

© Коллектив авторов, 2014
УДК 616.34 – 007.271 – 07-08
DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2014.09004>
ISSN – 2073-8137

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТАЛЬНЫХ ФОРМ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Р. И. Абайханов, И. В. Киргизов, А. В. Шахтарин, М. Н. Апросимов

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Блезнь Гиршпрунга является наиболее частой хирургической причиной развития хронического толстокишечного стаза у детей. Тактика ведения больных с классическими формами заболевания (ректо-сигмоидная, субтотальная и тотальная) не вызывает сомнения, тогда как ведение пациентов с короткой и ультракороткой формой болезни Гиршпрунга остается спорным [1, 2, 3]. Это связано прежде всего с тем, что клиническая картина заболевания может сильно варьировать. Так, у ребенка с ректальной формой основной клинический симптом – запоры, которые могут не проявляться с периода новорожденности из-за жидкой консистенции кала. Также у этих больных заболевание реже достигает стадии декомпенсации, а консервативное лечение довольно долгое время помогает справиться с толстокишечным стазом [4, 5, 6, 7]. При проведении ирригографии редко удается увидеть зону стеноза с характерным супрастенотическим расширением вышележащей толстой кишки. И даже при установлении правильного диагноза остается открытым вопрос о выборе оптимальной методики оперативного вмешательства при данной патологии [8, 9, 10].

Целью нашей работы являлось улучшение результатов диагностики и лечения ректальной формы болезни Гиршпрунга у детей.

Материал и методы. В период с 2010 по 2013 г. нами было пролечено 80 детей, страдающих хроническим толстокишечным стазом, не поддающимся консервативному лечению. Возраст детей варьировал от 5 до 15 лет. Необходимо отметить, что несмотря на проведение всем пациентам неоднократных курсов консервативной терапии в течение 2 лет (диета, физиолечение, слабительные,

ЛФК и массаж) достичь стойкого положительного клинического эффекта не удавалось.

Для подтверждения диагноза всем пациентам проводилось тщательное клинко-морфологическое обследование, которое включало:

- ирригографию;
- профилометрию анального канала (патент РФ № 91835 «Устройство для определения императивного позыва на дефекацию» от 10.03.2010);
- ректальную манометрию (патент РФ № 123648 «Устройство для определения императивного позыва на дефекацию»);
- патоморфологию (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону).

Для определения нормальных показателей профилометрии и ректальной манометрии нами было обследовано 20 детей в возрасте от 3 до 15 лет без нарушений деятельности желудочно-кишечного тракта и патологии аноректальной области, которые составили референтную группу. Для статистической обработки данных использовалась программа «Statistica» 6.0.

Результаты и обсуждение. Все пациенты поступали в плановом порядке с жалобами на упорные запоры, отсутствие самостоятельного стула, снижение аппетита, увеличение размеров живота, отсутствие эффекта от консервативной терапии. Задержки стула по 3–4 дня были выявлены у 16,3 %, что соответствовало субкомпенсированной форме заболевания, по 5–7 дней – у 52,5 % и более 7 дней – у 31,2 % (декомпенсированные формы). При этом проведение ирригографии позволило выявить мегаректум – у 22,5 %, мегадолихосигму – у 67,5 %, мегадолихоколон – у 8 %.

Выполнение непрерывной анальной профилометрии (рис. 1) всем пациентам с длительным течением хронического толстокишечного стаза позволило определить у 46 % увеличение давления в анальном канале (гипертонус сфинктера) 154 мм вод. ст. ($p < 0,05$), у 19 % снижение профиля давления (гипотония анальных мышц) 123 мм вод. ст. и нормотонию у 35 % пациентов при сравнении с референтной группой.

При этом у всех обследованных пациентов определялось снижение ректальной чувствительности, объем жидкости, необходимый для выявления императивного позыва, был повышен (163 мл) по сравнению с референтной группой.

Абайханов Расул Иосифович,
очный аспирант ФГБУ «НЦЗД» РАМН, г. Москва;
тел.: 84991341455; e-mail: r09r@mail.ru

Киргизов Игорь Витальевич,
доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением
хирургии ФГБУ «НЦЗД» РАМН, г. Москва;
тел.: 89057720953; e-mail: drkirgizov@yandex.ru

Шахтарин Артем Викторович,
кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник
детского хирургического отделения Научного центра здоровья
детей РАМН, г. Москва;
тел.: 8(499)1341317; e-mail: artemshakhtarin@mail.ru

Апросимов Максим Николаевич,
очный аспирант ФГБУ «НЦЗД» РАМН, г. Москва;
тел.: 84991341455; e-mail: aprosimovmd@gmail.com

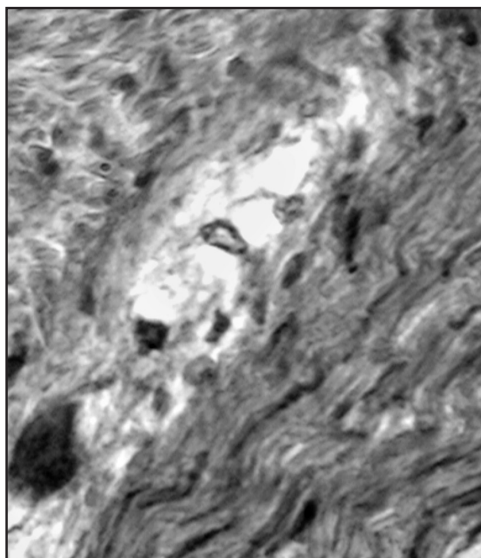


Рис. 1. Аганглиоз прямой кишки (окраска пикрофуксин)

Для уточнения диагноза и исключения функциональной природы заболевания всем больным была проведена полнослойная биопсия стенки прямой кишки. На расстоянии 6 см от зубчатой линии брался биоптат размером 2x1 см по Свенсону, с последующей окраской срезов пикрофуксином по Ван-Гизону, резорцин-фуксином по Вейгерту, серебрением по Карупу, гематоксилином и эозином и микроскопическим исследованием пейсмейкеров с помощью реакции CD₁₁₇.

У 59 больных при гистологическом исследовании биоптата обнаружен гипоганглиоз, у 21 пациента выявлен аганглиоз (рис. 2). Важно отметить, что клиническая картина заболевания у детей с аганглиозом соответствовала декомпенсированной форме течения заболевания. Всем детям выполнялась трансанальная резекция толстой кишки.

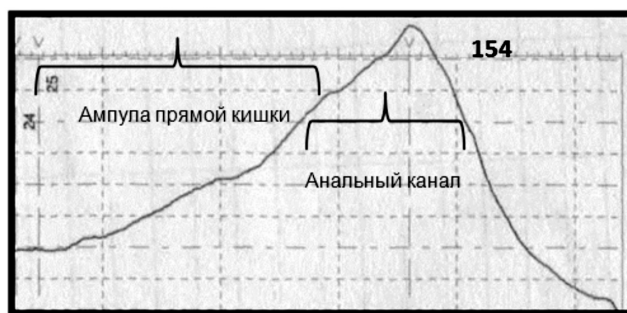
Всем пациентам с гипоганглиозом толстой кишки и гипертонусом анального сфинктера после предварительной подготовки толстой кишки (клизмы и слабительные препараты) проводилась порционная сфинктеротомия внутреннего анального сфинктера с рассечением мышечных волокон внутреннего сфинктера приблизительно на $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$, острым путем, под ультразвуковым контролем на аппарате «Viking-2400» с использованием конвексного датчика с частотой 9,0 МГц (рис. 3). Длительность операции не превышала 10 минут. Послеоперационный период у всех больных протекал гладко. Раны зажили первичным натяжением. Дефекация у детей проходила безболезненно.

После проведения частичной сфинктеротомии внутреннего сфинктера под ультразвуковым контролем в 83 % случаев отмечался стойкий положительный результат. Дефекация происходила не реже одного раза в 1–2 дня. При этом показатели профилометрии приблизились к значениям референтной группы и составили 128 мм вод. ст.

Стоит отметить, что благодаря дозированному рассечению сфинктера нами ни в одном случае не наблюдалось в послеоперационном периоде каломазания или каких-либо других осложнений.

Дозированная сфинктеротомия внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем позволила избежать повреждение кровеносных сосудов, что приводило к минимальной травматизации анальной области и соответственно уменьшению времени операции и длительности послеоперационного периода.

Заключение. Таким образом, ректальная форма болезни Гиршпрунга с ультракоротким аганглионарным сегментом характеризуется стойкими запорами, отсутствием типичной рентгенологической картины, гипертонусом анального сфинктера и длительным периодом компенсации.



до операции



после операции

Рис. 2. Профилометрия анального канала



Рис. 3. В ходе операции – порционное рассечение внутреннего анального сфинктера

Наш опыт, полученный при использовании дифференцированного подхода в выборе методики оперативного лечения при ректальных формах болезни Гиршпрунга с использованием малотравматичных оперативных вмешательств (частичная сфинктерометрия), позволил убедиться в высокой эффективности данной мето-

дики, а также в меньшем количестве послеоперационных осложнений у детей с ректальными формами болезни Гиршпрунга. Полученные результаты свидетельствуют о том, что зачастую причиной хронических запоров, не поддающихся консервативному лечению, является недиагностированная хирургическая патология.

Литература

1. Барская, М. А. Хирургические аспекты хронических запоров у детей / М. А. Барская, А. И. Кузьмин, А. Г. Муни [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2011. – С. 14.
2. Богоносков, А. Ю. Хирургическое лечение хронических запоров у детей / А. Ю. Богоносков, И. Н. Кайгородова, В. Н. Стальмахович // Материалы VIII Российского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2009. – С. 277–278.
3. Григович, И. Н. Детская хирургия и педиатр Гарольд Гиршпрунг (к 175-летию со дня рождения) / И. Н. Григович, Ю. Г. Пяттоев // Детская хирургия. – 2006. – № 6. – С. 53–55.
4. Доронин, Ф. В. Оптимизация хирургического лечения толстокишечного аганглиоза у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Доронин Ф. В. – Ростов н/Д, 2006. – 19 с.
5. Минаев, С. В. Оптимизация лечебного подхода у новорожденных с некротизирующим энтероколитом /

References

1. Barskaya, M. A., Kuzmin A. I., Munin A. G., Varlamov A. V., Popov S. B., Yefimov Ye. L. *Rossysky vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. – Russian Bulletin of pediatric surgery, anaesthesiology and resuscitation. 2011;14.
2. Bogonosov A. Yu., Kaygorodova I. N., Stalmakhovich V. N. *Khirurgicheskoye lecheniye khronicheskikh zaporov u detey. Materialy VIII Rossyskogo kongressa «Sovremennye tekhnologii v pediatrii i detskoy khirurgii»*. M.; 2009. P. 277–278.
3. Grigovich, I. N., Pyatoyev Yu. G. *Detskaya khirurgiya. – Children's surgery*. 2006;6:53-55.
4. Doronin F. V. *Optimizatsiya khirurgicheskogo lecheniya tolstokishechnogo aganglioza u detey: Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. Rostov-na-Donu; 2006. 19 p.*

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТАЛЬНЫХ ФОРМ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Р. И. АБАЙХАНОВ, И. В. КИРГИЗОВ,
А. В. ШАХТАРИН, М. Н. АПРОСИМОВ

Болезнь Гиршпрунга является наиболее частой хирургической причиной развития хронического толстокишечного стаза у детей. Было обследовано 80 детей с хроническим толстокишечным стазом. Клинические данные и данные рентгенологических методов исследований при данной патологии могут сильно отличаться от таковых при классических формах болезни Гиршпрунга, что связано с особенностями течения ректальных форм болезни, был разработан алгоритм диагностики данной патологии у детей. Доказана высокая эффективность предложенного авторами малотравматичного метода хирургического лечения ректальных форм болезни Гиршпрунга – порционной сфинктеротомии внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем. Положительный эффект от проведенной операции отмечался в 83 % случаев.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, ректальная форма, дети, диагностика, хирургическое лечение

- С. В. Минаев, Е. А. Товкань, А. В. Качанов, А. В. Исаева // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2013. – Т. 8, № 3. – С. 30–34.
6. Дубровская, М. И. Актуальные вопросы развития запоров у детей, подходы к терапии / М. И. Дубровская, П. В. Паршина // Вопросы современной педиатрии. – 2012. – Т. 11, № 1. – С. 76–82.
7. Ким, Л. А. Из истории детской хирургии. Болезнь Гиршпрунга / Л. А. Ким, Е. А. Рыжов, А. К. Фёдоров // Детская хирургия. – 2011. – № 6. – С. 54–56.
8. Киргизов, И. В. Высокотехнологичные методы хирургического лечения в детской хирургии / И. В. Киргизов, В. М. Сенякович, И. А. Шишкин // Вестник РАМН. – 2011. – № 6. – С. 44–50.
9. Баранов, А. А. Новые технологии в детской хирургии / под ред. А. А. Баранова, И. В. Киргизова. – М. : Педиатр, 2012. – 172 с.
10. Temple, S. J. Is daily dilatation by parents necessary after surgery for Hirschsprung disease and anorectal malformations? / S. J. Temple, A. Sawyer, C. J. Lander // J. Pediatr. Surg. – 2012. – Vol. 47. – P. 209–212.

5. Minayev S. V., Tovkan Ye. A., Kachanov A. V., Isayeva A. V. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza. – Medical News of North Caucasus*. 2013;8(3):30-34.
6. Dubrovskaya M. I., Parshina P. V. *Voprosy sovremennoy pediatrii. – Questions in modern Pediatrics*. 2012;11(1):76-82.
7. Kim L. A., Ryzhov Ye. A., Fyodorov A. K. *Detskaya khirurgiya. – Children's surgery*. 2011;6:54-56.
8. Kirgizov I. V., Senyakovich V. M., Shishkin I. A. *Vestnik RAMN. – Vestnik RAMN*. 2011. – № 6. – S. 44–50.
9. Baranov A. A., Kirgizov I. V. *Novye tekhnologii v detskoy khirurgii*. M.: Pediatr; 2012. 172 p.
10. Temple S. J., Sawyer A., Lander C. J. Is daily dilatation by parents necessary after surgery for Hirschsprung disease and anorectal malformations? *J. Pediatr. Surg*. 2012;47:209-212.

DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF THE RECTAL FORMS OF HIRSCHPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN

АБАЙХАНОВ Р. И., КИРГИЗОВ И. В.,
ШАХТАРИН А. В., АПРОСИМОВ М. Н.

Hirschsprung's disease is the most common surgical cause of chronic colonic stasis in children. We examined 80 children with chronic colonic stasis. The clinical data and radiological imaging data in this pathological condition could be very different from those of the classical forms of Hirschsprung's disease, which is associated with the clinical features of the rectal forms of the disease. The authors have developed a diagnostic algorithm and proved the high efficiency of the proposed low-invasive surgical treatment for rectal forms of Hirschsprung's disease – partial sphincterotomy of internal anal sphincter under ultrasound guidance. Positive effect of the surgery was registered in 83 % of cases.

Key words: Hirschsprung's disease, children, rectal form, diagnosis, surgical treatment