

Д.М. Красильников, О.Ю. Карпухин, С.Н. Коломенский, И.В. Зайнуллин, Я.Ю. Николаев (Казань). К лечению распространенной формы болезни Хиршспрунга у взрослого

Болезнь Хиршспрунга относят к порокам развития толстой кишки наследственной этиологии. Частота этого довольно распространенного заболевания определяется как 1:5000 родившихся. Согласно современным морфологическим, гистохимическим и патофизиологическим исследованиям, в основе болезни Хиршспрунга лежат отсутствие или дефицит интрамуральных нервных ганглиев, наличие аномальных нервных волокон и ганглиев, нарушение проводимости в нервно-рефлекторных дугах. В то же время причина неправильного развития нервных элементов кишечной стенки до конца не выяснена. Установлено, что ганглиозные клетки автономного нервного сплетения образуются путем миграции нейробластов в краниокаудальном направлении из вагусного гребешка в стенку кишки в определенной временной последовательности. Так, на 6-й неделе эмбриональной жизни нейробласты обнаруживаются в кардиальном отделе желудка, на 7-й - в тонкой кишке, на 8-10-й - в поперечной ободочной кишке и на 12-й - в прямой кишке. Ингибция миграции нейробластов в строго определенные сроки обуславливает гипо- или аганглиоз различных отделов пищеварительного тракта. Таким образом, описанная Хиршспрунгом "врожденная дилатация colon" является следствием дефекта иннервации лишь толстой кишки, в то время как данный патологический процесс может распространяться и на проксимальные отделы желудочно-кишечного тракта и проявляться специфической симптоматикой.

Мы наблюдали пациента с распространенной формой болезни Хиршспрунга, потребовавшей многоэтапного хирургического лечения.

Х., 16 лет, поступил в отделение колопроктологии РКБ МЗ РТ 23.09.03 г. с жалобами на отсутствие самостоятельного стула и позыва на дефекацию, периодически возникающие боли в животе, нарастающие по мере увеличения продолжительности задержки стула, метеоризм. Нарушения дефекации, со слов матери, отмечались с рождения. В последние 4 месяца опорожнение кишечника было возможным только с помощью очистительных клизм, при этом ощущения полного опорожнения кишечника не наступало. Наследственность не отягощена. Операций не было.

Общее состояние удовлетворительное, пониженной упитанности. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски. Язык влажный, обложен белым налетом. Дыхание везикулярное, частота пульса - 70 уд/мин, АД - 16,0/9,3 кПа (120/70 мм Hg). Живот не вздут, правильной формы, симметричный, участвует в акте дыхания, перкуторно - тимпанит в эпигастрии слева, при пальпации - живот мягкий, умеренно болезненный в левом боковом отделе, где пальпируется плотная, подвижная сигмовидная кишка. Симптомов раздражения брюшины нет. Почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Моченспускание самостоятельное, не учащенное. Перистальтика выслушивается.

Анализ крови: Hb -14,3 ммоль/л, л. - $6,2 \cdot 10^{10}/л$, СОЭ - 8 мм/ч. Уровень общего белка крови - 68 г/л, общего билирубина - 6,0 мкмоль/л, мочевины - 3,9 ммоль/л, глюкозы крови - 4,2 ммоль/л.

Общий анализ мочи: белка нет, отн. пл. - 1,007, л. - 1-2 в поле зрения.

УЗИ органов брюшной полости: печень незначительно увеличена. Паренхима умеренно уплотненная, однородная. Желчный пузырь вытянутой формы размером 80S25 см, стенки ровные, содержимое с мелкими хлопьями. Портальная вена - 12 мм. Холедох - 3 мм. Поджелудочная железа не визуализируется, прикрыта кишечником. Селезенка - 125S45 мм. Селезеночная вена - 5 мм.

Обзорная рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости: корни легких уплотненные, тяжистые. Левый купол диафрагмы приподнят, сердце обычной формы, ориентировано вправо. Раздутая газом петля ободочной кишки визуализируется под левым куполом диафрагмы.

Ирригография: расширение ободочной кишки, в большей степени за счет восходящей и поперечной ободочной кишок, в области печеночного и селезеночного изгибов - участки стойкого сужения просвета кишки.

Проктография: контрастированы прямая и дистальные отделы сигмовидной ободочной кишки, форма и размеры их обычные, в просвете каловые массы.

Выставлен клинический диагноз: болезнь Хиршспрунга, сегментарная форма, стадия субкомпенсации. В течение 3 недель предпринята попытка нормализации моторно-эвакуаторной функции кишечника: диета, внутривенные инфузии глюкозы и электролитов, белковых препаратов и жировых эмульсий, ферментно- и витаминотерапия, лечебные микроклизмы, осмотические слабительные, химическая, механическая и электростимуляция кишечника, лечебная гимнастика. Комплексная консервативная терапия успеха не имела, несмотря на улучшение общего состояния больного добиться самостоятельного стула не удалось.

15.10.03 г. выполнены субтотальная колэктомия, илеодесцендостомия. При ревизии брюшной полости выявлены 2 непротяженных участка стойкого сужения ободочной кишки в области печеночного и селезеночного изгибов. Восходящая и поперечная ободочные кишки дилиатированы до 10-12 см в диаметре, заполнены газом, их стенки гипертрофированы. Дистальные отделы подвздошной кишки расширены. В брыжейке тонкой и ободочной кишок множество увеличенных до 2 см в диаметре лимфатических узлов. Сигмовидная и прямая кишки не расширены с нормальными стенками. Выполнена субтотальная колэктомия с пересечением подвздошной кишки на расстоянии 20 см от илеоцекального угла и ободочной кишки на уровне границы средней и нижней трети нисходящей кишки. Наложен илеодесцендоанастомоз "конец в конец" двухрядными узловыми швами. Патогистологическое заключение: значительные склеротические изменения всех слоев кишечной стенки, гипертрофия мышечного слоя.

В послеоперационном периоде, несмотря на комплексную медикаментозную и электрофизиологическую стимуляцию моторики, развился стойкий парез желудочно-кишечного тракта.

По данным фиброгастродуоденоскопии слизистая пищевода на всем протяжении покрыта неоднородным толстым налетом фибрина, слизистая в кардиальном отделе эрозирована. Полость желудка большая, слизистая атрофичная. Привратник зияет, луковица двенадцатиперстной кишки и постбульбарный отдел значительно расширены, на слизистой - гиперплазированные фолликулы. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости - множественные чаши Клойбера. Решено выполнить релапаротомию с целью разрешения непроходимости желудочно-кишечного тракта.

При ревизии брюшной полости выпота и фибрина не обнаружено. Желудок, двенадцатиперстная кишка значительно дилатированы; в подвздошной кишке спазмированные участки чередовались с участками дилатации. Видимая перистальтика тонкой кишки резко ослаблена. Нисходящая и сигмовидная ободочные кишки спавшиеся. Анастомоз состоятелен, проходим. Выполнено назогастроинтестинальное дренирование, зонд заведен за анастомоз в нисходящую ободочную кишку.

В послеоперационном периоде продолжена комплексная стимуляция моторики желудочно-кишечного тракта: состояние больного улучшилось. По зонду в первую неделю наблюдалось до 1 л отделяемого. После удаления назоинтестинального зонда состояние больного вновь ухудшилось, появились вздутие живота, тошнота, многократная рвота.

5.11.03 г. выполнена релапаротомия. При ревизии брюшной полости обнаружены увеличенный тонкостенный желудок; тонкая кишка была заполнена жидким содержимым, отечная, гиперемизированная, с налетом фибрина. Наложен гастроэнтероанастомоз по Вельфлеру-Брауну, произведена тотальная гастроинтестинальная интубация тонкой кишки по Дедеру. В послеоперационном периоде на 3-и сутки отмечено восстановление моторики желудочно-кишечного тракта, начато зондовое питание. Больного выписали домой в удовлетворительном состоянии с гастроинтестинальным зондом. В течение первой недели после выписки питание осуществлялось через гастроинтестинальный зонд, в последующие 3 недели - только внутрь. Отделяемого по гастроинтестинальному зонду на протяжении 4 недель амбулаторного лечения не было.

Повторно больного госпитализировали через один месяц после выписки. Общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски. Язык влажный, чистый. Живот симметричный, не вздут, участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный, перистальтика кишечника активная. Стул - 1-2 раза в сутки, оформленный, без патологических примесей. Через 2 месяца после установки под внутривенным наркозом гастроинтестинальный зонд был удален. Больного выписали домой на 3-и сутки в удовлетворительном состоянии. Осмотрен через один месяц - жалоб нет. Стул - 1-2 раза в сутки.

Исходя из изложенного выше, считаем целесообразным у пациентов с болезнью Хиршспрунга в предоперационном периоде проводить исследование моторно-эвакуаторной функции всего желудочно-кишечного тракта. Методом выбора для разрешения атонии верхних отделов желудочно-

кишечного тракта при болезни Хиршспрунга считаем гастроинтестинальную интубацию по Ю.М. Дедеру, которая позволяет, в отличие от назоинтестинальной интубации, длительно сохранять зонд в просвете тонкой кишки, лучше переносится больными и не дает легочных осложнений.

УДК 616.831 - 005 - 089.8 (571.13)

И.И. Патлай, В.В. Долматов, Р. Р. Сайганов, Г.И. Ситников, В.Б. Лоенко, А.А. Чащин (Омск)
Опыт эндоваскулярных вмешательств при сосудистой патологии головного мозга

С 1999 по 2004 г. в ангиографическом отделении ОКБ г. Омска было прооперировано 14 больных с интракраниальной сосудистой патологией: 8 - с артериовенозными мальформациями (АВМ) различной локализации (бассейн левой средней мозговой артерии, область мозолистого тела, левая теменно-затылочная область, правая теменная доля, правая затылочная доля), 4 - с артериальными аневризмами различной локализации (1 - передняя соединительная артерия, 2 - внутренней сонной артерия), 2 - с каротидно-кавернозным соустьем (ККС). Возраст больных колебался от 18 до 62 лет. Диагноз верифицирован цифровой субтракционной ангиографией на ангиографическом аппарате "Advantx LCV" ("General Electric"), на этом же оборудовании проводились и все операции.

Субарахноидальные кровоизлияния наблюдались в анамнезе у всех больных с артериальными аневризмами и у 3 - с артериовенозными мальформациями (АВМ); эпизиндром - у 3 больных с АВМ. У 2 пациентов с артериовенозными мальформациями отмечалось сочетание эпилепсии и субарахноидального кровоизлияния в анамнезе. ККС в одном случае было травматического генеза, в другом - спонтанное, причем больная со спонтанным ККС перенесла ранее эндоваскулярную операцию - эмболизацию отделяемым баллоном ККС с контрлатеральной стороны.

Эмболизация осуществлялась у всех больных с артериовенозными мальформациями (n=8) путем суперселективного введения клеевой композиции, состоящей из препарата Histoacryl (N-бутилцианоакрилат) и жирорастворимого контрастного вещества Lipiodol ultra-fluide (в соотношении от 1:1 до 1:4). Для оценки функциональной значимости эмболизируемого сосуда и профилактики ишемических осложнений при АВМ применялся амиталовый тест (тест Wada) с суперселективным введением 50-100 мг тиопентала и осуществлялся последующий неврологический контроль. Эмболизация афферента АВМ проводилась только при отрицательном тесте: у больных с артериальными аневризмами - отделяемыми баллонами (n=3) при больших размерах аневризм и вольфрамовыми микроспиральми (n=1), с каротидно-кавернозными соустьями (n=2) - отделяемыми баллонами. Для всех операций использовались инструменты фирмы BALT (Франция).

В 7 случаях суперселективной эмболизации АВМ удалось добиться частичного их тромбирования и в одном - полного. Причины выполнения неполной облитерации АВМ были различными: функциональная важность оставшихся