

3. Uvarova E.V., Kulakov V.I. Contemporary issues of reproductive health in girls. *Reproduktivnoe zdorov'e detey i podrostkov*. 2005; 1: 6—10 (in Russian).
4. Savitskiy G.A., Ivanova R.D., Shcheglov I.Yu., Popov P.A. *Surgical treatment of pelvic pains in the gynecological hospital*. St. Petersburg: ZAO "ELBI"; 2000 (in Russian).
5. Berek Dzh., Adashi I., Khillard P. General gynecology. In: *E. Novak's gynecology*. Moscow; 2002 (in Russian).
6. Bush D., Evans S., Vancaille T. The \$6 billion woman and the \$600 million girl. The Pelvic Pain report. endorsed by Pain Australia and the Faculty of Pain medicine, 2011. Available online at: http://www.fpm.anzca.edu.au/Pelvic_Pain_report_rFS.pdf (accessed april 2013).
7. Kokolina V.F. *Gynecologic endocrinology in children and adolescents: Manual for Physicians*. Moscow: Medpraktika; 2005 (in Russian).
8. Kokolina V.F. *Gynecology in children*. Moscow: Medpraktika; 2003 (in Russian).
9. Pisklakov A.V., Pavlenko N.I., Shakhov V.S., Barinov S.V. Laparoscopy in chronic pelvic pain syndrome in girls. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2012; 1: 60—3 (in Russian).
10. Bogdanova E.A. *Pediatric and adolescent gynecology*. Moscow: MIA; 2000 (in Russian).
11. Gillet Wr., Jones D. Chronic pelvic pain in women: role of the nervous system. *Exp. Rev. Obstet. Gynaecol.* 2009; 4: 149—63.
12. Uvarova E.V. *Standards for examination and treatment of children and adolescents with gynecological diseases and sexual development disturbances*. Moscow: Triada-Kh; 2008 (in Russian).
13. Adamyan L.V., Kulakov V.I. *Endometriosis*. Moscow: Meditsina; 1998 (in Russian).
14. Adamyan L.V., Poddubnyy I.V., Glybina T.M., Fedorova E.V. *Laparoscopy in ovarian and abdominal cysts in girls*. Moscow: GEOTAR-Media; 2007 (in Russian).
15. Savel'eva G.M. *Laparoscopy and gynecology*. Moscow: GEOTAR MED; 1999 (in Russian).
16. Tikhomirov A.L., Lubnin D.M. *New principles for hysteromyoma treatment*. Moscow; 2006 (in Russian).
17. Chiang S.C., Cheng C.H., Moulton K.S., Kasznica J.M., Moulton S.L. TNP-470 inhibits intraabdominal adhesion formation. *J. Pediatr. Surg.* 2000; 35 (2): 189—96.
18. Bodyazhina V.I., Smetchik V.P., Tumilovich L.G. *Non-operative gynecology*. Moscow; 1990 (in Russian).
19. Urbach D.R., Marrett L.D., Kung R., Cohen M.M. Association of perforation of the appendix with female tubal infertility. *Am. J. Epidemiol.* 2001; 153 (6): 566—71.
20. Dorovskikh V.A., Bystritskaya T.S., Kokolina V.F., Putitseva O.G., Kiseleva G.G., Lysyak D.S. Pelvic pains in girls and female teens. *Rossiyskiy vestnik akushera-ginekologa*. 2006; 5: 34—5 (in Russian).

Received 13.01.14

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.348-007.61-089

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА С СУПЕРКОРОТКИМ СЕГМЕНТОМ

Сварич В.Г.¹, Киргизов И.В.², Абайханов Р.И.²

¹ГБУЗ РК Республиканская детская больница, 167000, Сыктывкар;

²ФГБУ Научный центр здоровья детей РАМН, 119991, Москва

Для корреспонденции: Сварич Вячеслав Гаврилович; e-mail: svarich61@mail.ru

For correspondence: Svarich V.G.; e-mail: svarich61@mail.ru

Целью исследования было улучшение результатов диагностики и лечения детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга. В основу работы положены наблюдения за 152 пациентами с суперкороткой формой заболевания. Всем пациентам проведено обследование до операции, в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде. Возникновение хронических запоров у детей, не поддающихся традиционной консервативной терапии, может быть связано с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга. На долю пациентов с данной формой заболевания приходится около 44,8% всех детей с болезнью Гиршпрунга. Суперкороткая форма этой болезни имеет отличительные рентгенологические признаки, в ряде случаев прямо противоположные наблюдаемым при длинных формах. Патологические изменения в виде увеличения диаметра прямой кишки после оперативного лечения при суперкороткой форме болезни Гиршпрунга у детей полностью не исчезают. Для полной реабилитации требуется длительное консервативное лечение в послеоперационном периоде.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; суперкороткая форма.

Svarich V.G., Kirgizov I.V., Abaikhanov R.I.

HIRSHSPRUNG'S DISEASE WITH A SUPERSHORT SEGMENT

Republican Children's Hospital, 167000 Syktyvkar; Research Centre of Children's Health, 119991 Moscow

The aim of the study was to improve diagnostics and treatment of children suffering from Hirshsprung's disease with a supershort segment based on results of observation of 152 patients before and after surgery. Chronic constipation in children resistant to traditional therapy may be due to Hirshsprung's disease with a supershort segment accounting for 44.8% of the cases of Hirshsprung's disease. This form is characterized by specific roentgenological signs that are sometimes quite different from those typical of the long-segment form. Pathological changes in the form of increased rectal diameter following surgical intervention do not completely disappear in children having Hirshsprung's disease with a supershort segment and their rehabilitation requires long-term conservative treatment.

Key words: Hirshsprung's disease with a supershort segment.

В большинстве научных исследований, посвященных болезни Гиршпрунга у детей, подробно рассматриваются варианты заболевания с длинным сегментом. Работы, в которых упоминается вариант заболевания с суперкоротким сегментом, встречаются редко [1—6]. В них не раскрыты вопросы диагностики, лечения, отдаленных результатов данной формы бо-

лезни Гиршпрунга. Цель исследования — улучшение результатов диагностики и лечения болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом у детей.

Материал и методы

В основу работы положены наблюдения за 722 детьми в возрасте от 10 дней до 18 лет с хроническими запорами.

У 152 пациентов диагностирована болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом. Всем детям данной группы проведено обследование, включавшее клиническое исследование, ректальное исследование, ректороманоскопию (РРС), фиброколоноскопию (ФКС) с биопсией толстой кишки и последующим исследованием биоптатов на активность ацетилхолинэстеразы (АХЭ), ультразвуковое исследование (УЗИ) толстой кишки, ирригографию с барием и урографинном, видеодефекоскопию, исследование микробного пейзажа толстой кишки, гистологическое исследование удаленных во время операции участков кишки, колодинамическое исследование (система для колодинамического исследования Dupo Smart, Италия). Для сравнения средних значений использовали критерий Стьюдента.

Результаты и обсуждение

С рождения задержек стула у детей не наблюдалось. Начало запоров отмечали обычно с 2—3-летнего возраста. Стул чаще всего был самостоятельный. Дети развивались наравне со своими здоровыми сверстниками. Из особенностей можно отметить каломазание у 64% пациентов. Заболевание начиналось постепенно. Обычно в течение 1 года после начала запоров длительность последних увеличивалась и варьировала от 3 до 10 дней (в среднем 6 дней). Самостоятельное опорожнение после эпизода задержки стула отмечено в 84% случаев. У 16% пациентов стул получался только после очистительных клизм или использования слабительных средств. При ректальном исследовании обнаруживали заполнение ампулы прямой кишки плотными или вязкими каловыми массами. Во время РРС осматривали дистальный отрезок толстой кишки длиной 20 см. Отмечено резкое расширение ампулы прямой кишки при инсуффляции воздухом сразу после прохождения тубусом анального канала. У 46% детей супрастенотическое расширение распространялось в пределах 20 см. У остальных расширение было более протяженным. При ФКС макроскопические признаки воспаления (небольшая гиперемия, нечеткость сосудистого рисунка, легкая ранимость при контакте с фиброколоноскопом) визуализировались в пределах расширения у 15% детей. При гистологическом исследовании биоптатов слизистой оболочки супрастенотического расширения микроскопические признаки воспаления (лимфоцитарная инфильтрация, расстройство кровообращения, дистрофические изменения) обнаружены у всех пациентов. В исследовании слизистой оболочки, взятой выше ануса на 5 см, получена положительная реакция на АХЭ. Исследование на АХЭ участков слизистой оболочки, взятой выше ануса на 10 см, т. е. в области супрастенотического расширения, дало отрицательный результат. Протяженность супрастенотического расширения была идентична таковой при РРС с той лишь разницей, что у 54% пациентов

последнее распространялось в 2/3 случаев в пределах сигмовидной кишки, а у 1/3 — до середины нисходящего отдела ободочной кишки. УЗИ толстой кишки дало возможность сравнить размеры супрастенотического расширения и неизмененного отдела толстой кишки. Учитывать диаметр аганглионарной зоны было невозможно, так как последняя располагалась только в пределах анального канала. У всех пациентов диаметр прямой кишки был увеличен по сравнению с нормой [7] на 25—44%. В стадии компенсации отмечено увеличение диаметра прямой кишки, при неизменных размерах вышележащих отделов толстой кишки. У детей с декомпенсированным течением при УЗИ обнаружено увеличение диаметра как прямой, так и вышележащих отделов толстой кишки. При ирригографии с контрастным веществом, выполненной по модифицированной методике (патент на изобретение № 2407441 от 27.12.2010) у детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга, из прямых признаков, характерных для данного заболевания (аганглионарная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение), отмечено наличие только супрастенотического расширения. Аганглионарная зона, расположенная в пределах анального канала, не отличалась от картины нормального анального канала и была представлена узкой рентгеноконтрастной тенью, обусловленной тоническим сокращением внутреннего сфинктера прямой кишки. При оценке рефлюкса контрастного вещества в проксимальные отделы толстой кишки после естественного опорожнения последний был отмечен у 82,8% больных.

Рентгенометрические показатели представлены в таблице. У всех пациентов обнаружено увеличение диаметра прямой кишки на 25—44%. Увеличение диаметра нисходящей кишки в сравнении с нормой было не столь значительным и составило 8—13%. У всех пациентов отмечено сужение ретроректального пространства на 16—46% вследствие увеличения диаметра прямой кишки. Длина анального канала была незначительной — в среднем на 11%. Ректосигмоидный индекс был увеличен по сравнению с нормой в 2,1—2,8 раза. Нами установлено, что для данной формы болезни Гиршпрунга характерны достаточно специфические рентгенометрические показатели: изолированное расширение прямой кишки, сужение ретроректального пространства, увеличение ректосигмоидного индекса более чем на 1.

При видеодефекоскопии у всех пациентов обнаружено увеличение аноректального угла от 135 до 170°, анальный канал не открывался. Выраженное переднее (рис. 1 на вклейке) или заднее ректоцеле образовалось у 88% пациентов. Опорожнение ампулы прямой кишки от контрастного вещества было неудовлетворительным у 88% пациентов. У 12% детей

Рентгенометрические показатели у пациентов с болезнью Гиршпрунга с суперкоротким сегментом ($M \pm m$)

Возраст пациентов, годы	Число наблюдений	Ширина прямой кишки, см	Ширина нисходящей кишки, см	Ширина ретроректального пространства, см	Длина анального канала, см	Ректосигмоидный индекс
0—1	0					
2—4	16	4,0 ± 0,15	2,7 ± 0,18	0,16 ± 0,08	2,6 ± 0,15	2,1 ± 0,18
5—7	40	4,7 ± 0,34	2,9 ± 0,12	0,23 ± 0,02	2,6 ± 0,15	2,1 ± 0,18
8—14	96	5,6 ± 0,14	3,2 ± 0,15	0,24 ± 0,02	2,7 ± 0,13	2,8 ± 0,18

наблюдалось частичное опорожнение прямой кишки. Исследование микробного пейзажа толстой кишки показало, что у 50% пациентов уровень бифидобактерий был значительно ниже нормы и обнаруживались микробные ассоциации гемолизирующей кишечной палочки, протей, дрожжевых грибов, стафилококка, энтерококка или указанные микробы были выявлены в монокультуре. У всех детей отмечена субкомпенсированная фаза дисбактериоза кишечника [8]. Гистологическое исследование участков мышечного слоя прямой кишки, взятого на 3 см выше ануса, показало у всех пациентов отсутствие ганглиозных клеток в биоптате. Вместе с тем наблюдалось беспорядочное разрастание гипертрофированных нервных стволиков. Эти признаки характерны для всех форм болезни Гиршпрунга, и суперкороткая форма данного заболевания не явилась исключением. При колодинамическом исследовании установлено, что все пороговые показатели акта дефекации — порог ректальной чувствительности, порог позыва на дефекацию, порог императивного позыва на дефекацию — повышены в среднем на 10—50% в сравнении с нормальными возрастными показателями [9]. Тонус внутреннего сфинктера в сравнении с нормой был повышен у всех пациентов в среднем на 15—25% от нормы. Волевое усиление наружного сфинктера было уменьшено у 64% детей. При профилометрии давление в прямой кишке в покое было выше возрастной нормы на 10—72,5% и при сокращении сфинктера было также больше на 6,7—66,7%. У всех пациентов отмечен отрицательный ректоанальный ингибиторный рефлекс. На основе компьютерного анализа была составлена трехмерная математическая модель (векторный объем) дистального отдела прямой кишки и анального канала (рис. 2 на вклейке).

Алгоритм установления диагноза болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом был следующим. После обследования с применением всех неинвазивных методов проводили курс консервативной терапии. У 100% детей с данным заболеванием отмечено отсутствие эффекта лечения. Зарегистрировано дальнейшее ухудшение всех показателей объективных исследований. Следующим этапом выполняли биопсию по Свенсону. Морфологическое подтверждение диагноза получено в 100% случаев. В течение 1-го месяца после биопсии у детей наблюдалось временное клиническое улучшение, что связано с небольшим снижением патологического гипертонуса внутреннего сфинктера из-за его частичного рассечения при диагностической операции. Затем возвращался прежний статус. Все вышеуказанное являлось показанием к оперативному лечению. В отличие от "длинных" форм болезни Гиршпрунга, при которых операция носит этиологический характер, оперативное лечение при суперкороткой форме имеет только патогенетический характер и направлено на снижение тонуса внутреннего сфинктера прямой кишки, что при дефекации облегчает преодоление кишечным содержимым анального канала. Основными методами хирургического лечения были операция Линна, выполненная у 134 пациентов, и задняя миозектомия у 18 детей. Операцию Линна выполняли в литотомическом положении, что позволило применять масочный наркоз. Средняя длительность операции составляла

10 ± 5 мин. В послеоперационном периоде все дети находились на общем режиме. На слизистую оболочку прямой кишки накладывали рассасывающиеся швы, и отпадала необходимость в их снятии. Средняя длительность госпитализации составила 12 дней. В ходе данной операции были выявлены некоторые технические особенности, необходимые для получения эффекта в послеоперационном периоде: биопсия по Свенсону на 4 или 8 часах условного циферблата, чтобы сохранить нетронутым участок кишки на 6 часах, где предполагалось производить операцию Линна; использование электроинструмента с целью профилактики кровопотери; рассечение слизистой оболочки на 2 см выше зубчатой линии, чтобы облегчить ее отсепарование для адекватного рассечения внутреннего сфинктера; иссечение подлежащего мышечного слоя прямой кишки шириной 0,5 см и длиной не менее 6 см, так как несоблюдение этого правила чревато риском рецидива заболевания. В данной группе в ближайшем послеоперационном периоде отмечено 1 (0,75%) осложнение — кровотечение из послеоперационной раны, устраненное дополнительными гемостатическими швами.

У 18 пациентов проведена задняя миозектомия в положении на животе больного во время операции, что вынуждало применять эндотрахеальный наркоз. Длительность оперативного вмешательства составляла в среднем 40 ± 10 мин. В послеоперационном периоде до снятия швов детям не разрешали садиться во избежание расхождения швов. Госпитализация длилась в среднем 20 дней. У 2 (11,1%) пациентов, которым выполняли заднюю миозектомию, сформировался прямокишечный свищ, потребовавший повторного оперативного вмешательства.

У 4 пациентов в послеоперационном периоде сохранялись запоры и длина удаленного участка мышечного слоя прямой кишки составила < 6 см. Гистологическое исследование показало, что по всей длине удаленного участка ганглиозные клетки отсутствовали. Была выполнена повторная операция Линна с иссечением участка мышечной оболочки длиной 6 см с хорошим клиническим результатом. У остальных пациентов длина удаленного мышечного участка прямой кишки была равна 6 см. В проксимальной части последнего на протяжении 1 см выявлены ганглиозные клетки. Дистальные ганглиозные клетки отсутствовали, обнаружено только значительное количество беспорядочно разраставшихся нервных волокон. Хорошие и отличные результаты в ближайшем послеоперационном периоде зарегистрированы лишь у 34% оперированных детей. Через 1 год после операции диаметр прямой кишки уменьшился у 86 (56,7%) пациентов. Каких-либо клинически значимых проблем в данной группе не отмечено. У 66 (43,3%) детей диаметр прямой кишки увеличился от исходного, превышая норму на 45,8—91,2%, у них же отмечен энкопрез I степени или рецидив запоров длительностью от 2 до 3 дней. Через 3 года после операции увеличение диаметра прямой кишки до уровня, превысившего дооперационный, наблюдалось только у 15 (10%) оперированных пациентов и было больше нормы на 12,5—41,7%. Из них рецидив запора и энкопрез имели лишь 7 детей. Через 5 лет увеличенный

диаметр прямой кишки сохранялся у 5 (3,4%) детей. Каких-либо проблем, связанных с рецидивом запоров или энкопрезом, они не имели. У всех пациентов отмечена устойчивая тенденция к постепенному уменьшению диаметра прямой кишки. Однако даже через такой промежуток времени у всех детей размеры прямой кишки превышали возрастные нормы на 11,5—17,7%. Все пациенты в послеоперационном периоде получали комплексную консервативную терапию через каждые 3 мес на протяжении 1-го года, а при сохранении запора и энкопреза — через каждые 6 мес в течение последующего периода до исчезновения клинических симптомов и формирования устойчивой тенденции к уменьшению диаметра прямой кишки. Такое лечение 43,3% детей потребовалось в течение 2 лет и 5,7% — в течение 3 лет после операции.

Заключение

Хронические запоры у детей, не поддающиеся консервативной терапии, могут быть связаны с "суперкороткой" формой болезни Гиршпрунга. На долю таких пациентов приходится около 44,8% всех детей с болезнью Гиршпрунга и 6,2% в популяции детей с хроническими запорами. Суперкороткая форма этой болезни имеет отличительные рентгенологические признаки. Изменения в виде увеличения диаметра прямой кишки после оперативного лечения при "суперкороткой" форме полностью не исчезают. Для полной реабилитации требуется длительное консервативное лечение в послеоперационном периоде.

ЛИТЕРАТУРА (пп. 4—6 см. в REFERENCES)

1. Горбатюк О.М. Диагностика болезни Гиршпрунга с ультракороткой зоной аганглиоза. В кн.: *Сборник научных трудов «Актуальные вопросы детской колопроктологии»*. Н. Новгород; 2005: 33—4.
2. Каргун В.М., Шумов Н.Д., Бородачев А.В. Короткие формы болезни Гиршпрунга у детей (диагностика и лечение) В кн.: *Актуальные вопросы детской хирургии и педиатрии*. Владивосток; 1998: 73—6.

3. Шумов Н.Д., Смирнов А.Н., Костомарова Г.А., Ионов А.Л. Реконструктивные операции на толстой кишке и промежности у детей. *Детская хирургия*. 1999; 6: 4—7.
7. Сварич В.Г. Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей: Дисс. ... канд. мед. наук. Л.; 1991.
8. Протокол ведения больных. Дисбактериоз кишечника. Отраслевой стандарт ОСТ 91500.110004—2003.
9. Черниенко Ю.Л. Применение аноректальной манометрии при исследовании дефекации у детей с функциональным мегаколон. *Клиническая хирургия*. 1988; 6: 34—7.

Поступила 15.01.14

REFERENCES

1. Gorbatyuk O.M. Diagnosis of Hirschsprung's disease with ultrachort segment aganglionosis. In: *Collection of scientific papers. Topical issues of child coloproctology [Sbornik nauchnykh trudov. Aktual'nye voprosy detskoy koloproktologii]*. Nizhny Novgorod; 2005: 33—4 (in Russian).
2. Kartun V.M., Shumov N.D., Borodachev A.V. Short form of Hirschsprung's disease in children (diagnostics and treatment). In: *Topical issues of surgery and pediatrics [Aktual'nye voprosy detskoy khirurgii i pediatrii]*. 1998: 73—6 (in Russian).
3. Shumov N.D., Smirnov A.N., Kostomarova G.A., Ionov A.L. Reconstructive surgery on the colon and crotch in children. *Detskaya khirurgiya*. 1999; 6: 4—7 (in Russian).
4. Barlus M., Yagmurlu A., Sakallioğlu A. Ultrachort-segment Hirschsprung's disease: an analysis of eighteen causes. *Surg. Child. Int.* 2000; 8 (2): 95—7.
5. Crebs C., Acuna R. European transanal internal sphincter myectomy: indications, operative procedure and results. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2004; 4 (3): 151—7.
6. Lewis N.A., Levitt M.A., Zallen G.S., Zafar M.S.; Iacono K.L., Rossman J. et al. Diagnosis of Hirschsprung's disease: increasing the adds of a positive rectal biopsy result. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38 (3): 412—5.
7. Svarich V.G. *Repeated operations for Hirschsprung's disease in children [Povtornye operatsii pri bolezni Girshprunga u detey]*. Diss. Leningrad; 1991 (in Russian).
8. *Industry standard 91500.110004—2003 Case management protocol. Dysbacteriosis of the intestine [Protokol vedeniya bol'nykh. Disbakterioz kishhechnika. Otravlevoy standart OST]*. Moscow: Standartinform Publ.; 2003 (in Russian).
9. Cherniyenko Yu.L. Application of anorectal manometry study of defecation in children with functional megacolon. *Klinicheskaya khirurgiya*. 1988; 6: 34—7 (in Russian).

Received 15.01.14