

ЛЕЧЕНИЯ ТОТАЛЬНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА С ОБШИРНОЙ РЕЗЕКЦИЕЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Раунов Ф.С.,

Бухарский государственный медицинский институт имени Абу Али ибн Сино.

✓ Резюме

Описан случай лечения ребенка с тотальной формой болезни Гиршпрунга. Клинические признаки заболевания начались проявляться с запором, в период новорожденности. Больной часто обращался в детские лечебные учреждения, прооперирован несколько раз, только в 6-месячном возрасте интраоперационно взято биопсионный материал из стенки толстого кишечника и заболевания подтверждено гистологическим методом.

Ключевые слова: аганглиоз, болезнь Гиршпрунга, резекция кишечника.

CLINICAL CASE OF TREATMENT TOTAL FORM OF HIRSCHSPRUNG DISEASE

Raunov F.S.,

Bukhara State Medical institute named after Abu Ali ibn Sina.

✓ Resume

The case report of treatment of a child with a total form of Hirschsprung's disease is described. Clinical signs of the disease began to manifest with constipation during the neonatal period. The patient often went to children's hospitals, was operated on several times, only at 6 months of age biopsy material was taken intraoperatively from the wall of the large intestine and the disease was confirmed by histological method.

Key words: agangliosis, Hirschsprung's disease, intestinal resection.

ГИРШПРУНГ КАСАЛЛИГИ ТОТАЛ ШАКЛИНИ ДАВОЛАШДА ЙЎҒОН ИЧАК КЕНГ КЎЛАМЛИ РЕЗЕКЦИЯСИ

Раунов Ф.С.,

Абу Али ибн Сино номидаги Бухоро давлат тиббиёт институти.

✓ Резюме

Гиршпрунг касаллиги тотал шаклига чалинган беморнинг самарали даволанганлиги ёритилган. Касалликнинг клиник белгилари чақалоқлик давридан бошлаб тез-тез ич қотиши билан намоён бўла бошлаган. Бемор ота-онаси шифохоналарга кўп мартаба мурожаат қилишган, бир неча бор оператив даволанган. Бемор 6-ойлигида навбатдаги операция вақтида йўғон ичак деворидан биопсия олинди, касаллик гистологик тасдиқланган.

Калит сўзлар: аганглиоз, Гиршпрунг касаллиги, ичак резекцияси.

Актуальность

Болезнь Гиршпрунга является достаточно распространенной аномалией развития кишечной трубки. Частота возникновения болезни Гиршпрунга, по данным различных авторов на протяжении нескольких десятилетий колеблется от 1:50000 до 1:2000 к общему числу новорожденных [1,5,8,10]. Частота заболевания имеет тенденцию к увеличению в связи с улучшением выживаемости в неонатальном периоде. Существует разница в частоте различных форм заболевания в зависимости от протяженности зоны аганглиоза. Случаи с коротким сегментом встречаются гораздо чаще и составляют до 80% от общего числа. Остальные 20% наблюдений приходится на пациентов, у которых длина аганглионарного сегмента располагается проксимально прямой кишки [1,2,6]. Тотальная форма болезни Гиршпрунга встречается относительно редко, впервые она была описана в 1926 г., а патогенез и принадлежность ее к ганглионарным заболеваниям были доказаны в 1948 г. американскими врачами Зулцером и Вильсоном [2,6,8,9,11,12].

В настоящее время тактика ведения новорожденных с подозрением на тотальный аганглиоз является унифицированной в крупных медицинских центрах. Вместе с тем большое количество детей поступают в более старшем возрасте, не имея предварительного диагноза. В большинстве случаев первоначальные клинические проявления заболевания у всех больных проявляются картиной острой кишечной непроходимости в периоде новорожденности [2,5,11,12]. При этом тактику хирургического лечения во многом определяют с учетом клинической ситуации, и зависит от компетенции медицинского персонала. Первичная операции в периоде новорожденности у всех больных бывают почти одинаковым - наложение илеостомы, или формирование илеоэюноректоанастомоза на уровне переходной складки брюшины по Ребейну, или брюшно-промежностная проктопластика по Соаве. Отличительными чертами больных детей являлись наличие хирургического анамнеза и осложнений до и послеоперационном периоде жизни [2,4,8,9].

При каждой повторной операции на ободочные и прямые кишки у детей нарушается иннервации, и

функции удаленной части толстой кишки, нарастают рубцовые процессы в малом тазу. После операции дистальная часть толстой кишки теряет свою физиологичность и становятся ригидными, что приводит к нарушению перистальтики и недержанию кала, даже без повреждения сфинктеров заднего прохода [2,7,9,12].

В этом контексте вспоминается мнение великого хирурга и мыслителя Эммета. "Хирург должен точно знать анатомию и патологию органов... и правильно представлять их физиологию. Он должен обладать значительными техническими навыками и интуицией, так как в пластической хирургии нет двух одинаковых случаев... Ему следует знать, что целью операции является не удаление, а восстановление пораженных органов и тканей и возвращение им по возможности того совершенства, которым первоначально наделил их Творец" [5,8]. При первичной радикальной коррекции пороков развития ободочной кишки у детей, часто допускаются технические ошибки, связанной необоснованной показаний к широкому резекции толстой кишки: при ревизии недооценка аномальных ветвлений аркадных мезентеральных сосудов, значительное пересечение магистральных мезентеральных сосудов, слишком натяжения или перерастяжения брыжеечных сосудов, внесфинктерное или через вновь созданной узкий ход диафрагмы таза, низведения дистальной части толстой кишки. Они часто в раннем послеоперационном периоде приводят к нарушению кровообращения стенки низведенной кишки, что приводит к некрозу, расхождению швов анастомоза и последующим её ретракцию. В отдаленном периоде они приводят к протяженному стенозу заднего прохода и прямой кишки [2,5,9,12].

После выполнения обширных резекций кишечника у детей качество жизни и реабилитация последних в последующем затрудняется в связи с возникновением клинического синдрома, описанного как "синдром короткой кишки", а также последствиями, возникающими после проведения такого рода оперативных вмешательств [3,4,7,9,10]. О клиническом наблюдении тотальной формы болезни Гиршпрунга хотелось бы информировать.

Описание случая: Под нашим наблюдением находился больной А.Ф., 10/07-2010 г. рождения, обратился 14 марта 2020 г. в отделение хирургии Бухарского областного детского многопрофильного медицинского центра (БОДМЦ) (республика Узбекистан) являющегося клинической базой кафедры детской хирургии Бухарского государственного медицинского института (БГМИ) с жалобами: на капризность, замкнутость, на периодические схваткообразные боли в животе. Из анамнеза выяснилось, что ребенок от 1-ой беременности и родов. Родился в г. Казань, Российская Федерация. Беременность протекала без особенностей, роды в срок, 41 недель, с осложнениями, наблюдалось родовая слабость. Закричал сразу, к груди матери прикладывали на 2-сутки. Со слов матери, ребенок выписан из родильного дома на 7 сутки, и на 8-сутки после родов, отмечалось самостоятельное, обильное отхождение каловых масс. После выписки у ребенка было частое рвота, самостоятельно стула не наблюдалось, каждые 2-3 дня после клизмы отходило каловые камни, "овечье". Улучшение общего состояния не было. В 4-х месячном возрасте поступил в ДРКБ г. Казань, ребенку оказано медицинское лечение, проведено клинико-лабораторные

исследования, проведено ирригография, на котором обнаружено: сигмовидная кишка изогнутая, удлинена, гаустрация сглажена. Нисходящая кишка - удлинена, гаустрация сглажена. Проведено лечение с диагнозом "Функциональный запор. Долихоколон. Долихо сигма. Дисбактериоз кишечника. Паротрофия 1-2 ст." Выписан домой с улучшением. Но со слов родителей после выписки состояние ребенка не улучшилось, самостоятельный стул отсутствовал, наблюдался рвота. Состояние ребенка в динамике ухудшилось, и в 20 декабря 2010 г. опять госпитализирован в ДРКБ г. Казань. 27.12.2010 г. с подозрением на "частичную кишечную непроходимость" принято решение о проведении диагностической лапароскопии, во время проведения которой диагностировано "абсцедирующий аппендикулярный инфильтрат". Проведена операция: "Боковая лапаротомия, дренирование абсцедирующего аппендикулярного инфильтрата, частичная аппендэктомия". В послеоперационном периоде, из-за сохранения клиники кишечной непроходимости 31.12.2010 г. было решено проведение повторной операции, которой закончилось наложением илеостомы и биопсией стенки толстого кишечника. В послеоперационном периоде состояние больного оставалось тяжелой, рана зажила вторичным натяжением. Гистологическим методом подтвержден агангиоз стенки толстого кишечника и установлен диагноз: "Болезнь Гиршпрунга, тотальная форма". В 26.04.2011 г. Ребенок госпитализирован для радикальной операции и в 03.05.2011 г. проведена операция: "Иссечение илеостомы. Тотальная колэктомия, брюшно-промежностная проктопластика по Дюамелю-Мартину". Послеоперационный период протекал относительно гладко, отмечались явления пострезекционного энтерита, рана зажила первичным натяжением. Ребенок получал антибактериальную, инфузионную, симптоматическую терапию. В анализах крови: Нв-108г/л, Эр-4,7; Лейк-8,2x10⁹/л; с/я-44; тромб-323000. Выписан домой в относительно удовлетворительном состоянии.

В последующем периоде жизни ребенок находился в домашних условиях по месту жительства в Республике Узбекистан. Со слов матери ребенок развивался соответственно возрасту, особых нарушений в психосоматических показателях не отмечено. В последнее время ребенок стал капризным, часто жаловался на боли в животе, стал замкнутым, родители заметили признаки непроизвольного отхождения каловых масс и иногда - учащение стула. По поводу которого обратились в клиническую базу БГМИ. Во время осмотра общее состояние относительно удовлетворительное, подвижный, замкнутый. Кожные покровы чистые, дыхание самостоятельное, хрипов нет. Сердечно-сосудистая система - без особенностей.

Status lokalis: Живот мягкий, отмечается болезненность вокруг пупка, симптом раздражения брюшины - отрицательный, отмечается следы послеоперационных ран. Анус сомкнут, анальный-замыкательный рефлекс вызываются. Вокруг анального отверстия отмечается следы кала.

Произведено комплекс лечебно-диагностических мероприятий согласно стандартам медицинской службы. Провели обзорную рентгенографию, на которой отмечается имеется уровень жидкости и наличие чашек Клойбера. Установлено диагноз: "Спаечная болезнь, осложнившаяся кишечной непроходимостью". Ребенок подготовлен к операции - "Релапаротомия,

ревизия органов брюшной полости, иссечения спаек, устранения кишечной непроходимости". Под интубационным наркозом сделано нижнесрединная лапаротомия, с техническими трудностями дошли до малого таза, между петлями кишечника имеются спайки, по возможности их разъединили. При осмотре органов малого таза ампула прямой кишки сформировано, над им лежат петли тонкого кишечника, на которых имеются спайки, из-за чего петли кишечника местами вздутые или спазмированы, находятся в хаотичном состоянии. С легкими, щадящими движениями кишечник освободили от спаек, мобилизовали. При этом обратили максимум внимание на то, чтобы не образовались дополнительные изгибы, перегибы или карманы. Провели тщательную санацию брюшной полости, оставили страховочную дренажную трубку в малый таз, рану зашили наглухо, послойно. Дренажную трубку удалили на 3-сутки, рана зажила первичным натяжением. В послеоперационном периоде состояние больного постепенно стабилизировалось. Назначили физиотерапевтические процедуры с учетом психологической поддержки по отношению частичного недержания стула.

Заключение

Таким образом, своевременно установленный диагноз и правильная тактика лечения тотального аганглиоза в неонатальном периоде позволяют существенно уменьшить число напрасных оперативных вмешательств и осложнений, тем самым приводить к улучшению качества жизни больных.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Барская М.А., Быков Д.В., Варламов А.В., Леонтьев А.В. Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реанимации. / Материалы съезда детских хирургов России. 2015 г. стр. 33.
2. Гераськин, А.В. Детская колопроктология: руководство для врачей / А.В. Гераськин, А.Ф. Дронов, АН. Смирнов. - Москва: Контэнт, 2012.
3. Киргизов, И. В. Оценка качества жизни детей с нарушением акта дефекации / И.В. Киргизов, А.В. Линник, И. А. Шишкин, К. Н. Баранов, П. В. Иванов // Детская хирургия. - 2011. - № 2. - С. 21-23.
4. Котельникова Л.П., Шатрова Н.А., Белякова Я.В. Отдаленные результаты резекций левой половины ободочной и прямой кишок // Современные проблемы науки и образования. - 2012. - № 2.; стр. 147-152.
5. Лёнюшкин, А.И. Педиатрическая колопроктология: руководство для врачей / А.И. Лёнюшкин, И.А. Лёнюшкин.- СПб.: СПбГПМА, 2008.-122.
6. Лёнюшкин, А.И. Эволюция взгляда на этиологию и патогенез хронических запоров у детей / А.И. Лёнюшкин, Л.А. Ким, А.Е. Рыжов, Е.А. Цапкин // Детская хирургия. - 2009. - № 6. - С. 48.
7. Раупов Ф.С. Резекция толстого кишечника и возможные послеоперационные осложнения у детей. / Раупов Ф.С. // Новый День в Медицине.- 2020. №1 (29). - стр. 329-331.
8. Хамраев А.Ж., Каримов И.М., Хамроев У.А., Оллоназаров Ж.О. Реабилитация детей с аноректальными мальформациями. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реанимации. /Материалы съезда детских хирургов России 2015 г.стр 153.
9. Хамраев А.Ж., Раупов Ф.С. Обширная резекция толстой кишки у детей, проблемы и возможные пути решения./ Хамраев А.Ж., Раупов Ф.С.// Узбекистон врачлар ассоциациясининг бюллетени. Илмий-амалий тиббиёт журнали, 3/2020 й.125-130 бб.
10. Barrena S., Andres A.M., Burgos L., Luis A.L., Hernandez F., Martinez L., Lopez-Santamaria M., Lassaletta L., Tovar J.A. Long-term results of the treatment of total colonic aganglionosis with two different techniques. Eur. J. Pediatr. Surg. 2008; 18: 6: 375-379.
11. Das K., Kini U., Babu M.K., Mohanty S., D'Cruz A.J. The distal level of normally innervated bowel in long segment colonic Hirschsprung's disease. Pediatr. Surg. Int. 2010; 26: 6: 593-599.
12. Fouquet V., De Lagaussie P., Faure C. et al. Do prognostic factors exist for total colonic aganglionosis with ileal involvement? J Pediatr Surg 2002; 37: 71-75.

Поступила 09.11.2020