

© Коллектив авторов, 2003

Э. И. Алиева, В. А. Филин, Л. Н. Цветкова, Л. В. Нечаева\*,  
Р. Н. Морокова\*, В. В. Лукин\*\*

## ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У МАЛЬЧИКА 12 ЛЕТ

РГМУ, Измайловская детская клиническая больница\*,  
Научный Центр здоровья детей РАМН\*\*, Москва

Болезнь Гиршпрунга описана датским врачом Гарольдом Гиршпрунгом (1886) и характеризуется наличием зоны сужения в дистальном отделе ободочной кишки с одновременным расширением и удлинением вышележащих отделов. В этиологии болезни главную роль играют наследственные или внутриутробные нарушения развития нервно-мышечных и подслизистых сплетений (гипоганглиоз или полное отсутствие ганглиев) [2, 5].

Заболевание встречается с частотой 1 : 5000 родившихся. Мальчики болеют в 4—5 раз чаще [2, 3].

Сопутствующие заболевания, пороки мочевыводящих путей и сердца встречаются в 2—11% всех случаев болезни Гиршпрунга [3].

Триада симптомов — ранние запоры, вздутие живота, наличие на рентгенограмме суженной зоны с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение — позволяет считать диагноз болезни Гиршпрунга доказанным.

К ранним симптомам болезни Гиршпрунга относятся запор, метеоризм, увеличение окружности живота, к поздним — анемия, гипотрофия, деформация грудной клетки, «каловые камни». Выделяют и симптомы осложнений — рвота, боли в животе, парадоксальные поносы и др. В клинической картине заболевания отмечаются «светлые промежутки», особенно в летне-осенний период [3].

С возрастом у детей с болезнью Гиршпрунга изменяется форма и размеры грудной клетки. При увеличении живота грудная клетка укорачивается и расширяется за счет увеличения переднезаднего диаметра, происходит деформация реберных дуг [1].

Врожденный агангиоз толстой кишки на ранних стадиях развития заболевания может протекать атипично, с нерезко выраженным признаками нарушения эвакуаторной функции толстой кишки, либо совсем бессимптомно. Характер клинического течения болезни Гиршпрунга зависит от длины участка с порочной иннервацией, а также от выраженности изменений в интрамуральных ганглиях толстой кишки. Медленно прогрессирующее или латентное течение заболевания чаще наблюдается у больных с короткой зоной агангиоза [4].

Несмотря на то что клиника и течение заболевания у детей в литературе подробно описаны, до настоящего времени своевременная постановка диагноза в ряде случаев вызывает затруднение.

В качестве иллюстрации приводим наше наблюдение.

Больной В., 12 лет (05.10.87 г. р.). Из анамнеза известно, что ребенок от II нормально протекавшей беременности, II срочных родов. Масса тела при рождении 3500 г, длина 51 см.

Родители здоровы, есть сестра — 18 лет, здоровы. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, частые ОРВИ,

трахеобронхит, пневмония (в 1998 г.). Аллергия не выявлена. Прививки по возрасту.

Из анамнеза заболевания известно, что ребенок с рождения страдает длительными запорами. На первом месяце жизни находился в стационаре по поводу длительной задержки (до 7 дней) стула, выписан с диагнозом копростаз. После выписки постоянно отмечалась задержка стула, стул был с помощью слабительных препаратов и очистительных клизм. Кроме этого, с рождения отмечался выраженный метеоризм, за счет чего живот был увеличенным.

Впервые ребенок был обследован по месту жительства в 1995 г. (мальчик проживает в Московской области) в 8-летнем возрасте. В стационаре сделана ирригография, патология не выявлена и ребенок выписан с диагнозом: функциональные нарушения кишечника.

После выписки вновь беспокоили упорные запоры до 10 дней, метеоризм. Стул появлялся после очистительных клизм, но в скучном количестве.

Каждое лето ребенок отдыхал в г. Анапа у бабушки. Летом 2000 г. по дороге в Анапу у мальчика появились многократный жидкий стул, рвота, слабость, резкое увеличение живота в объеме. Температура тела была нормальной. В г. Анапа ребенок обследовался амбулаторно, где ему было сделано ультразвуковое исследование. Поставлен диагноз: портальная гипертензия, гепатосplenомегалия.

В октябре 2000 г. ребенок консультирован в гастроцентре Измайловской ДКБ и с диагнозом портальная гипертензия, порок развития кишечника был направлен в гастроэнтерологическое отделение больницы.

При поступлении состояние ребенка тяжелое, сильно отстает в физическом развитии (дефицит массы тела 14%). Отмечается явления хронической интоксикации: грязно-зеленоватый цвет кожных покровов, периорбитальный цианоз, грудная клетка бочкообразной формы, «барабанные» пальчики, ломкость ногтей. При осмотре живот вздут, увеличен в объеме (84 см). Стул несколько раз в день жидкий со слизью, в небольшом количестве.

ЭКГ 06.09.00: синусовая брадикардия, отклонение электрической оси сердца влево, метаболические нарушения в миокарде.

Обзорный снимок брюшной полости 06.10.00: множественные уровни жидкости в тонкой и толстой кишке, газовый пузырь желудка больших размеров.

УЗИ 07.09.00: уплотнение внутривенечных протоков, уплотнение и утолщение стенок желчного пузыря, явления реактивного панкреатита; в проекции латеральных каналов с обеих сторон визуализируется незначительное количество «свободной жидкости».

Эзофагогастродуоденоскопия 08.09.00: признаки хронического гастродуоденита.



Рисунок. Результаты ирригографии ребенка В., 12 лет, с болезнью Гиршпрунга (боковая рентгенограмма).  
Объяснения в тексте.

Ирригография 20.09.00: толстая кишка контрастирована солевым раствором бариевой взвеси и выявлена агангионарная зона ректосигмоидального отдела ободочной кишки на протяжении 10 см, переходящая в воронкообразное расширение нисходящей значительно расширенной кишки; рельеф слизистой оболочки в расширенной части резко изменен (см. рисунок).

В анализах крови выявлена гипохромная норморегенераторная анемия, в биохимическом анализе крови — снижение общего белка до 42 г/л, сывороточного Fe до

3,7 мкмоль/л (норма 8,8—27 мкмоль/л), при копрологическом исследовании — мышечные волокна и жирные кислоты в скучном количестве, много растительной клетчатки и слизи.

Все эти данные позволили поставить диагноз: болезнь Гиршпрунга, ректосигмоидная форма, субкомпенсированная стадия.

Кроме этого, при обследовании выявлены хронический гастродуоденит, синдром холестаза, реактивные изменения поджелудочной железы, вторичные изменения миокарда, полидефицитная анемия.

Ребенок после необходимой подготовки оперирован по поводу болезни Гиршпрунга в Научном центре здоровья детей РАМН — произведена левосторонняя гемоколэктомия по Соаве — Ленюшкину.

Мальчик явился на катамнез через 6 месяцев и через год после операции в удовлетворительном состоянии, стул в настоящее время самостоятельный, ежедневный или через день.

Таким образом, несмотря на наличие всех основных симптомов, заболевание диагностировано только в 12-летнем возрасте, когда уже отмечались симптомы осложнений. Данное заболевание требует от врачей пристального внимания и, к сожалению, часто диагностируется очень поздно. Наиболее информативным методом в диагностике болезни Гиршпрунга является ирригоскопия с обязательной рентгенографией толстой кишки в боковой проекции.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Исаков Ю. Ф. Мегаколон у детей. — М., 1965. — С. 95.
2. Логинов А. С., Парfenов А. И. Болезни кишечника. — М., 2000. — С. 257.
3. Ленюшкин А. И. Детская колопроктология. — М., 1990. — С. 146—149.
4. Нешитов С. П. Клиника и диагностика болезни Гиршпрунга у взрослых: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1982. — 23 с.
5. Worman S., Ganiats T. G. // Am. Fam. Physician. — 1995. — Vol. 51, № 2. — P. 487—494.