

МЕГАКОЛОН ИЛИ БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Брацун Анастасия Дмитриевна

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера, РФ, г. Пермь

Лусевич Анастасия Игоревна

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера, РФ, г. Пермь

Щербакова Екатерина Сергеевна

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера, РФ, г. Пермь

Гилев Андрей Александрович

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера, РФ, г. Пермь

Аннотация. В данной статье проанализирована современная литература по этиологии, классификации, патогенезу и клиническому течению, диагностике и лечению врожденного и приобретенного мегаколона.

Abstract. This article analyzes the modern literature on the etiology, classification, pathogenesis and clinical course, diagnosis and treatment of congenital and acquired megacolon.

Ключевые слова: мегаколон, болезнь Гиршпрунга, кишечная непроходимость, запоры, ректотрансверзоанастомоз.

Keywords: megacolon, Hirschsprung's disease, intestinal obstruction, constipation, rectotransverzoanastomosis.

Болезнь Гиршпрунга – это аномалия развития, которая характеризуется врожденным отсутствием или значительным уменьшением ганглиев Ауэрбаховского нервного сплетения кишечной стенки всей толстой кишки или ее какой-либо части (чаще всего сигмовидной кишки). Эта патология встречается с частотой 1:5000 случаев и характеризуется тяжелым или хроническим запором. [1,2]

Первое упоминание о мегаколоне представил патологоанатомом F. Ruysch в 1691 году, он обнаружил расширение толстой кишки при аутопсии пятилетнего ребенка, а в 1846 г. итальянский врач С. Favalli довольно подробно описал расширение и гипертрофию толстой кишки у взрослого пациента. В 1886 году Гиршпрунг на основании 57 клинических случаев представил первое обобщение данного заболевания, при патологоанатомическом исследовании трупов он обнаружил резкое расширение толстой кишки с выраженной гипертрофией ее стенок. И только в 1920 году Finney описал нарушение иннервации и

отсутствие ганглионарных клеток участка толстой кишки дистальнее мегаколона, причем этот участок кишки был резко сужен. [3]

В 1967 году японские исследователи E. Okamoto, R. Ueda изучили на 18 человеческих эмбрионов и выяснили, как идет развитие межмышечного нервного сплетения, установили, что внедрение нейробластов в первичную кишечную трубку происходит на 5-12-й неделях внутриутробного развития. А уже сама миграция нервных клеток, идущая в краниокаудальном направлении, от пищевода - на 5-й неделе, кардиального отдела желудка - на 6-й, тонкой кишки - 7-й, поперечной ободочной - на 8-10-й и прямой кишки - на 12-й неделе развития. Ганглионарные клетки проникают в подслизистое нервное сплетение из межмышечного сплетения, поэтому подслизистое нервное сплетение развивается на неделю позже. Именно поэтому при воздействии на эмбрион каких-либо экзогенных или эндогенных факторов в этот период может прекратиться миграция нервных клеток по кишечной трубке, вследствие чего и формируется аганглионарный участок кишки. Длина данного аганглионарного сегмента зависит от времени воздействия этих неблагоприятных факторов. [4]

Аганглионарный участок кишки теряет способность сокращаться, а кишка, расположенная выше зоны сужения, расширяется, и стенки ее гипертрофируются, возникает мегаколон. Если поражается значительная часть толстой кишки, то у больных проявляется интоксикация, кишечная непроходимость, истощение, присоединяются инфекции. Чаще всего такие больные погибают в первые 5 лет жизни. Но у некоторых людей наблюдается минимальная выраженность симптомов, когда запоры носят периодический и нестойкий характер, легко разрешаются при помощи очистительных клизм, что позволяет таким пациентам доживать до зрелого возраста, даже не подозревая о наличии у них порока развития толстой кишки. [5]

Классификация болезни Гиршпрунга основана на анатомической локализации аганглиоза, распространенности мегаколона и выраженности клинических проявлений заболевания. Анатомические формы заболевания у взрослых подразделяются на: наданальную, ректальную, ректосигмоидную, субтотальную, тотальную. Определяется следующая локализация расширения кишечника: мегаректум, мегасигма, левосторонний мегаколон, субтотальный мегаколон, тотальный мегаколон, мегаилеум. По функциональному состоянию мегаколон может быть компенсированным, субкомпенсированным и декомпенсированным. [1]

Болезнь Гиршпрунга чаще всего диагностируют по результатам гистопатологического анализа ректальных биопсий по Свенсону, но при этом следует помнить некоторые анатомические особенности этой зоны. Ганглии подслизистой основы считаются относительно редкими и располагаются вдоль внутреннего слоя мышечной собственной пластинки в глубокой части подслизистой основы, трудно поддающейся аспирационной биопсии. В пределах прямой кишки, где имеется физиологическая гипоганглионическая зона 1-3 см длиной на участке, плотность клеток подслизистых ганглий значительно уменьшается, даже у здоровых людей при биопсии из этой области может быть выявлен гипоганглиоз или аганглиоз. [2]

Радикальный способ лечения данного заболевания у взрослых на сегодняшний день полностью не разработан. Под радикальной операцией при болезни Гиршпрунга подразумевается удаление гипоганглионарной или аганглионарной зоны и декомпенсированных расширенных вышележащих отделов толстой кишки. Чаще всего проводят операцию по методу Дюамеля с низведением вышележащих отделов толстой кишки и наложением колоректального анастомоза «конец в бок». [6]

Список литературы:

1. Клинические рекомендации по диагностике и лечению взрослых пациентов с Болезнью Гиршпрунга / ред. совет: Шелыгин Ю.А. // - 2013. - С. 1-15.
2. С.Н.Наврузов, М.М.Мирзахмедов, Б.С.Наврузов Морфологическая характеристика болезни Гиршпрунга у взрослых // Вестник экстренной медицины. - 2014. - № 4. - С. 44-47.

3. И.С. Москвин, Б.В. Занграев, А.Н. Плеханов Лечение болезни Гиршпрунга у взрослых // Бюллетень ВСНЦ со РАМН. - 2012. - №4. - С. 83-88.
4. Воробьев Г.И., Ачкасов С.И. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: практическое руководство. - М.: Литтерра, 2009. - 256 с.
5. Терновский С.Д. Хирургия детского возраста. - М.: Медгиз, 1949. - 456 с.
6. Наврузов С.Н., Мирзахмедов М.М., Ахмедов М.А. Особенности диагностики и лечения болезни Гиршпрунга у взрослых // Вестник хирургии Казахстана. - 2010. - №1. - С. 15-16.