БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА - ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ У ВЗРОСЛЫХ

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE-DIAGNOSIS AND TREATMENT IN ADULTS

УДК 616.348-007.61

Стяжкина Светлана Николаевна — доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской хирургии, Ижевская государственная медицинская академия, г.Ижевск

Фахрутдинова Алсу Илсуровна - студент, Ижевская государственная медицинская академия, г.Ижевск

Шакирова Рузиля Раушановна - студент, Ижевская государственная медицинская академия, г.Ижевск

Styazhkina S.N. phac-surg@igma.udm.ru

Farkhutdinova A.I. Alsushka.2013@yandex.ru

Shakirova R.R. ruzilya.shakir@yandex.ru

Аннотация

Реабилитация пациентов с аномалиями развития и положения толстой кишки остается одной из сложных проблем в колопроктологии. Болезнь Гиршпрунга является одной из наиболее тяжелых относительно редких аномалий развития толстой кишки корригирующейся только хирургическим путем. Болезнь Гиршпрунга представляет собой врожденный порок развития, который встречается как у детей, так и у взрослых и характеризуется отсутствием ганглионарных клеток на ограниченном участке толстой кишки или на значительном ее протяжении, что приводит к полному прекращению ее перистальтической активности на пораженном участке, к перемежающейся функциональной частичной толстокишечной непроходимости

(псевдообструкции), к значительной дилатации (мегаколон) и удлинению (долихоколон) толстой кишки в проксимальных ее отделах. Прогноз после операции у взрослых благоприятный, при условии нормальной функции запирательного аппарата прямой кишки и отсутствие поздних осложнений со стороны колоректального анастомоза [2,4,6].

Annotation

Rehabilitation of patients with abnormalities in the development and position of the colon remains one of the most difficult problems in coloproctology. Hirschsprung's disease is one of the most severe relatively rare abnormalities of the colon, which is corrected only by surgery. Hirschsprung's disease is a congenital malformation that occurs in both children and adults and is characterized by the absence of ganglion cells in a limited area of the colon or for a significant length of it, which leads to a complete cessation of its peristaltic activity in the affected area, to intermittent functional partial colonic obstruction (pseudoobstruction), to significant dilation (megacolon) and elongation (dolichocolon) of the colon in its proximal parts. The prognosis after surgery in adults is favorable, provided the normal function of the rectal obturator and the absence of late complications from colorectal anastomosis [2,4,6].

Ключевые слова: Болезнь Гиршпрунга, толстая кишка, диагностика, хирургическое лечение, операция Дюамеля в модификации ГНЦК.

Keywords: Hirschsprung's disease, large intestine, diagnosis, surgical treatment, Duhamel operation in the modification of the GNCC.

Болезнь Гиршпрунга является достаточно распространенной аномалией развития. Частота возникновения болезни Гиршпрунга на протяжении нескольких десятилетий колеблется от 1:30000 до 1:2000 к общему числу новорожденных, причем дети мужского пола страдают в 4-5 раз чаще, чем женского, что дает основание предположить, что наследование связано с половой хромосомой. Чаще поражаются дистальные отделы толстой кишки (прямая и сигмовидная), но встречаются случаи субтотального и даже

тотального ее поражения . Существуют варианты заболевания с минимальной выраженностью симптомов, что позволяет части пациентов доживать до зрелого возраста, даже не подозревая о наличии у них порока развития толстой кишки. Такие пациенты представляют собой особую категорию больных, требующую нестандартной оценки и индивидуального подхода. Это позволяет рассматривать болезнь Гиршпрунга у взрослых в качестве отдельной формы заболевания [1,6].

Обычно у взрослых преобладают более легкие формы болезни. Почти всегда удается проследить по анамнестическим данным наличие малосимптомных или атипичных проявлений болезни с раннего детства. К ранним признакам Болезни Гиршпрунга относят хронический запор, метеоризм, увеличение окружности живота, периодически возникающую рвоту, абдоминальные боли; к поздним признакам - образование каловых конкрементов, деформацию реберных дуг, периодически возникающую парадоксальную диарею [1,2].

Уже при осмотре устанавливают значительное увеличение размеров живота и его асимметричность за счет неравномерно выраженного метеоризма и дилатации различных отделов толстой кишки; растяжение брюшной стенки, а также наличие видимой через брюшные покровы крупноволновой кишечной перистальтики [1,5].

При перкуссии брюшной стенки определяют высокий тимпанит, а при пальпации - изредка появляется «шум плеска» [2].

При глубокой пальпации (по В.П. Образцову) прощупываемые отрезки толстой кишки расширены, уплотнены, напоминая толстые цилиндры; иногда в них удается прощупать плотные фекальные конгломераты (каловые камни) [2].

Пальцевое исследование прямой кишки устанавливает, что ее ампула пуста, но тонус анального сфинктера сохранен [4].

При ирригоскопии и ирригографии определяют рентгенологические признаки: конусообразное сужение в дистальных отделах толстой кишки, которое не перистальтирует, а также супрастенотическое резкое расширение (дилатацию) просвета с грубоскладчатым рельефом слизистой оболочки [1,5].

Окончательный диагноз устанавливают при колонофиброскопии с трансанальной многоточечной биопсией слизистой оболочки дистальных отделов толстой кишки [3].

При гистологическом изучении биоптатов обнаруживают характерное для болезни полное отсутствие или резкое уменьшение количества ганглионарных клеток, гиперплазию нервных волокон, которые образуют утолщенные пучки, а при окраске на ацетилхолинэстеразу устанавливают повышенную активность этого фермента в парасимпатических нервных волокнах основной пластинки и в мышечных элементах слизистой оболочки прямой кишки [3].

Манометрия, рефлексометрия и электромиография определяют повышенное давление в прямой кишке и в области анального сфинктера, который находится в состоянии перманентного спазма. При болезни Гиршпрунги наблюдается парадоксальная реакция: при повышении давления в прямой кишке возникает спазм внутреннего анального сфинктера - аноректальный рефлекс у них отсутствует [2].

Задача лечения — нормализация пассажа кишечного содержимого по толстой кишке и беспрепятственная его эвакуация через анальный канал. Этой цели можно добиться с помощью исключения аганглионарной зоны из кишечного транзита и восстановления эвакуаторной способности лежащих выше отделов толстой кишки. При болезни, осложнившейся мегаколон, но не сочетающейся с дилатацией проксимальных отделов толстой кишки, эффективна операция илеоректостомии, а при сочетании мегаколон с расширением супрастенотических отделов предпочтительнее наложение толстокишечно-анального анастомоза с одновременной резекцией дилатированного участка толстой кишки (операция Дуамеля) [1,2,4].

В настоящее время методом выбора хирургического лечения болезни Гиршпрунга у взрослых является операция Дюамеля в модификации ГНЦК. Операцию Дюамеля в модификации ГНЦК проводят в два этапа. Первый этап выполняется двумя бригадами хирургов. Выполняется резекция ободочной и прямой кишки с удалением аганглионарной зоны и формирование

колоректального концебокового ретроректального анастомоза с избытком по Дюамелю.

Лапаротомия выполняется только срединным разрезом [2,5].

Второй этап операции – отсечение избытка низведенной кишки. Операция проводится под эпидуральной анестезией. Операция отсечения избытка низведенной кишки и формирование отсроченного колоректального анастомоза выполняется через 12-15 дней после проведения первого этапа операции [2,5].

Прогноз после операции у взрослых благоприятный, при условии нормальной функции запирательного аппарата прямой кишки и отсутствие поздних осложнений со стороны колоректального анастомоза [6].

Литература

1. Клинические рекомендации по диагностике и лечению взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга.
2. Электронное издание на основе: Гастроэнтерология : руководство / Я. С. Циммерман. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 816 с. : ил. - ISBN 978-5-9704-3273-0.
3. Вавилова Т.И., Капуллер Л.Л. Морфологические изменения толстой кишки при болезни Гиршпрунга у взрослых / Арх. патол. – 1983.
4. Воробьев Г.И. Мегаколон у взрослых (клиника, диагностика и хирургическое лечение). Диссертация докт. мед наук. Москва, 1982. 402
5. Бирюков О.М. Клинико-морфологическая характеристика болезни Гиршпрунга ту взрослых. Диссертация канд. мед. наук. Москва, 2006, 191С.
6. Воробьев Г.И., Жученко А.П., Ачкасов С.И., Бирюков О.М. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: 25- летний опыт клиники. Актуальные вопросы колопроктологии. Самара, 2003, 414 С.

Literature

1. Clinical recommendations for the diagnosis and treatment of adult patients with Hirschsprung's disease.

2. Electronic edition based on: Gastroenterology: a guide / Ya. S. Zimmerman. - 2nd ed., reprint. and extra - M. : GEOTAR-Media, 2015. - 816 p.: Il. - ISBN 978-5-9704-3273-0.
3. Vavilova T. I., Kapuller L. L. Morphological changes of the colon in Hirschsprung's disease in adults / Architect. patol. – 1983.
4. Vorobyev G. I. Megacolon in adults (clinical picture, diagnosis and surgical treatment). Dissertation doct. med of sciences. Moscow, 1982. 402
5. Biryukov O. M. Clinical and morphological characteristics of Hirschsprung's disease in adults. Dissertation of the Candidate of Medical Sciences. Moscow, 2006, 191S.
6. Vorobyov G. I., Zhuchenko A. P., Achkasov S. I., Biryukov O. M. Hirschsprung's disease in adults: 25-year experience of the clinic. Topical issues of coloproctology. Samara, 2003, 414 P.