачев А.Г. Непроходимость пищеварительного тракта у новорожденных и грудных детей. — М., 1968. — С. 254.
4. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. — М., 1988. — С. 203.
5. Ленюшкин А.И. Детская колопроктология. — М., 1990. — С. 176.
6. Логинов А.С., Парфенов А.И. Болезни кишечника: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2000. — С. 257–259.
7. Пайков В.Л., Хацкель С.Б. Гастроэнтерология детского возраста в схемах и таблицах: Справочное руководство. — СПб: Спец. лит-ра, 1998. — 534 с.
8. Протокол лечения болезни Гиршпрунга у детей. — <http://www.medafarm.ru>.
9. Руководство по гастроэнтерологии: В 3 т. / Под ред. Ф.И. Комарова, А.Л. Гребнева. — Т. 3. Болезни поджелудочной железы, кишечника, системные заболевания с нарушением функций пищеварительного тракта. — М.: Медицина, 1996. — С. 337–340.
10. Федоров В.Д., Дульцев Ю.В. Проктология. — М.: Медицина, 1984. — С. 384.
11. Хирургические болезни / Под ред. М.И. Кузина. — М.: Медицина, 1995. — 784 с.
12. Шалимов А.А., Саенко В.Ф. Хирургия кишечника. — Киев, 1977. — С. 109.
13. Baird P.A. Hirschsprung disease in a large birth cohort // Teratology. — 1985. — Vol. 32. — P. 171–177.
14. Bodian M., Carter C. A family study of Hirschsprung disease // Ann. Hum. Genet. — 1963. — Vol. 26. — P. 261.
15. Bolande R.P. The neurocristopathies; a unifying concept of disease arising in neural crest maldevelopment // Hum. Pathol. — 1973. — Vol. 5. — P. 409–429.
16. Brooks A.S., Breuning M.H., Meijers C. Spectrum of phenotypes associated with Hirschsprung disease: an evolution of 239 patients from a single institution. The Third International Meeting Hirschsprung disease and related neurocristopathies. — France: Evian, 1988.
17. Goldberg E.I. An epidemiological study of Hirschsprung's disease // Int. Epidemiol. — 1984. — Vol. 13. — P. 479–485.
18. Taraviras S., Pachnis V. Development of the mammalian enteric nervous system // Curr. Opin. Genet. Dev. — 1999. — Vol. 9. — P. 321.
19. Whitehouse F., Keroohan J. Mesenteric plexuses in congenital megacolon: study of 11 cases // Arch. Intern. Med. — 1948. — Vol. 82. — P. 75.