

И.С. Москвитин¹, Б.В. Заиграев¹, А.Н. Плеханов^{2, 3}, А.И. Товаршинов^{2, 3}

ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ВЗРОСЛЫХ

¹ МУЗ «Городская больница № 4» (Улан-Удэ)² ФГБОУ ВПО «Бурятский государственный университет» (Улан-Удэ)³ Бурятский филиал Научного центра реконструктивной и восстановительной хирургии СО РАМН (Улан-Удэ)*В статье приведен собственный опыт лечения болезни Гиршпрунга у взрослых.***Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, гемиколэктомия, ректотрансверзоанастомоз

TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG DISEASE IN ADULTS

I.S. Moskvitin¹, B.V. Zaigraev¹, A.N. Plekhanov^{2, 3}, A.I. Tovarshinov^{2, 3}¹ City Hospital N 4, Ulan-Ude² Buryat State University, Ulan-Ude³ Buryat Branch of Scientific Center of Reconstructive and Restorative Surgery SB RAMS, Ulan-Ude*The article presents our own experience of treatment of Hirschsprung disease in adults.***Key words:** Hirschsprung disease, hemicolectomy, rectotransversoanastomosis

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга является одной из распространенных аномалий развития толстой кишки [1]. Первое упоминание о заболевании представлено патологоанатомом F. Ruysch (1691), который обнаружил расширение толстой кишки при аутопсии пятилетнего ребенка. В 1823 г. появились сообщения об идиопатическом расширении кишечника (J. Ebers). В 1846 г. итальянский врач С. Favalli более подробно описал расширение и гипертрофию толстой кишки у взрослого пациента. Первое обобщение заболевания представлено Гиршпрунгом в 1886 г. на основании 57 случаев [1]. Автор при патологоанатомическом исследовании трупов двоих детей обнаружил резкое расширение толстой кишки с выраженной гипертрофией ее стенок. Это и было определено как основная причина болезни, получившей название как мегаколон. В 1920 г. Finney описал нарушение иннервации в виде отсутствия ганглионарных клеток участка толстой кишки дистальнее мегаколona. Этот участок кишки был резко суженным. В 40-х гг. (Tiffin M.E. et al., 1940; Ehrenpreis T., 1946; Whitehouse F.R. et al., 1946; Zuelzer W.W. et al., 1948) было доказано, что основная причина развития болезни Гиршпрунга — нарушение парасимпатической иннервации, проявляющееся отсутствием нервных клеток в стенке кишки [2]. Японские исследователи Е. Okamoto, R. Ueda (1967), изучив на 18 человеческих эмбрионах развитие межмышечного нервного сплетения, установили, что внедрение нейроblastов в первичную кишечную трубку происходит на 5–12-й неделях внутриутробного развития. Миграция нервных клеток идет в краниокаудальном направлении от пищевода — на 5-й неделе, кардиального отдела желудка — на 6-й, тонкой кишки — 7-й, поперечной ободочной — на 8–10-й

и прямой кишки — на 12-й неделе развития. Проникновение ганглионарных клеток в подслизистое нервное сплетение происходит из межмышечного сплетения. Поэтому подслизистое нервное сплетение развивается на неделю позже. В результате воздействия на эмбрион неустановленных до настоящего времени эндо- или экзогенных факторов может прекратиться миграция нервных клеток по кишечной трубке, вследствие чего и формируется аганглионарный участок кишки. Длина аганглионарного сегмента зависит от времени воздействия этих факторов [1, 2]. Этот участок кишки теряет способность расслабляться. Кишка, расположенная выше зоны сужения, расширяется, стенки ее гипертрофируются, развивается мегаколон. Заболевание проявляется уже в раннем возрасте. При поражении значительной части толстой кишки у больных проявляется интоксикация, кишечная непроходимость, истощение, присоединяются инфекции. В большинстве случаев эти больные погибают в первые 5 лет жизни. Редкой причиной является перитонит при перфорации кишки [3]. Однако у части пациентов заболевание может долго протекать без выраженных клинических проявлений, когда запоры носят периодический и нестойкий характер, легко разрешаются при помощи очистительных клизм, что позволяет больным доживать до зрелого возраста [1, 3]. Порой первое обращение к врачу у таких больных может возникать при декомпенсации функции толстой кишки, требующей срочных хирургических мероприятий.

Многие врачи общего профиля считают болезнь Гиршпрунга заболеванием детского возраста, но любой из них в своей практической работе может столкнуться с проявлениями данной аномалии у взрослых пациентов.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В колопроктологическом отделении МУЗ «Городская больница № 4» наблюдалось несколько взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга. В качестве примера приводим клинические наблюдения.

Больной Я., 20 лет, поступил в отделение колопроктологии МУЗ «Городская больница № 4» 10.03.11 г. в плановом порядке с диагнозом: болезнь Гиршпрунга (рис. 1а, б).

При отсутствии жалоб госпитализирован с целью обследования и решения вопроса о тактике лечения.

Из анамнеза: считает себя больным с детских лет, тогда же и был установлен диагноз: болезнь Гиршпрунга. В течение всей жизни наблюдается у терапевта и гастроэнтеролога. Проводит успешную профилактику запоров: занимается физической культурой, в диете предусматривает наличие клетчатки, 1 столовая ложка растительного масла перед приемом пищи, выпивает в сутки до 2,0 литров воды, помимо принимаемой с пищей, очистительные клизмы ежедневно, иногда через день. Таким образом, добивается положительного эффекта в плане отсутствия застоя каловых масс.

Объективно: состояние удовлетворительное, гиперстенического телосложения. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное. Хрипов нет. ЧДД = 14 в мин. Тоны

сердца ясные, ритмичные. Шумов нет. ЧСС = 62 уд./мин. АД = 120/80 мм рт. ст. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот увеличен в размерах, пупок выпячивается. При пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Селезенка, почки не пальпируются. Симптом поколачивания по КВУ отрицателен с обеих сторон. Стул при помощи клизм. Мочевыпускание свободное, безболезненное.

Per rectum: перианальная область не изменена; сфинктер тоничен; ампула расширена, на перчатке коричневый кал.

Данные инструментального обследования:

– ЭФГДС от 14.03.11 г. Слизистая желудка гиперемирована, натошак содержит много слизи, перистальтика ровная, складки извиты, прослеживаются на всем протяжении; в антруме слизистая в виде «просяного зерна». Заключение: Очаговый зернистый гастрит.

– ирригоскопия от 15.03.11 г. Толстая кишка огромных размеров; рельеф слизистой продольный, сглажен; после дефекации полностью не опорожняется. Заключение: болезнь Гиршпрунга.

Лабораторные данные:

– ОАК от 14.03.11 г. Нв – 141 г/л; лейкоциты – 5,1; п – 2, с – 62, л – 34, м – 2; СОЭ – 3 мм/ч.

– ОАМ от 14.03.11 г. Цв – с/ж; прозрачность полная; уг. вес – 1012; рН – 5,0; белок – нет; лейкоциты – 0–1; эпит. пл. – 0–1.

– биохимический анализ крови от 11.03.11 г.: мочевины – 4,37; креатинин – 0,097; глюкоза –



Рис. 1. Внешний вид пациента при поступлении.

2,97; общий белок — 72 г/л; калий сыворотки — 5,1 ммоль/л; натрий сыворотки — 165 ммоль/л.

— ПТИ от 11.03.11 г.: 58 %.

— копрограмма от 18.03.11 г.: консистенция — п/оформ.; цвет — св/кор.; мышечные волокна — 2–4; растительная клетчатка — 0–1–2; непереваренная клетчатка — 0–1–2; лейкоциты — 0–1–2; яйца глист по Като — отрицательно.

Консультирован невропатологом от 10.03.11 г. Диагноз: гиповизарный синдром.

Пациент от оперативного лечения отказался. Свой отказ мотивировал тем, что способен самостоятельно компенсировать состояние на удовлетворительном уровне.

Проводилось консервативное лечение:

— *tab. Sulfosalazini 500 mg*, по 1 таблетке 3 раза в день;

— микроклизмы с проторголом 1% — 50,0;

— очистительные клизмы.

Пациент с рекомендациями выписан на амбулаторное наблюдение.

Пациент К., 46 лет, поступил в отделение колопроктологии МУЗ «Городская больница № 4» 14.06.11 г. в плановом порядке с предварительным диагнозом: долихосигма. При поступлении отмечал жалобы на слабые ноющие боли в правой боковой и в правой подвздошной областях, на запоры до 4-х суток. Госпитализирован с целью обследования и решения вопроса о тактике лечения.

Из анамнеза: считает себя больным с начала июля 2010 г., когда стал отмечать дискомфорт в правой боковой области, периодические запоры до 2-х суток. Начиная с января 2011 г., запоры стали приобретать постоянный характер, длительность их возросла до 3-х суток, стал применять очистительные клизмы, прием слабительных препаратов не приносил желаемого результата. В мае 2011 г. к клинической картине присоединились ноющие боли в правой боковой и в правой подвздошной областях с переменчивой интенсивностью от слабых до умеренных. С 18.05.11 г. по 30.05.11 г. находился на стационарном лечении в отделении колопроктологии. Проводилось обследование: колоноскопия, ирригоскопия. Проводилось консервативное лечение: *tab. Penzitali*, по 1 таблетке 3 раза в день, 2 дня; *Tab. Bactisubtili*, по 1 таблетке 3 раза в день, 2 дня; *Tab. Sulfosalazini 500 mg*, по 1 таблетке 3 раза в сутки; микроклизмы с проторголом. Установлен заключительный диагноз: хронический колит в стадии умеренного обострения. Долихосигма. Мегаколон. Колоптоз. С улучшением выписан на амбулаторное наблюдение. Рекомендовано повторно госпитализироваться через 1 месяц для оперативного лечения. Обратился к хирургу по месту жительства 6.06.11 г. Направлен в отделение колопроктологии МУЗ «Городская больница № 4».

Объективно: состояние удовлетворительное, нормостенического телосложения. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски. Имеются варикозно-расширенные вены обеих голеней. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание

везикулярное. Хрипов нет. ЧДД = 12 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумов нет. ЧСС = 60 уг./мин. АД = 120/80 мм рт. ст.. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот умеренно вздут, при пальпации мягкий, умеренно болезненный в правой боковой области. Печень по краю реберной дуги. Селезенка, почки не пальпируются. Симптом поколачивания по КВУ отрицателен с обеих сторон. Стул при помощи клизм 1 раз в 4 дня. Мочевыделение не нарушено.

Per rectum: перианальная область не изменена; сфинктер гипотоничен; слизистая гладкая; в ампуле большое количество каловых масс; на перчатке коричневый кал.

Данные инструментального обследования:

— колоноскопия от 23.05.11 г.: тубус колоноскопа введен до 160,0 см, осмотрена вся толстая кишка. Сигмовидная кишка удлинена; слизистая оболочка розовая, тусклая, с мелкоочечной зернистостью, рыхлая; в просвете кишечника умеренное количество каловых масс; на 3, 7, 11 часах геморроидальные узлы II степени, без признаков воспаления. Заключение: хронический колит в стадии умеренного обострения. Долихосигма. Хронический внутренний геморрой II степени, вне обострения.

— ирригоскопия от 26.05.11 г.: все отделы толстого кишечника заполнились бариевой взвесью; выраженная дилатация дистальных отделов; сигмовидная кишка огромных размеров; в проксимальном отделе сигмовидной кишки стойкое сужение просвета, плохо расширяется как при тугом, так и при двойном контрастировании. После дефекации определяется сглаженный, местами хаотичный рельеф слизистой. Заключение: хронический колит. Долихосигма. Мегаколон. Колоптоз (рис. 2–7).



Рис. 2. Рентгенограмма пациента К., 46 лет.



Рис. 3. Рентгенограмма пациента К., 46 лет.



Рис. 4. Рентгенограмма пациента К., 46 лет.



Рис. 5. Рентгенограмма пациента К., 46 лет.



Рис. 6. Рентгенограмма пациента К., 46 лет.



Рис. 7. Рентгенограмма пациента К., 46 лет.

Лабораторные данные:
– ОАК от 15.06.11 г. Нб – 142 г/л; лейкоциты – 9,7; п – 4, с – 66, л – 28, м – 1; СОЭ – 20 мм/ч.

– ОАМ от 15.06.11 г. Цв. – с/ж; прозрачность полная; уг. вес – 1005; рН – 8,0; белок – нет; лейкоциты – 0–1; эпите. пл. – 0–1.

– биохимический анализ крови от 15.06.11 г.: билирубин общий – 12,6; прямой – 4,2; непрямой – 8,4; мочевины – 3,4; глюкоза – 3,59; общий белок – 72 г/л; АЛТ – 17 ед.; АСТ – 15 ед.; амилаза сыворотки – 57 ед./л.

– ПТИ от 15.06.11 г.: 68 %.

– копрограмма от 15.06.11 г.: консистенция – п/офор; цвет – св/кор; мышечные волокна – 2–4; растительная клетчатка – 0–1–2; непереваренная клетчатка – 0–1–2; лейкоциты – 0–1–2; яйца глист по Като – отрицательно.

– группа крови и Rh-фактор от 16.06.11 г. – А(II) Rh-положительная.

Консультирован терапевтом от 15.06.11 г. Диагноз: гипотония. Варикозное расширение вен нижних конечностей. ХВН II ст. Противопоказаний к оперативному лечению нет.

С целью предоперационной подготовки проводились следующие мероприятия:

– *tab. Penzitali*, по 1 таблетке 3 раза в день, 2 дня;

– *tab. Vactisubtili*, по 1 таблетке 3 раза в день, 2 дня;

– очистительные клизмы, 2 дня.

Перед операцией:

– *Sol. Ringers 500,0* внутривенно капельно;

– *Sol. NaCl 0,9 %* – 500,0 внутривенно капельно;

– *Sol. Glucozae 5 %* – 500,0 + *Sol. Vitamini C 5,0* внутривенно капельно.

16.06.11 г. в плановом порядке под эндотрахеальным наркозом операция – срединная лапаротомия, левосторонняя гемиколэктомия, ректотрансверзоанастомоз «конец в конец», дренирование малого таза.

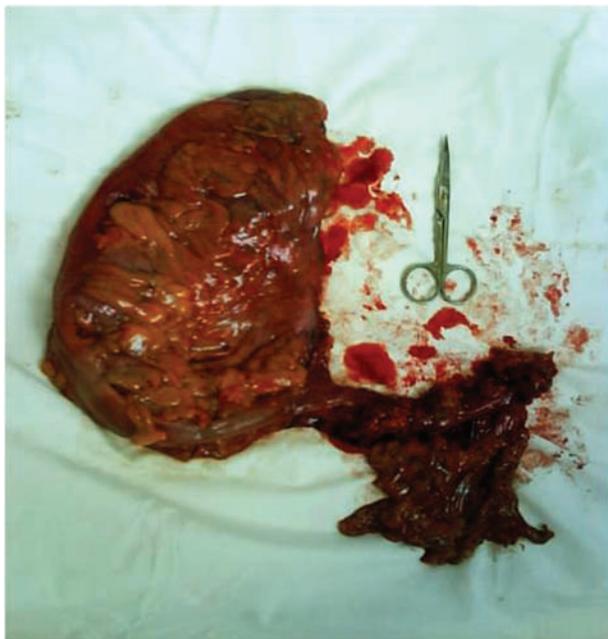


Рис. 8. Удаленный участок кишечника.

Из протокола операции: при ревизии органов брюшной полости обнаружена удлиненная сигмовидная кишка до 50 см, раздутая газами, в диаметре до 10 см. Стенка резко утолщена, белесоватого цвета, с поперечной «ворсинчатостью». Брыжейка сигмовидной кишки резко укорочена, имеется деформация кишки в виде угла 90°. Макропрепарат: левые отделы толстой кишки с резко раздутой и гипертрофированной сигмовидной кишкой. На разрезе стенка кишки до 0,8 см толщиной. Удалены ½ поперечной ободочной кишки, нисходящий отдел, сигмовидная кишка. Общая длина удаленной кишки – 60 см. Отправлена на гистологическое исследование (рис. 8).

Послеоперационный диагноз: идиопатический мегаректум. Долихосигма. Болезнь Гиршпрунга?

В раннем послеоперационном периоде с 16.06.11 г. по 17.06.11 г. находился в ОРИТ. Дальнейший послеоперационный период протекал без осложнений. Первый стул от 21.06.11 г.

В течение 3-х дней проводилась интенсивная инфузионно-трансфузионная терапия. Также проводилась обезболивающая, антибактериальная, местная, симптоматическая терапия.

Анализы в динамике:

– ОАК от 17.06.11 г. Hb – 158 г/л; лейкоциты – 11,4; п – 7, с – 88, л – 5, м – 0; СОЭ – 3 мм/ч.

– ОАК от 20.06.11 г. Hb – 132 г/л; лейкоциты – 7,1; п – 0, с – 70, л – 21, м – 0; СОЭ – 5 мм/ч.

– ОАМ от 20.06.11 г. Цв. – насыщенно-желтый; прозрачность полная; уг. вес – 1027; рН – 5,0; белок – 0,08 г/л; лейкоциты – 2–3; эпителий плоский – 1–3; почечный эпителий – 2–4–7 в п/зр.

Пациент в удовлетворительном состоянии с рекомендациями выписан на амбулаторное лечение.

Гистологическое исследование от 28.06.12 г. Определяется структура стенки кишки с гипертрофированным внутренним мышечным слоем, с участками значительного уменьшения числа и размеров ганглиев миоэнтерального нервного сплетения, с отсутствием ганглиев на отдельных участках; слизистая оболочка кишки с умеренной лимфо-плазматической и эозинофильной инфильтрацией. Заключение: болезнь Гиршпрунга.

ВЫВОДЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Существуют варианты болезни Гиршпрунга 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. При коротком аганглионарном сегменте, компенсированной стадии болезнь может быть распознана в более старшем детском возрасте или даже у взрослого пациента, что подтверждается приведенным клиническим примером. Диспансерное наблюдение, правильное лечение, регуляция стула способствуют относи-

тельно благоприятному течению заболевания у первого пациента, хотя ему показано оперативное лечение.

ЛИТЕРАТУРА

1. Воробьев Г.И., Ачкасов С.И. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: практическое руководство. — М.: Литтера, 2009. — 256 с.

2. Лёнюшкин А.И. Детская колопроктология. Руководство для врачей. — М.: Медицина, 1990. — 352 с.

3. Терновский С.Д. Хирургия детского возраста. — М.: Медгиз, 1949. — 456 с.

4. Хертл М. Дифференциальная диагностика в педиатрии; в 2-х т.; пер. с нем. — М.: Медицина, 1990. — 1060 с.

Сведения об авторах

Москвитин Иван Сергеевич – врач колопроктологического отделения МУЗ «Городская больница № 4» (670009, г. Улан-Удэ, ул. Марии Расковой, 2; e-mail: moskvich257@rambler.ru)

Заиграев Борис Васильевич – заведующий колопроктологическим отделением МУЗ «Городская больница № 4» (670009, г. Улан-Удэ, ул. Марии Расковой, 2)

Плеханов Александр Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой факультетской хирургии медицинского факультета ФГБОУ ВПО «Бурятский государственный университет», ведущий научный сотрудник Бурятского филиала Научного центра реконструктивной и восстановительной хирургии СО РАМН (670001, г. Улан-Удэ, ул. Комсомольская 1б; тел.: 8 (3012) 28-35-03; e-mail: plehanov.a@mail.ru)

Товаршинов Александр Искрович – кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры факультетской хирургии медицинского факультета ФГБОУ ВПО «Бурятский государственный университет», старший научный сотрудник Бурятского филиала Научного центра реконструктивной и восстановительной хирургии СО РАМН (670001, ул. Комсомольская 1б; тел.: 8 (3012) 28-24-59; e-mail: tovarschinov.a@mail.ru)