

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**Самойлова Алина Владимировна**

интерн-педиатр, медицинский университет Караганды, Республика Казахстан, Караганда

Парханович Ольга Сергеевна

интерн-педиатр, медицинский университет Караганды, Республика Казахстан, Караганда

Кизатова Сауле Танзиловна

профессор, медицинский университет Караганды, Республика Казахстан, Караганда

Болезнь Гиршпрунга – врождённый порок развития толстой кишки характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток в интрамуральных нервных сплетениях кишечной стенки части или всей толстой кишки, что ведёт к её функциональной обструкции [1].

Распространенность заболевания оценивается на уровне 1:5000 живорождений. Болезнь чаще поражает мужчин, чем женщин, в соотношении около 4:1 [2, 3]. В настоящее время считается, что причиной образования аганглионарных зон кишечника является нарушение миграции клеток из нервного гребня первичной нейрональной трубки в интратекальном направлении в период эмбрионального развития между 4-й и 12-й неделями беременности [4].

Диагностика болезни Гиршпрунга все еще имеет некоторые сложности в плане отбора материала для исследования, вида и локализации биопсии с учётом физиологических особенностей иннервации толстой кишки. Это требует постоянного тесного сотрудничества между клиницистами и патоморфологами. От хирургов требуется точное выполнение биопсии и правильно подготовленные образцы, отправляемые в патологоанатомическое отделение, в то время как патоморфолог должен иметь возможность общаться с клиницистом для обсуждения пограничных или сложных случаев и при наличии диагностических сомнений [5].

Клинический случай.

Нами описан клинический случай пациента А., с болезнью Гиршпрунга, родившейся в городском перинатальном центре г. Темиртау. Данному ребенку были проведено комплексное обследование, консультация узких специалистов, консервативная, симптоматическая терапия.

Anamnesis vitae: Ребенок А. от женщины Т. 33 лет, от 2 беременности, 1 родов. Первая беременность – роды в 30 недель - антенатальная гибель плода. Первая половина данной беременности протекала на фоне анемии легкой степени. Вторая половина протекала на фоне обострения хронического пиелонефрита, беременная получала антибактериальную терапию.

Anamnesis morbi: В декабре 2018 года в городском перинатальном центре г. Темиртау родилась недоношенная девочка от 2 преждевременных, стремительных родов с весом – 2340 ,0 гр, ростом -45 см, окружность головы- 33 см, окружность груди – 29 см, с оценкой по шкале Апгар – 6/7/8 баллов. Выражены все признаки недоношенности. Однократное обвитие пуповины вокруг шеи. Кардиореспираторная депрессия в родах.

Объективные данные: Состояние средней степени тяжести, в силу перенесенных стремительных родов, недоношенности, морфофункциональной незрелости. Респираторная

поддержка: СРАР РЕЕР-5см вод.ст. Fi O₂-21%. На осмотр наблюдается болезненная реакция, умеренная гиперестезия, вне осмотра спокоен. Поза полуфлексии. Рефлексы врожденного автоматизма не стойкие. Вскармливается через зонд по 15,0 мл за одно кормление, при выраженном беспокойстве наблюдается необильное срыгивание створоженным грудным молоком. Живот мягкий, не вздут. Печень и селезенка не увеличены. Стул отошел, мекониальный.

В динамике за счет эффективного самостоятельного дыхания, отсутствие эпизодов апное и дисатурации ребенок переведен на спонтанное дыхание. Сатурация по монитору в пределах нормы. Динамика в прибавки массы тела отсутствовала. Срыгивание при кормлении сохранялось, ребенок был переведен на полное парентеральное питание, установлен желудочный зонд, по зонду за сутки 15.0 мл. застойного отделяемого с примесью желчи. Живот вздут, напряжённый, на пальпацию ребёнок реагирует двигательным беспокойством, передняя брюшная стенка умеренно пастозна. Перистальтика вялая. Печень +3,5, +2,5, +2,5 из под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул был после стимуляции в небольшом количестве с прожилками крови, газы после введения газоотводной трубки не отходили.

На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости выявлены признаки кишечной непроходимости (рисунок 1).



Рисунок 1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости

Ребенок был направлен в хирургическое отделение ОДКБ г. Караганды.

Учитывая вышеизложенное, больной после предоперационной подготовки, проведена операция.

Интраоперационно: к ране предлежат перераздутые петли тонкого кишечника, заполненные газом, меконием до илеоцекального угла. Восходящий, поперечно-ободочная и нисходящий отделы толстой кишки спавшиеся, просвет сужен, содержимого в просвете нет. При дальнейшей ревизии обнаружены участки супрастенотического расширения на уровне подвздошной кишки на расстоянии 10-15 см от илеоцекального угла, с участками язвенно-некротических предперфораций стенки кишки (в 3 местах) на расстоянии друг от друга 3 см, 5 см, 4 см. Данный участок подвздошной кишки резецирован с созданием Т образного анастомоза и выведением илеостомы на переднюю брюшную стенку. Брюшная полость промыта растворами антисептиков, дренирована полимерной трубкой.

Послеоперационный период протекал тяжело, на фоне проводимой интенсивной терапии положительной динамики не наблюдалось, присоединилась двусторонняя бронхопневмония, с последующим нарастанием интоксикации, что в итоге привело к гемодинамическим нарушениям и развитию острой печеночной недостаточности. Исход заболевания – неблагоприятный.

Морфологический ответ макропрепарата: болезнь Гиршпрунга.

Обсуждение. Проблема своевременной диагностики БГ по сей день является актуальной. 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—3му 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. 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.

Список литературы:

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия Пит – Тал Санкт – Петербург 1977 380 стр.
2. De Lorijn F., Boeckxstaens G.E., Benninga M.A. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood // Curr Gastroenterol Rep. - 2007. - Vol. 9. - P. 245-253
3. Martucciello G. Hirschsprung's disease, one of the most difficult diagnoses in pediatric surgery: a review of the problems from clinical practice to the bench // Eur J Pediatr Surg. - 2008. - Vol. 18. - P. 140-149
4. Parisi M.A., Kapur R.P. Genetics of Hirschsprung disease // Curr Opin Pediatr. - 2000. - Vol. 12. - P. 610-617
5. Szyllberg L., Marszałek A. Diagnosis of Hirschsprung's 44 (Almaty), №9 (183), 2017 Болезни кишечника disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature // Prz Gastroenterol. - 2014. - Vol. 9(5). - P. 264-269