

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

Под редакцией А.Ю. Разумовского, А.Ф. Дронова,
А.Н. Смирнова, В.В. Холостовой



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2019

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Как указывают практически все авторы, классическая (ректосигмоидная) форма БГ имеет половые различия, чаще встречается у мальчиков. По нашим данным, у детей до одного года соотношение мальчиков и девочек с данным заболеванием составляет 5:1, у детей до 3 лет — 4:1, у детей старше 4–5 лет — 3:1. У детей с тотальным поражением толстой кишки это соотношение еще меньше: от 1,5:1 до 1:1. Собственные данные о возраст-половой дифференцировке пациентов представлены в табл. 3.1.

Как видно из табл. 3.1, большинство (43%) составляют больные в возрасте до 1 года, большая группа представлена также детьми в возрасте от 1 до 3 лет (26,6%).

Поступление в клинику первичных, ранее не обследованных пациентов обусловлено наличием следующих основных симптомов БГ: хронических запоров, вздутия живота, рвоты, кишечной непроходимости.

В зависимости от протяженности аганглионарной зоны больные распределились следующим образом (табл. 3.2).

Таблица 3.1. Возрастно-половая структура пациентов

Возраст	Мальчики, абс. (%)	Девочки, абс. (%)	Всего, абс. (%)
Новорожденные	12 (4,7%)	2 (0,8%)	14 (5,5%)
29 сут — 6 мес	49 (23%)	4 (1,5%)	53 (20,7%)
7–12 мес	54 (25,3%)	9 (3,6%)	63 (24,6%)
13 мес — 3 года	53 (20,7%)	15 (5,8%)	68 (26,6%)
4–6 лет	27 (10,6%)	6 (2,4%)	33 (12,9%)
7–11 лет	9 (4,2%)	4 (1,5%)	13 (5,1%)
Старше 11 лет	9 (4,2%)	3 (1,2%)	12 (4,7%)
Итого	213 (83,2%)	43 (16,8%)	256 (100%)

Таблица 3.2. Распределение пациентов по протяженности аганглионарной зоны

Протяженность аганглионарной зоны	Количество пациентов, абс. (%)
Тотальный аганглиоз толстой кишки	32 (12,5%)
Субтотальный аганглиоз (с захватом поперечно-ободочной кишки)	29 (11,3%)
Ректосигмоидная форма	157 (61,3%)
Ректальная форма	38 (14,8%)
Итого	256 (100%)

Поскольку кишечная обструкция при БГ частичная, а протяженность аганглионарного сегмента разнообразна, то клиническое течение заболевания может иметь несколько вариантов. Причем различия существуют не только в отношении симптоматики, но и времени (возраста) начала клинических проявлений.

Многими авторами отмечается отсутствие корреляции между протяженностью зоны аганглиоза и возрастом, когда заболевание диагностируется.

В зависимости от варианта клинического течения БГ нами были выделены три клинические группы: пациенты с типичным клиническим течением (хронический колостаз), по нашим данным, составили 73,6%, пациенты с энтероколитом и парадоксальными поносами — 6,3% и дети с острой кишечной непроходимостью — 20,1%.

Из анамнеза удается выяснить, что в большинстве случаев манифестирующие признаки БГ проявляются в периоде новорожденности. Одним из довольно достоверных диагностических критериев БГ является задержка отхождения мекония в первые 48 ч. Кроме того, новорожденные с БГ относятся к группе риска по развитию энтероколита и перфорации кишечника.

Классическая картина заболевания включает триаду симптомов: рвота с желчью, задержка опорожнения кишечника и увеличение живота.

Запоры

С первых дней и недель жизни и до одного года большое значение имеют данные анамнеза, так как в них содержатся указания на раннее возникновение запоров со вздутием живота и нередко рвоты, которые отмечаются у 90–95% больных: в возрасте от 1 до 6 мес — у 3–5%; от 6 мес

до одного года — около 1%; после одного года — 0,5%. Если же задержка стула стала возникать позже (после одного года) или родители отмечают более или менее длительные периоды самостоятельного стула у ребенка, то диагноз БГ чаще всего не подтверждается.

Наиболее красочно описывает клинические проявления БГ А.И. Ленюшкин: «Первый эпизод болезни может закончиться и наступает кратковременный бессимптомный период, который колеблется от нескольких недель до нескольких месяцев, когда ребенок находится на грудном вскармливании, так как “грудной стул” сравнительно легко преодолевает препятствие за счет компенсаторных усилий здоровых отделов ободочной кишки. Однако с введением прикорма или переходом на искусственное вскармливание, когда фекалии приобретают более густую консистенцию, компенсаторные усилия здоровых отделов толстой кишки становятся менее эффективными и запоры усиливаются. Ребенок начинает нуждаться в легких слабительных и очистительных клизмах. По мере роста симптомы заболевания становятся более постоянными и тяжелыми. Развиваются упорные запоры. Стул, как правило, бывает только после неоднократных сифонных клизм и редко может быть самостоятельным, в небольшом количестве, как результат чрезмерного переполнения вышележащих отделов толстой кишки».

Классическая форма болезни Гиршпрунга с преобладанием хронических запоров

В клинической картине заболевания упорные запоры были основным симптомом (100%). Вторым по частоте симптомом было вздутие живота (138 детей — 96%). В большинстве случаев манифестирующие признаки БГ проявлялись в периоде новорожденности (132 ребенка — 92%). Данные осложнения отмечены у 15 новорожденных с БГ, что составило 10,4% общего количества пациентов.

По нашим данным, запоры впервые появились или усиливались при введении в рацион прикорма (как правило, это были каши) или при переходе с грудного вскармливания на искусственное (91 ребенок — 63%). Как начальные проявления, так и последующий характер запоров в большой степени зависят от длины аганглионарного сегмента, характера вскармливания, компенсаторных возможностей кишечника.

Метеоризм и вздутие живота

Постоянный симптом БГ — *метеоризм*, который, как и запор, наблюдается с первых недель жизни больного. Хроническая задержка фекалий



Рис. 3.1. Внешний вид живота при болезни Гиршпрунга, в правой нижней части живота виден контур перерастянутой сигмовидной кишки



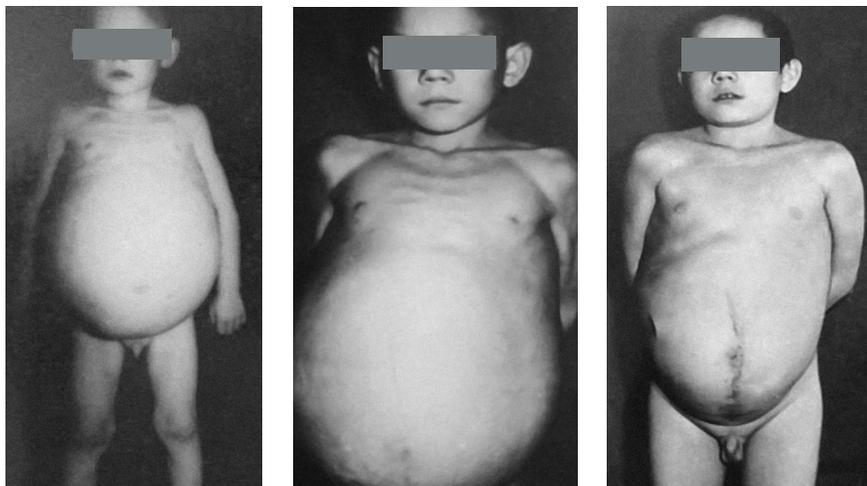
Рис. 3.2. Внешний вид живота при острой форме болезни Гиршпрунга, видимая на глаз перистальтика петель кишечника

и газов приводит к расширению сигмовидной, а иногда и всей ободочной кишки, что уже с первых месяцев жизни вызывает увеличение размеров и изменение конфигурации живота (рис. 3.1). Пупок сглажен или вывернут и расположен ниже, чем обычно. Смещение растянутой кишки в ту или другую сторону придает животу асимметричную форму. Пальпаторно над местом выбухания четко ощущается переполненная фекалиями кишечная петля тестоватой консистенции. Пальпация провоцирует усиление перистальтики, и отчетливо видно, как по животу «ходят валы» (рис. 3.2).

Живот принимает форму «лягушачьего живота», боковые отделы брюшной полости расширены чуть больше. На передней брюшной стенке нередко видны расширенные вены в результате частичного сдавления нижней полой вены перераздутой кишкой (рис. 3.3–3.5). При значительном сдавлении нижней полой вены могут развиваться отеки нижних конечностей.

При пальпации — живот мягкий, нередко удается пропальпировать каловые камни, особенно в нижних и левых отделах живота. При глубокой пальпации в ряде случаев можно определить симптом «ямки», проявляющийся в возникновении тестоватого углубления, которое через какое-то время сглаживается, что зависит от консистенции каловых масс.

С возрастом изменяются форма и размеры грудной клетки, которая укорачивается и расширяется. Наблюдается высокое стояние купола диафрагмы, легкие поджаты, что создает условия для рецидивирующих бронхитов, пневмоний.



а *б* *в*
Рис. 3.3. Внешний вид ребенка с болезнью Гиршпрунга: *а* — в возрасте 5 лет; *б* — в возрасте 7 лет, через 2 года после резекции расширенной части толстой кишки; *в* — в возрасте 11 лет, через 4 мес после радикальной операции



а *б*
Рис. 3.4. Внешний вид ребенка 1,5 лет с субкомпенсированной (типичной) формой болезни Гиршпрунга: *а* — вид анфас; *б* — вид в профиль

Рис. 3.5. Внешний вид новорожденного с болезнью Гиршпрунга в возрасте 2 нед (так называемый «лягушачий живот»)

Симптомы «каловой интоксикации»

Чем старше ребенок или хуже уход за ним, тем отчетливее выступают вторичные изменения, возникающие из-за хронической каловой интоксикации. Так, у многих детей выявляют *анемию* и *гипотрофию*, *отставание в развитии* (рис. 3.6). Длительная задержка большого количества каловых масс в толстой кишке, ведущая к всасыванию продуктов распада, токсинов, вызывает тяжелую аутоинтоксикацию (рис. 3.7, 3.8). Создается явная диспропорция увеличенного живота с общим истощением, тонкими конечностями, дряблой мускулатурой. Анемия может



Рис. 3.6. Отставание в физическом развитии ребенка 2 лет 8 мес с болезнью Гиршпрунга (слева — здоровый ребенок того же возраста, близнецы)



Рис. 3.7. Тяжелая кахексия у ребенка 7 лет с резко увеличенным животом: *а* — вид анфас; *б* — вид в профиль



Рис. 3.8. Видимая перистальтика и расширение петель кишечника при тотальном аганглиозе у ребенка 7 лет с выраженной кахексией

достигать тяжелой степени, уровень гемоглобина снижается до 40 г/л и ниже. Крайними проявлениями каловой интоксикации являются сердечная недостаточность, головные боли, апатия, кахексия, задержка мочи, сонливость. К счастью, в настоящее время тяжелые случаи встречаются редко.

С возрастом изменяются форма и размеры грудной клетки, которая укорачивается и расширяется (24 пациента — 16,7%). Чем старше ребенок или хуже уход за ним, тем отчетливее проявляются вторичные изменения, возникающие из-за хронической каловой интоксикации. У многих детей (93 пациента — 64,6%) выявлены анемия и гипотрофия, отставание в развитии (рис. 3.9). Явления хронической каловой интоксикации проявлялись следующими симптомами, которые наблюдались у 123 (85,4%) детей: слабость, адинамичность, снижение аппетита.

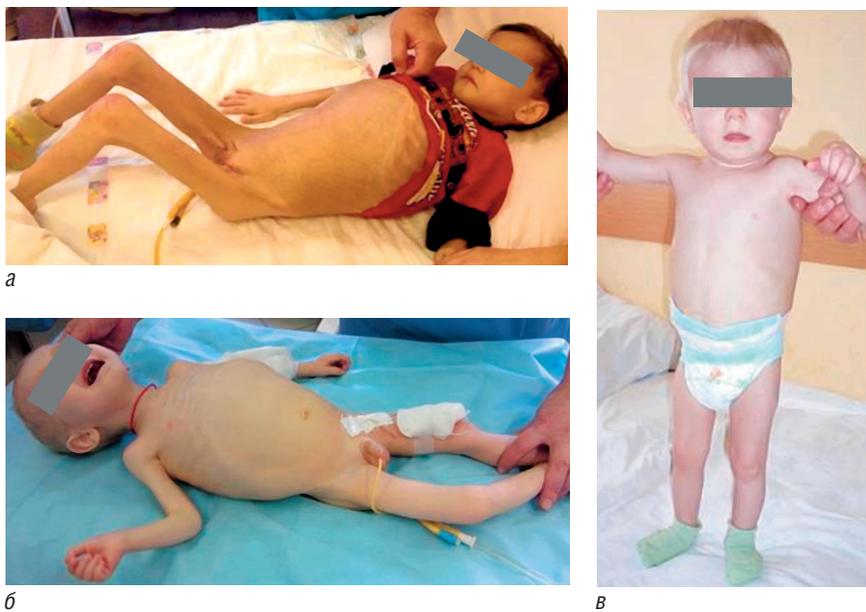


Рис. 3.9. Тяжелая кахексия у детей с болезнью Гиршпрунга: а — мальчик 7 лет (масса тела 10,5 кг); б — мальчик 2,5 лет на момент операции (масса тела 6000 г); в — через 3 нед после операции (масса тела 7600 г)

Кроме того, у 115 (79,9%) детей были выявлены нервно-психические отклонения, которые заключались в наличии психотических реакций, отставании нервно-психического развития.

Ректальный осмотр

При ректальном исследовании ампула прямой кишки, как правило, пустая, каловые массы находятся в зоне супрастенотического расширения (132 пациента — 91,7%). Присутствие каловых масс в прямой кишке может быть следствием недавно вызванного стула и неполного опорожнения прямой кишки. Тонус анального сфинктера повышен, он плотно охватывает палец и даже при расслаблении ребенка тонус его не снижается (100% наблюдений).

Консервативные мероприятия при тяжелых запорах далеко не всегда способствовали достаточному опорожнению кишечника. Постепенно скапливаясь и уплотняясь, каловые массы образуют довольно плотные конгломераты разной величины — так называемые *каловые камни*, которые располагаются в расширенных отделах толстой кишки и нередко приводят к развитию низкой кишечной непроходимости.

Каловые камни могут достигать крупных размеров и определяются через брюшную стенку в форме округлых, тестоватой консистенции или каменистой плотности «опухолей». Наличие каловых камней в определенной степени свидетельствовало о грубом нарушении толстокишечного пассажа и практически не встречалось у пациентов с функциональными запорами. В группе пациентов с БГ данный симптом был выявлен в 58,3% случаев (84 ребенка) и служил критерием суб- и декомпенсированной формы БГ. У 4 детей (2,8%) гигантский каловый камень в левых отделах живота и малом тазу приходилось дифференцировать от опухолевидного образования левой почки, органов малого таза и др. Симптом рвоты не являлся типичным и имел место только у 25 (17,4%) больных преимущественно грудного возраста.

Энтероколитная форма болезни Гиршпрунга

Многие зарубежные авторы сообщают о довольно значительной частоте энтероколита (диарея, парадоксальный понос), который наблюдается при БГ даже у новорожденных, может возникать до и после хирургического вмешательства и является причиной летальных исходов. По всей вероятности, подобная диарея при БГ связана с дисбактериозом кишечника и обусловлена воспалительным процессом с изъязвлением слизистой оболочки. Определенная роль в происхождении энтероколита принадлежит микроорганизму *Clostridium difficile*, который при исследовании микрофлоры кишечника выявляется примерно у 1/3 пациентов с БГ.

Энтероколитная форма встречалась наиболее редко (9 детей — 6,3%) и проявлялась сочетанием таких симптомов, как частый жидкий стул и вздутие живота, перемежающихся с так называемыми запорными поносами. Как правило, при данной форме тяжесть состояния определялась объемом потерь жидкости со стулом, реже с рвотой. Потери жидкости могли составлять от 5 до 25% массы тела ежедневно.

Острая форма болезни Гиршпрунга с картиной острой кишечной непроходимости

Острая форма БГ встретилась у 29 пациентов (20,1%). Клиническими проявлениями у них были: вздутие живота — 29 (100%), рвота — 29 (100%), видимая на глаз перистальтика — 24 (82,7%), отсутствие стула — 20 (69%), жидкий стул — 9 (31%). У большинства пациентов острая форма манифестировала в периоде новорожденности (96,6%), и только у 1 (3,4%) ребенка с ректосигмоидной формой — в возрасте 6 мес. У детей с протяженной формой БГ данная форма встречалась чаще 18 (62%).

Пять детей имели тотальный агангиоз, неоднократно оперированы, клиническая картина кишечной непроходимости развилась у них после закрытия кишечного свища. Все они перенесли более четырех операций ко времени поступления. У одного ребенка кишечная непроходимость развилась в возрасте 3 нед жизни. Остальные дети были в возрасте от 6 мес до 1,5 лет, один из них был оперирован в экстренном порядке — наложена кишечная стома, у остальных больных явления кишечной непроходимости разрешены консервативными мероприятиями.

Сопутствующие заболевания и врожденные пороки развития у детей с БГ встречались в 34,8% случаев (89 детей) (табл. 3.3). Наиболее частой наследственной патологией был синдром Дауна — 33 ребенка (12,3%).

Наследуемый характер БГ выявлен у шести пациентов (2,3%) — у трех из них БГ имела место у отца, у одного ребенка были больны отец и сестра, у одного — брат, у одного — мать, бабушка, прадед. Среди других генетических заболеваний выявлен синдром Мовата–Вильсона у одного пациента (рис. 3.10).

В последние годы клиническая картина БГ заметно изменилась, стала более «мягкой». Постоянными остаются два признака — хронический запор и метеоризм. Немного реже стали встречаться вторичные изменения в организме больного, что можно объяснить совершенствованием поликлинической службы, улучшением ранней диагностики, повышением



Рис. 3.10. Синдром Мовата–Вильсона у ребенка с болезнью Гиршпрунга

Таблица 3.3. Структура сопутствующей патологии у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Сопутствующая патология	Количество наблюдений, абс. (%)
Заболевания почек	29 (11,3%)
ВПС*	38 (14,8%)
Синдромальная патология	36 (14%)
Итого	89(34,7%)

* ВПС — врожденный порок сердца.

уровня санитарной культуры населения. Тем не менее общие тенденции начальных проявлений и динамики клинической картины сохраняются. Разные авторы выделяют легкую, среднюю и тяжелую или острую, подострую и хроническую формы болезни. По нашему мнению, учитывая изменчивость симптоматики у одного и того же больного на протяжении определенного временного промежутка, правильнее говорить не о формах, а о стадиях болезни. В этой связи симптомы болезни целесообразно подразделить на три группы (табл. 3.4):

- 1) ранние (запор, метеоризм, увеличение окружности и асимметрия живота);
- 2) поздние (анемия, гипотрофия, деформация грудной клетки, каловые камни);
- 3) симптомы осложнений (рвота, боли в животе, парадоксальные поносы).

Симптомы I группы сопутствуют болезни всегда; II — выражены не у всех больных и могут отсутствовать или исчезать при хорошем уходе и полноценной консервативной терапии; симптомы III группы, особенно в совокупности, возникают при осложнениях. Именно поэтому в соответствии с различными комбинациями симптомов и следует различать компенсированное, субкомпенсированное и декомпенсированное течение БГ.

Компенсированное течение обычно соответствует ректальной или ректосигмоидной форме аганглиоза, субкомпенсированное и декомпенсированное — длинному аганглионарному сегменту, главным образом,

Таблица 3.4. Частота отдельных симптомов при болезни Гиршпрунга (по А.И. Ленюшкину, 1976)

Клинические симптомы	Частота, %
I группа — ранние симптомы:	
• запор	100
• метеоризм	100
• увеличение окружности живота	100
II группа — поздние симптомы:	
• анемия	69,9
• гипотрофия	59,6
• деформация грудной клетки	49,9
• каловые камни	21,0
III группа — симптомы осложнений:	
• рвота	17,3
• боли в животе	14,0
• парадоксальный понос	5,1

субтотальной и тотальной формам. Можно наблюдать случаи диспропорции между тяжестью клинических проявлений и степенью патоморфологических нарушений: иногда больные с короткой аганглионарной зоной поступают в лечебное учреждение в тяжелейшем декомпенсированном состоянии. И наоборот: при длинной аганглионарной зоне у ребенка старшего возраста общее состояние может быть неплохим (субили компенсированным). Это во многом зависит от ухода и рациональных консервативных мероприятий в домашних условиях.

Лабораторные исследования

Всем детям, поступающим в клинику с подозрением на органическую природу хронического толстокишечного стаза, проводилось комплексное лабораторное обследование, которое включало клинический анализ крови и мочи, биохимический анализ крови, посевы из зева и ануса (стомы), копрологию, исследование микробного пейзажа толстой кишки. У пациентов с подтвержденным диагнозом БГ обследование дополнялось исследованием кала на наличие токсинов *Cl. difficile*.

В клиническом анализе крови в первую очередь оценивались показатели воспалительного синдрома — лейкоцитоз и изменение лейкоцитарной формулы наблюдались у 22 (8,6%) детей. Большинство из этих пациентов были ранее оперированы и госпитализированы в связи с развитием осложнений воспалительного происхождения, как местных, так и системных. Кроме того, важным критерием тяжести хронической каловой интоксикации являлся уровень анемии, которая была выявлена у 49 (19,1%) детей. При этом уровень гемоглобина у детей с анемией составил в среднем $86 \pm 12,2$ г/л, минимальное значение — 44 г/л у ребенка в возрасте 1 года с субкомпенсированной формой болезни Гиршпрунга.

Клинический анализ мочи проводился, в первую очередь, для выявления признаков воспалительного процесса в мочевыводящих путях у детей с сопутствующими пороками их развития. Так, лейкоцитурия была выявлена в 7 (2,7%) случаях, протеинурия — у 9 (3,5%) детей.

В биохимическом анализе крови выявленные нами изменения касались показателей протеинового обмена: гипопроteinемия встретилась у 25 (9,7%) детей, гипоальбуминемия — у 32 (12,5%), повышение печеночных ферментов (АЛТ, АСТ) — у 74 (28,9%), гипербилирубинемия — у 20 (7,8%). Повышение уровня печеночных ферментов было более характерным для носителей кишечной стомы — 23 ребенка (31%), гипербилирубинемия — для пациентов в возрасте до 3 мес — 18 (90%). Все вышеперечисленные изменения служат поводом для их терапевтической коррекции до операции.

Микробиологическое исследование содержимого толстой кишки показало, что у детей с хроническим толстокишечным стазом преобладали следующие изменения микробиома: повышенное содержание *Ent. faecalis*, *E. coli haemolitica*, *Klebsiella*, *Staph. aureus*. Явления дисбактериоза кишечника выявлены у 186 из 198 обследованных пациентов (93,9%). Недостаточное содержание бифидо- и лактобактерий отмечено в 166 (83,8%) случаях. По степени дисбактериоза пациенты разделились следующим образом: первая степень — 43 пациента (16,8%), вторая степень — 116 детей (45,3%), третья степень — 97 (37,9%).

Носительство *C. difficile* было выявлено у 28,6% детей. При этом отмечено, что возраст их составил в среднем 8,3 мес, часть из них являлись носителями остаточной зоны аганглиоза и ранее уже были оперированы по поводу болезни Гиршпрунга. Всем детям, у которых было выявлено носительство *C. difficile*, должны быть проведены консервативная терапия одним или несколькими препаратами (ванкомицин, метронидазол, Энтерол[▲]), направленная на его элиминацию, и повторное исследование кала. В ряде случаев потребовалось проведение 2–3 курсов терапии до полной эрадикации.