

ХИРУРГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПЕДИАТРИИ

© Коллектив авторов, 2005

*А.Г. Схакумидова, А.Е. Машков, В.И. Щербина, В.Г. Цуман,
Э.А. Семилон, Н.В. Синенкова*

К ВОПРОСУ О ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского

Болезнь Гиршпрунга (БГ) — довольно распространенное у детей заболевание, частота встречаемости которого составляет 1:500 новорожденных, причем мальчики болеют в 4—5 раз чаще девочек. В основе заболевания лежит порок развития дистальных отделов толстой кишки, обусловленный денервацией всех элементов, включая кишечную стенку и сосуды. Полное отсутствие или дефицит интрамуральных нервных ганглиев, нарушение проводимости в нейрорефлекторных дугах стенки кишки обуславливают нарушение пассажа кишечного содержимого через этот участок.

Проблема своевременной диагностики БГ по сей день является актуальной. Согласно данным Ленюшкина А.И. [1], Муратова И.Д. [2], Картун В.М. [3], наибольшую сложность она представляет у детей раннего возраста (до 3 месяцев). Такие методы, как ирригография и тест на антихолинэстеразу (АХЭ), у данной группы больных являются малоинформативными. Это связано с тем, что в первые дни и недели жизни разница в диаметре аганглионарной зоны и вышележащих отделов толстой кишки незначительна. Супрастенотическое расширение становится отчетливым ко 2—3-му месяцу жизни, а иногда и позже. Затруднения возникают и в диагностике ректальной формы, особенно с ультракоротким сегментом, так как зону сужения бывает сложно вывести при ирригографии.

Определение АХЭ в собственной пластинке слизистой оболочки может применяться только у детей старше 3-недельного возраста в связи с тем, что у новорожденных АХЭ-положительные волокна в большом количестве располагаются в мышечной пластинке слизистой оболочки. По мере роста ребенка происходит накопление АХЭ в собственной пластинке, поэтому биоптат должен содержать мышечную пластинку слизистой оболочки.

Разработка и внедрение в клиническую практику достоверных объективных методов ранней диагностики БГ позволят уменьшить количество больных с тяжелыми запущенными формами болезни.

Настоящая работа основана на наблюдении детей с БГ и мегадолихосигмой, которые находились на обследовании и лечении в отделении детской хирургии МОНИКИ с 1997 по 2005 гг. Было обследовано 20 детей в возрасте с периода новорожденности до 7—8 лет.

У всех больных тщательно изучали данные анамнеза, клиническую симптоматику, данные УЗИ, микробиологического исследования кала на флору, копрологии, рентгенологического обследования; проводили гистохимическое определение активности тканевой АХЭ в биоптатах кусочков слизистой оболочки и подслизистого слоя толстой кишки (у 9 больных), гистологическое исследование нервных ганглиев в подслизистом и межмышечном слоях стенки толстой кишки (у 11 больных).

В результате проведенных исследований у 11 детей была выявлена БГ. Тяжесть клинических проявлений зависела от протяженности аганглионарного сегмента, регулярности и правильности консервативной терапии, компенсаторных возможностей ребенка. Распределение больных в зависимости от анатомического варианта БГ и степени компенсации представлено в табл. 1.

Острая (декомпенсированная) форма БГ в периоде новорожденности проявлялась симптомами низкой кишечной непроходимости: обильная рвота с примесью кишечного содержимого, вздутие живота, отсутствие отхождения мекония и газов (стул был получен только при постановке сифонной клизмы), нарастание симптомов интоксикации, что потребовало проведения экстренного оперативного вмешательства с выведением стомы.

Субкомпенсированная (среднетяжелая, подострая) стадия БГ являлась переходной от компенсации к декомпенсации. Клинически у детей отмечалось прогрессирование запоров (запоры с рождения), увеличение размеров и изменение конфигурации живота, метеоризм, наличие каловых камней, дисбиоз кишечника. Нередко каловые камни обтурировали просвет кишки и вызывали явления кишечной непроходимости.

Таблица 1

Распределение больных в зависимости от формы и тяжести течения БГ

| Анатомическая форма БГ | Количество больных | Стадия компенсации | Возраст больных |
|------------------------|--------------------|---------------------|-----------------|
| Ректосигмоидная | 3 | Субкомпенсированная | От 3 до 8 лет |
| Ректосигмоидная | 3 | Декомпенсированная | До 2 лет |
| Субтотальная | 2 | Декомпенсированная | 2—3 года |
| Тотальная | 3 | Декомпенсированная | Новорожденные |

У 9 детей из 20 обследованных в возрасте от 4 до 8 лет был поставлен диагноз долихосигмы, хотя эти больные были направлены в клинику с диагнозом БГ. Согласно данным анамнеза, запоры возникали в возрасте от 6 мес до 3—4 лет. Состояние при поступлении расценивалось как удовлетворительное. Клинически отмечалось небольшое вздутие живота, появление самостоятельного стула на фоне консервативной терапии (витамины В₁, В₆, вазелиновое масло, прозерин, физиолечение, ГБО).

При рентгенологическом исследовании практически у всех больных с БГ отмечено расширение петель толстой кишки с наличием уровней жидкости и без них.

Ирригография позволила выявить участок стойкого сужения в прямой кишке в одном случае, ректосигмоидном отделе — в 3 случаях, в поперечно-ободочной кишке — в одном случае, а также зону супрастенотического расширения вышележащих отделов (см. рисунок).

У больных с долихосигмой при ирригографии обнаруживается обычно расположенная толстая кишка с удлинённой петлей в области сигмы без участков расширения или сужения толстой кишки.

В 11 случаях была проведена гистохимическая диагностика на качественное определение тканевой АХЭ (тест на АХЭ) в биоптатах кусочков слизистой оболочки и подслизистого слоев прямой кишки. Нервные волокна собственной пластинки мышечного слоя слизистой оболочки при БГ накапливают АХЭ. Это объясняется тем, что между продольными и циркулярными мышечными слоями при этом заболевании имеются безмиелиновые нервные стволы и отсутствуют нервные клетки. Следовательно, отсутствие нервно-синаптического элемента и повышение числа АХЭ-положительных волокон, распространяющихся в собственную пластинку слизистой оболочки, где они образуют непрерывную сеть между железами, приводят к повышению АХЭ, определяемой с помощью специальной гистохимической окраски. У 4 больных с БГ была получена положительная реакция на АХЭ, у 5 больных с диагнозом долихосигма — отрицательная реакция на АХЭ. В 2 случаях результаты были ложными: положительный тест на АХЭ у больного с долихосигмой и отрицательный у больного с БГ.

Гистологическое исследование нервных ганглиев в подслизистом и межмышечном слоях стенки толстой (у 3 больных с тотальной формой БГ) и тонкой кишок проводили у 10 больных. В большинстве случаев материалом для исследования явились биоптаты, взятые интраоперационно в ходе реконструктивных операций. Только в 3 случаях в связи с трудностью диагностики у детей до 3-месячного возраста (сомнительные результаты ирригографии, ложноотрицательный тест на АХЭ) произведена биопсия серозно-мышечного слоя открытым доступом. При БГ были выявлены аганглиоз межмышечного нервного сплетения в суженном участке, дистрофические изменения межмышечных нервных сплетений в супрастенотически расширенном участке, отек, умеренный склероз и гиперплазия лимфоидных фолликулов подслизистого слоя, воспалительные изменения сли-



Рисунок. Результаты ирригографии больного с БГ. Визуализируются зоны сужения и супрастенотического расширения.

Таблица 2

**Диагностическая значимость использованных методов исследования
при БГ у детей**

| Показатели | Данные анамнеза, клинические симптомы | Ирригография | Тест на АХЭ | Гистологическое исследование |
|--------------------------------------|---------------------------------------|--------------|-------------|------------------------------|
| Степень достоверности, % | 90 | 75 | 82 | 100 |
| Коэффициент диагностической ценности | 0,9 | 0,75 | 0,82 | 1 |

Коэффициент диагностической ценности=степень достоверности/100.

зистой оболочки. В 8 случаях определялся аганглиоз подслизистого и межмышечного нервных сплетений, в 2 — резкое уменьшение количества нервных ганглиев, то есть вторичным изменениям подвергались также слизистый и подслизистый слой.

УЗИ позволило выявить расширение петель толстой кишки с большим количеством газа, наличие суженного неперестальтирующего участка кишки у детей с БГ. При долихосигме отмечалось равномерное расширение всех отделов толстой кишки, особенно нисходящей и сигмовидной.

Кроме того, у всех больных по данным микробиологического исследования кала выявлен дисбиоз кишечника (*St. aureus*, *Kl. pneumoniae*, *Ent. faecium*, *Candida albicans*).

С учетом результатов проведенных исследований мы провели анализ степени достоверности и коэффициента диагностической ценности использованных методов исследования при БГ у детей (табл. 2).

Проведенное обследование показало, что наиболее достоверным методом диагностики БГ у детей всех возрастов является гистологическое исследование межмышечного нервного сплетения в биоптатах серозно-мышечного слоя стенки толстой кишки, взятых при лапароскопии, либо интраоперационно при резекции участка кишки, в то время как гистологическое исследование только биоптатов слизистой оболочки не всегда дает достоверное представление о характере заболевания.

Клинические проявления в большинстве случаев соответствуют БГ, однако в периоде новорожденности похожую клинику могут давать такие заболевания, как мекониевая пробка, стеноз терминального отдела подвздошной кишки, динамическая непрохо-

димость кишечника у недоношенных детей, нейрональная интестинальная дисплазия. В более старшем возрасте проводят дифференциальный диагноз с запорами, возникающими в результате психогенных факторов, эндокринных нарушений, долихосигмой.

Определение АХЭ в собственной пластинке слизистой оболочки может применяться только у детей старше 3-недельного возраста. Это связано с тем, что у новорожденных АХЭ-положительные волокна в большом количестве располагаются в мышечной пластинке слизистой оболочки. По мере роста ребенка происходит накопление АХЭ в собственной пластинке, поэтому биоптат обязательно должен содержать мышечную пластинку слизистой оболочки. Кроме того, даже в старшем возрасте этот тест дает только 82% правильных результатов.

При ирригографии чаще всего выявляется характерная для БГ картина, но в периоде новорожденности и при ректальной форме с поражением промежностного отдела она неинформативна. Это связано с тем, что у новорожденных в первые дни и недели жизни разница в диаметре аганглионарной зоны и вышележащих отделов толстой кишки незначительна и не выявляется на ирригограммах. При ректальной форме БГ с поражением промежностного отдела либо сложно бывает вывести суженную зону, либо она выявляется нечетко. С этим связана относительно низкая диагностическая ценность данного метода.

Таким образом, только на основе комплексного изучения особенностей клиники, анамнеза, рентгенологического исследования, гистохимического определения активности АХЭ, УЗИ, гистологического определения аганглиоза межмышечного слоя можно установить диагноз БГ с наибольшей достоверностью.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Ленюшкин А.И.* Детская колопроктология. Руководство для врачей. — М., 1990.
2. *Муратов И.Д.* Болезнь Гиршпрунга у новорожденных: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1991.

3. *Картун В.М.* Особенности диагностики и лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1998.