

ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(ГОУ ВПО КубГМУ Минздравсоцразвития России)

---

**Кафедра хирургических болезней детского возраста**

**СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ КЛИНИКИ,  
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ  
С БОЛЕЗНЬЮ ФАВАЛИ-ГИРШПРУНГА**

**методические указания для врачей и студентов старших курсов высших  
учебных медицинских учреждений**

**КРАСНОДАР**

**2011**

УДК 616.348-007.61-053.4(075.8)

ББК 54.133+54.33

Л С56

**Составители:** заведующий кафедрой хирургических болезней детского возраста, д.м.н., **профессор В.А. Тараканов;** д.м.н., **профессор И.В. Нестерова,** доценты кафедры хирургических болезней детского возраста, **к.м.н.: А.Е. Стрюковский, В.М. Старченко, В.М. Надгериев;** ассистент, **к.м.н. А.Н. Луняка;** ординаторы ДХО-3 ДККБ **Н.В. Пилипенко; А.В. Шатов.**

Под редакцией: профессора В.А. Тараканова

**Рецензенты:** заведующий кафедрой хирургических болезней педиатрического и стоматологического факультетов КубГМУ д.м.н., профессор Гуменюк С.Е.

Заведующий кафедрой госпитальной хирургии с курсом урологии КубГМУ, д.м.н., профессор Карипиди А.Н.

«Современные аспекты клиники, диагностики и лечения детей с болезнью Фавали-Гиршпрунга»: методические указания.

Краснодар, КубГМУ, 2011.- 38с.

Методические рекомендации разработаны на основании учебной программы по дисциплине детские хирургические болезни с ортопедией, реанимацией и анестезиологией, и общим уходом за больными, а так же учебной программы усовершенствования врачей по теме «Актуальные вопросы детской хирургии», по специальности – детская хирургия. Пособие предназначено для студентов высших медицинских учебных заведений, а так же врачей-интернов, клинических ординаторов, детских хирургов, педиатров, хирургов общего профиля.

Рекомендовано к изданию ЦМС КубГМУ,

протокол № 11 от 15.03.2011 г.

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Диагностика и лечение детей с болезнью Гиршпрунга до настоящего времени остаются актуальнейшей и до конца нерешённой проблемой детской хирургии. Длительность её изучения соотносима со всей историей развития хирургической коррекции врождённых пороков развития. Однако, вопросы своевременной диагностики и выбора оптимального метода лечения, в зависимости от анатомической формы, вновь и вновь являются предметом изучения и дискуссий и до сих пор остаются в центре внимания исследователей и практических врачей.

Анализ статистических данных свидетельствует о высокой частоте встречаемости данного заболевания, которая достигает – 1:5000 новорожденных и не имеет тенденции к снижению. Послеоперационная летальность колеблется от 2,6 до 12%, но значительно возрастает у детей первых месяцев жизни, достигая - 28 - 44%, а при тотальных формах - до 85%. Частота возникновения послеоперационных гнойно-септических осложнений варьирует - от 28% до 70%. Гнойные осложнения играют ведущую роль среди причин послеоперационной летальности. В ее структуре они составляют - 40-80% случаев.

Актуальность проблемы в современных условиях обусловлена отсутствием единой тактики проведения предоперационного обследования и подготовки больного к радикальному оперативному вмешательству. Не существует единого мнения о сроках хирургической коррекции различных анатомических вариантов этой патологии. По-прежнему дискуссионным остаётся вопрос о выборе метода хирургической коррекции.

К настоящему времени в литературе накопилось достаточно много работ, посвящённых данной теме. Однако во многих случаях не достаточно полно и методически органично освещены вопросы диагностики и лечения

детей с болезнью Гиршпрунга, изложены тактические подходы к решению проблемы. К сожалению, до сих пор не удалось выработать единую универсальную методику лечения данного заболевания. Систематизация имеющихся литературных данных в совокупности с изложением собственного опыта аноректальных пороков развития в клинике детской хирургии КГМУ легла в основу данного методического пособия. Авторы надеются, что предлагаемый методический материал будет полезен как начинающим врачам, так и коллегам-хирургам с различным опытом работы.

Данное пособие предназначено для студентов старших курсов медицинских вузов педиатрического и лечебного факультетов детских хирургов, хирургов общего профиля, акушеров, неонатологов, гастроэнтерологов, педиатров, врачей-интернов, клинических ординаторов.

Заведующий кафедрой хирургических болезней  
детского возраста Кубанского государственного  
медицинского университета, д.м.н., профессор,  
член-корр. МАН ВШ

В.А. Тараканов

## ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга является одной из наиболее тяжёлых аномалий развития желудочно-кишечного тракта корригирующей только хирургическим путём. Актуальность данной проблемы обусловлена большой совокупностью причин:

- Высокой частота встречаемости – 1:2000-5000 новорожденных;
- Большим количеством послеоперационных гнойно-септических осложнений – 28 - 70% случаев.
- Послеоперационной летальностью, которая колеблется от 2,6 до 12%, но значительно возрастает у детей первых месяцев жизни, достигая - 28 - 44%, а при тотальных формах - до 85%.
- Не до конца решёнными вопросами тактики предоперационной подготовки;
- Дискутабельностью вопросов об этапности оперативных вмешательств;
- Отсутствием единого мнения о сроках и методах проведения радикального этапа оперативного лечения;
- Значительными разногласиями о сроках и месте наложения противоестественного заднего прохода.

## ЭТИОПАТОГЕНЕЗ.

Датскому педиатру Гарольду Гиршпрунгу принадлежит честь первого врача, описавшего клиническую картину болезни, которой позднее было присвоено его имя. Он не указал истинную причину заболевания, но обратил внимание на расширенную ободочную кишку с гипертрофированной стенкой и назвал страдание: "**врожденной дилатацией толстой кишки**". Прошло много лет, прежде чем была установлена истинная природа этой нозологической единицы. На основании гистологических и гистохимических исследований было доказано, что местом основных нарушений является суженный, неперестальтирующий участок дистального отдела толстой кишки, а расширенный и гипертрофированный проксимальный сегмент функционально страдает вторично.

Согласно современным представлениям, основанным на морфологических, гистохимических и функциональных исследованиях, в основе болезни Гиршпрунга лежит порок развития элементов стенки толстой кишки, сущность которого сводится к:

- полному отсутствию или значительно выраженному дефициту интрамуральных нервных ганглиев Мейснера и Ауэрбахова сплетений;
- наличию аномальных нервных волокон и ганглиев указанных сплетений;
- нарушению проводимости в нервно-рефлекторных дугах подслизистого слоя толстой кишки.

Вторично изменяются: мышечный и слизистый слои толстой кишки.

Частота встречаемости болезни Гиршпрунга на протяжении последних лет постоянно прогрессирует. Если в 60-х годах прошлого столетия она составляла 1:30000 новорожденных, то в настоящее время она оценивается 1:5000 – 2000 человек и имеется стойкая тенденция к дальнейшему росту. Из больных детей - 80-85% составляют мальчики. Для

потомства с отягощенной семейной наследственностью, по болезни Гиршпрунга, риск возникновения соответствующей патологии возрастает на 3,6%. Повышение риска возникновения заболевания служит важным доказательством ее генетической детерминированности.

Преобладание мальчиков, в контингенте больных, позволяет предположить, что ее наследование сцеплено с половой хромосомой. Частота заболевания у братьев пробанда в среднем составляет 5%, но возрастает при длинной аганглионарной зоне (субтотальная и тотальная анатомические формы) до 15-20% в случае, если пробанд мальчик.

Нельзя игнорировать значение факторов окружающей среды в этиологии аганглиоза толстой кишки. Механизм развития иннервации кишечника эмбриона, многообразные клиничко-анатомические варианты заболевания, различные функциональные исходы хирургической коррекции, при одинаковой тактике и технике вмешательства, и ряд других нюансов не оставляют сомнения в том, что генетическая предрасположенность не является единственной причиной для всех аганглиозов толстой кишки. Даже при наличии генетической предрасположенности необходим и вторичный фактор для подменной ингибиции миграции нейробластов к различным сегментам толстой кишки. Такими факторами могут быть: гипоксия плода; воздействие различных химических агентов и физических факторов; вирусная инфекция у матери в период беременности.

## **КЛИНИКА.**

Одним из основополагающих и ведущих клинических признаков болезни Гиршпрунга является отсутствие самостоятельного стула. Систематически неполноценное опорожнение толстой кишки приводит к тому, что фекальные массы становятся плотными и скапливаются в виде так называемых каловых камней в дистальных отделах толстой кишки. Хроническая задержка каловых масс и газов вызывает расширение сигмовидной, а в запущенных случаях и выше лежащих отделов толстой кишки, что уже в первые месяцы жизни обуславливает увеличение размеров и изменение конфигурации живота - контурирование левых отделов толстой кишки через переднюю брюшную стенку. Формируется так называемый симптом "лягушачьего" живота, отмечаются: видимая перистальтика; сначала сглаженность пупочной ямки, а затем выбухание пупка; при пальпации передней брюшной стенки положительный симптом "глины". Длительное повышение внутрибрюшного давления приводит к изменению конфигурации не только живота, но и грудной клетки. Последняя приобретает «бочкообразную» форму, рёберный угол становится тупым (рис. 1).

При длительной задержке стула, вследствие резко нарастающей каловой интоксикации развивается рвота, ведущая к потере воды и электролитов. Она может сопровождаться абдоминальным болевым синдромом, что является неблагоприятным прогностическим признаком развития тяжелых осложнений - перитонита, вследствие перфорации толстой кишки.

Часто на фоне запоров возникают парадоксальные поносы. Они обусловлены развитием дисбактериоза и усилением процессов брожения на фоне воспаленной слизистой толстой кишки.





Рисунок 1. Вид ребёнка с болезнью Гиршпрунга в стадии субкомпенсации.

При хронической каловой интоксикации наиболее сильно страдают:

1. сердечно-сосудистая система - вплоть до развития миокардита;
2. обмен веществ: нарушение синтеза белка, что влечет за собой развитие гипо- или диспротеинемии, нарушение синтеза жирорастворимых витаминов и витаминов группы В, обуславливающее развитие гипо- или нормохромной анемии, и нарушение окислительных процессов на клеточном уровне.
3. Нарушается детоксикационная функция печени.
4. Глубокие поражения иммунной системы.

**Таблица 1.**

### **ЧАСТОТА ПРОЯВЛЕНИЯ ОСНОВНЫХ СИМПТОМОВ**

№ п/п	ПРИЗНАК	ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ (%)
1.	Запор	100
2.	Метеоризм	97,43
3.	Увеличение окружности живота	96,58
4.	Анемия	78,63
5.	Гиподиспротеинемия	82,37
6.	Гипотрофия	29,54
7.	Деформация грудной клетки	4,56
8.	Каловые камни	7,74
9.	Рвота	0,7
10.	Абдоминальный болевой синдром	0,68

Клиническая картина заболевания во многом обусловлена локализацией и протяженностью зоны аганглиоза. Чем длиннее аганглионарный участок, тем раньше и более ярко проявляется клинический симптомокомплекс (Рисунок 2).



Рисунок 2. Вид ребёнка с болезнью Гиршпрунга в стадии декомпенсации.

## КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время выделяют следующие анатомические формы болезни Гиршпрунга (Ю.Ф. Исаков 1965):

### 1. Ректальная:

- с поражением промежностного отдела;
- с поражением ампулярной части;

### 2. Ректосигмоидная:

- с поражением части сигмовидной кишки;
- с субтотальным или тотальным ее поражением.

### 3. Сегментарная:

- с двумя сегментами;
- с одним сегментом.

### 4. Субтотальная:

- с поражением поперечно-ободочной кишки;
- с распространением на правую половину толстой кишки.

### 5. Тотальная.

Наиболее часто в клинической практике встречается ректосигмоидная форма болезни Гиршпрунга - у 75% пациентов. На втором месте стоит субтотальная форма - до 7% случаев. Остальные формы заболевания встречаются крайне редко.

По тяжести течения выделяют следующие стадии заболевания:

- компенсации;
- субкомпенсации;
- декомпенсации.

## ДИАГНОСТИКА.

Комплекс обследования ребенка с подозрением на болезнь Гиршпрунга включает в себя: сбор всех видов анамнезов; осмотр больного, осмотр *per rectum*, общее клиническое, биохимическое, бактериологическое, иммунологическое, рентгенологическое обследование - ирригография. В диагностически сложных случаях обследование больного дополняется колоноскопией с взятием биопсийного материала.

При изучении генеалогического анамнеза, в ближайших двух поколениях, было установлено, что в 65,44% случаев у пациентов были родственники с тяжёлыми заболеваниями толстой кишки. Встречались следующие нозологические формы: болезнь Гиршпрунга – 8,06%, долихосигма – 21,90%, хронический стазовый колит – 11,29%, стойкие запоры неясной этиологии - 24,19%.

Анализ акушерского анамнеза позволил выявить ряд тератогенных факторов наиболее часто влияющих на возникновение болезни Гиршпрунга. К ним относятся: инфекционные заболевания матери в первый триместр беременности - 80,64%, хронические очаги инфекции – 70,96%, хроническая гинекологическая патология – 27,42%, тяжёлые токсикозы первой половины беременности – 79,03%, неадекватное проведение массивной антибактериальной терапии на ранних сроках беременности – 48,39%, вредные привычки – 51,61%, профессиональные вредности – 33,87% наблюдений. Необходимо отметить, что данные факторы встречались в различных комбинациях у всех больных.

При осмотре ребёнка *per rectum* определяется «пустая» ампула прямой кишки не содержащая каловых масс. На «высоте» пальца могут пальпироваться каловые камни. Исключением является ректальная форма болезни Гиршпрунга. В связи с дистально расположенной зоной аганглиоза ампула прямой кишки заполнена каловыми массами.

В общем анализе крови. У детей с данной патологией, отмечается нормохромная или гипохромная анемия различной степени тяжести более чем в 70% наблюдений. В протеинограмме – гиподиспротеинемия – в 83% наблюдений.

При проведении бактериологического обследования дисбиоз кишечника был диагностирован у 100% больных. Последний в подавляющем большинстве случаев был обусловлен кишечной палочкой - в 74,59% наблюдений, грамотрицательной микрофлорой – у 47,62% пациентов, грибами рода *Candida* – у 17,79% детей.

Рентгенологическое обследование: проводится полипозиционная ирригография. В качестве ренгенконтрастного препарата используется бариевая взвесь, приготовленная на 1% растворе хлорида натрия, из расчета 1000 мл жидкости на 400г сернокислого бария. Снимки производятся в прямой проекции на заполнении и опорожнении толстой кишки и в боковой проекции на заполнении. Характерными рентгенологическими признаками болезни Гиршпрунга являются: суженный участок толстой кишки - соответствующий зоне аганглиоза и расположенный над ним дилатированный участок толстой кишки - супрастенотическое расширение (Рисунки 3 и 4).



Супрастенотическое расширение

Зона аганглиоза

Рисунок 3. Ирригография. Ректосигмоидная форма болезни Гиршпрунга.



Рисунок 4. Ирригография. Ректальная форма болезни Гиршпрунга.

Колоноскопическая биопсия слизисто-подслизистого слоя толстой кишки с последующими цитохимическим и цитологическим исследованиями биопсийного материала. При цитохимическом исследовании биопсийного материала проводится определение уровня ацетилхолинэстеразы (АХЭ). У детей младшей возрастной группы данный тест не всегда информативен, в связи с недостаточным возрастным накоплением АХЭ, что в настоящее время значительно ограничивает его практическое применение в клинической практике. При цитологическом исследовании производится импрегнация биопсийного материала раствором серебра и подсчет нервных ганглиев. Для болезни Гиршпрунга характерно полное отсутствие или резко выраженный гипоганглиоз Мейснера и Ауэрбахова нервных сплетений – данный метод диагностики в настоящее время является наиболее высоко информативным.



Проведенные нами иммунологическое обследование показали, что все дети с болезнью Гиршпрунга страдают вторичными комбинированными иммунодефицитными состояниями, с поражением клеточного и гуморального звеньев иммунитета и глубокой депрессии системы фагоцитоза нейтрофильных гранулоцитов. При этом необходимо отметить, что глубина поражения иммунной системы напрямую коррелирует с тяжестью состояния больного и выраженностью интоксикационного синдрома. Данные по структуре вторичных комбинированных иммунодефицитных состояний отражены в таблице 2.

**Таблица 2.**

**СТРУКТУРА КОМБИНИРОВАННЫХ ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРСШПРУНГА.**

№ п/п	Виды иммунодефицитных состояний	частота встречаемости в %
1.	Изолированные	0
2.	НГ + Т-клеточного звена	27,57
3.	НГ + В-клеточного звена	–
4.	Т + В-клеточных звеньев	3,45
5.	НГ + Т + В-клеточных звеньев	68,98
6.	Иммунодефицитных состояний не выявлено	0
7.	ИТОГО	100

## ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА.

Болезнь Гиршпрунга является сложным полиэтиологичным заболеванием, которое обуславливает вторичную дисфункцию практически всех жизненно важных органов и систем. Это диктует необходимость проведения сложной, комбинированной подготовки больного к радикальному оперативному вмешательству.

В настоящее время целью предоперационной подготовки является не только "механическая" очистка толстой кишки от каловых масс, но и ее санация от патогенной и условно патогенной микрофлоры. А так же комплексная коррекция функции всех органов и систем организма больного подвергающихся влиянию хронической каловой интоксикации с момента рождения ребенка.

Полноценно проведенная предоперационная подготовка, у больных с данной патологией, позволяет: снизить количество послеоперационных гнойно-септических осложнений более чем в 9 раз; исключить послеоперационную летальность после радикальных операций; сократить сроки пребывания больного в реанимации на 2-3 суток, общую продолжительность лечения на 18 койко-дней.

Наиболее оптимальным комплексом проведения предоперационной подготовки, детям с болезнью Гиршпрунга, считаем:

1. Активную направленную многокомпонентную иммунокорригирующую терапию.
2. Мембранстабилизирующую терапию.
3. Сбалансированную диету, богатую белками и содержащую минимальное количество шлаковых веществ.
4. Комплексную витаминотерапию.
5. Ферментотерапию.
6. Энтеросорбцию.
7. Селективную деконтаминацию.
8. Адекватную санацию толстой кишки.

9. Негормональную анаболическую терапию.
10. Пред- и интраоперационную антибиотикопрофилактику.
11. Посиндромную терапию.

С момента поступления детям с болезнью Гиршпрунга назначается диета с минимальным содержанием шлаковых веществ, богатая белками и витаминами. При этом широко используются белковые энпиты. У больных первого года жизни - молочные смеси для искусственного вскармливания новорожденных.

Витаминотерапия включает в себя парентеральное введение витаминов группы В. Витамины В<sub>1</sub> и В<sub>6</sub> назначаются внутримышечно, через день. Перорально назначаются комплексные витамины («Юникап», «Центрум»). При выявлении анемии применяются витамин В<sub>12</sub> и препараты железа (ферроцерон, феррамид, гемофер, мальтофер, венофер, мальтофер).

Для усиления синтеза собственного белка применяются негормональные кардиотропные анаболические препараты (рибоксин) и производные пиримидина: пентоксил или метилурацил. Последние обладают опосредованным иммуномодулирующим эффектом с преимущественным влиянием на систему фагоцитоза.

С целью улучшения пассажа химуса по желудочно-кишечному тракту, за 30 минут до еды, перорально дети получают растительное масло.

Существенной проблемой, особенно у детей первого года жизни, является детоксикационная терапия. Инфузионная терапия проводится в течение 3-4 суток перед операцией. Ее основной целью является: создание предоперационной гемоделиции; улучшение реологических свойств крови; усиление метаболической терапии, снижение уровня интоксикации. Объем инфузий составляет 20мл\кг массы тела больного. Используются следующие трансфузионные среды: 10% раствор глюкозы; инфукол. В раствор глюкозы добавляются метаболические препараты: хлорид калия, АТФ, кокарбоксилаза,

витамин С, рибоксин. Для улучшения реологических свойств применяются: агапурин, трентал.

Эффективным и доступным средством детоксикации является энтеросорбция. Она является обязательным компонентом предоперационной подготовки. Используются: эспумизан, активированный уголь, энтеродез, энтеросорбент М. Препаратами выбора являются альгинаты (альгисорб). Энтеросорбция проводится в течение 10 дней перед операцией в сочетании с деконтаминацией и ферментотерапией.

Для подавления патогенной аэробной микрофлоры, а так же сохранения колонизационной резистентности микрофлоры толстой кишки проводится селективная деконтаминация кишечника, под контролем анализа кала на дисбактериоз. Она осуществляется путем перорального введения антибактериальных препаратов. Последние должны обладать следующими свойствами:

- не всасываться в желудочно-кишечном тракте;
- минимально нарушать колонизационную резистентность микрофлоры толстой кишки;
- создавать высокую концентрацию препарата в просвете толстой кишки;
- быть активными в отношении доминирующей в кишечнике патогенной или условно патогенной микрофлоры.

Деконтаминация обязательно проводится на фоне приема фунгицидных препаратов (дифлюкан) и Лактобактерина. Для проведения селективной деконтаминации наиболее часто используются: аминогликозиды, фузидин, фосфомицин. Антибактериальные препараты для деконтаминации кишечника давались 3 раза в день. Деконтаминацию начинаем за 4 дня до операции. Антибиотик вводился за 2 часа до приема пищи и за 1 час до приема энтеросорбента. Этот режим использования препаратов считаем наиболее эффективным. Энтеросорбция способствует выведению токсинов и продуктов распада бактериальных клеток,

образующихся вследствие проведения селективной деконтаминации. Одновременно с проведением энтеросорбции и селективной деконтаминации назначались ферментные препараты (фестал, дегистал, мезим-форте, панзинорм, панкреатин, препарат выбора - креон). Ферменты давались за 30 минут до приема пищи.

За двое суток до операции, для облегчения санации толстой кишки, больной переводится на кефирно-ацидофильную диету.

Для улучшения функционирования свертывающей системы крови и профилактики интраоперационного кровотечения за 2 дня до операции начинали внутримышечно вводить 1% раствор викасола.

Важным элементом предоперационной подготовки детей с болезнью Гиршпрунга является механическая очистка и санация толстой кишки. Механическая очистка кишечника осуществляется проведением ежедневных сифонных клизм с 1% раствором хлорида натрия, с момента установления диагноза.

Для эффективной санации толстой кишки от патогенной и условно-патогенной микрофлоры, после проведения сифонных клизм, проводится ее орошение комбинацией антибактериальных препаратов: метрогил в сочетании с аминогликозидом. Подобная комбинация антибиотиков позволяет максимально эффективно санировать необходимый участок толстой кишки от аэробной и анаэробной микрофлоры (рис. 5).



Рисунок 5. Орошение просвета толстой кишки комбинацией антибактериальных препаратов.

Немаловажным звеном предоперационной подготовки, у детей с данной патологией, является антибиотикопрофилактика. За счет создания и поддержания высоких концентраций антибиотика в крови и тканях больного, она позволяет значительно уменьшить риск развития послеоперационных гнойно-септических осложнений. Антибиотикопрофилактика проводится цефалоспоридами (медоцеф) по следующей схеме: половина суточной дозы антибиотика вводится внутримышечно, одновременно с премедикацией, а вторая половина - внутривенно, интраоперационно, в самый "грязный" этап операции.

## ИММУНОКОРРИГИРУЮЩАЯ ТЕРАПИЯ.

Учитывая данные иммунологического исследования, позволившего в 100% случаев диагностировать вторичные комбинированные иммунодефицитные состояния, в комплекс предоперационной подготовки необходимо включать активную направленную многокомпонентную иммунокорригирующую терапию. Выявленные нарушения иммунитета требуют проведения двух и трех компонентной иммунокорригирующей терапии. Для ее проведения используют:

1. При дефектах Т-клеточного звена иммунитета:

**А.** тактивин - из расчета 1 мкг/кг массы тела больного, вводился внутримышечно, в вечернее время, 1 раз в сутки, длительность курса 10 дней (при одномоментных операциях);

**Б.** при этапном оперативном лечении применяли 0,005% раствор имунофана, внутримышечно, 1 раз в день, в течение 10 дней;

2. При дисфункциях гуморального звена: миелопид - из расчета 0,3 мг на год жизни, курс 7 дней, вводится внутримышечно, 1 раз в день;

3. При нарушениях в системе нейтрофильных гранулоцитов: виферон (рекомбинантный интерферон  $\alpha 2b$  в сочетании с мембранстабилизирующими и антиоксидантными препаратами) - использовался при преимущественно функциональных нарушениях в системе НГ. Применялся виферон-1 - у детей младше 7-ми лет, по 1 свече; per rectum; 2 раза в день, в течение 10 дней и виферон-2 - у больных старше 7-ми лет, по 1 свече, 2 раза в день, длительность курса 10 суток.

При выявлении дефектов Т-клеточного звена иммунитета и системы НГ - использовали комбинацию тактивина с ликопидом или вифероном, в зависимости от вида нарушений в системе нейтрофильных гранулоцитов.

При обнаружении дефектов Т- и В-клеточного звеньев иммунокорригирующую терапию начинали с тактивина, а с 4-го дня подключали миелопид;

при диагностировании нарушений гуморального звена ИС и системы НГ применяли комбинацию - ликопид или виферон в сочетании с миелопидом;

При наличии у больного трёхзвеньевых поражений иммунного статуса затрагивающих Т- и В-клеточное звенья и систему НГ - иммуотропную терапию начинали с комбинации - тактивин + ликопид, а с 4-х суток в лечение добавлялся миелопид.

Основываясь на данных клинико-иммунологического обследования и экспериментального исследования, у больных с преимущественным поражением системы нейтрофильных гранулоцитов, с целью иммунокоррекции возможно применение внутрисосудистое лазерное облучение крови. Для его проведения используется терапевтическая лазерная установка "АЛОК-1" , плотность мощности 5 мВт\см, экспозиция 5 минут, кратность - 5 сеансов.



## ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Более 50% детей с болезнью Гиршпрунга поступает в стадии декомпенсации. Перевести их в компенсированное состояние, консервативными мероприятиями, не представляется возможным. В связи с этим становится актуальным вопрос о показаниях и месте наложения противоестественного заднего прохода.

### **Показаниями к наложению двуствольной колостомы, при данной патологии, являются:**

- тотальная форма аганглиоза толстой кишки, когда ребенок находится в состоянии декомпенсации;
- субтотальная форма аганглиоза, больной в состоянии декомпенсации;
- невозможность перевода пациента из стадии декомпенсации в стадию субкомпенсации при помощи консервативных мероприятий, при любых формах болезни Гиршпрунга.

Большое практическое значение имеет выбор уровня наложения калового свища. При исследовании функции различных отделов желудочно-кишечного тракта было установлено, что всасывание и выделение макро- и микроэлементов происходит не только в тонкой, но и в толстой кишке. Их дефицит сопровождается значительными изменениями в образовании белков, витаминов, гормонов; снижением ферментативной активности, кроветворения, иммуногенеза и пластических процессов. Оперативные вмешательства, связанные с обширным удалением сегментов толстой кишки или наложением колостом приводят к значительному угнетению всасывания кальция, фосфора, магния, железа, алюминия; нарушаются ферментативная и витаминобразующая функции толстой кишки, что приводит к значительным нарушениям в гомеостазе больного. Исходя из этого, целесообразным

считаем наложение противоестественного заднего прохода на левую половину толстой кишки, на 4-5 см выше зоны аганглиоза (Рис.6).

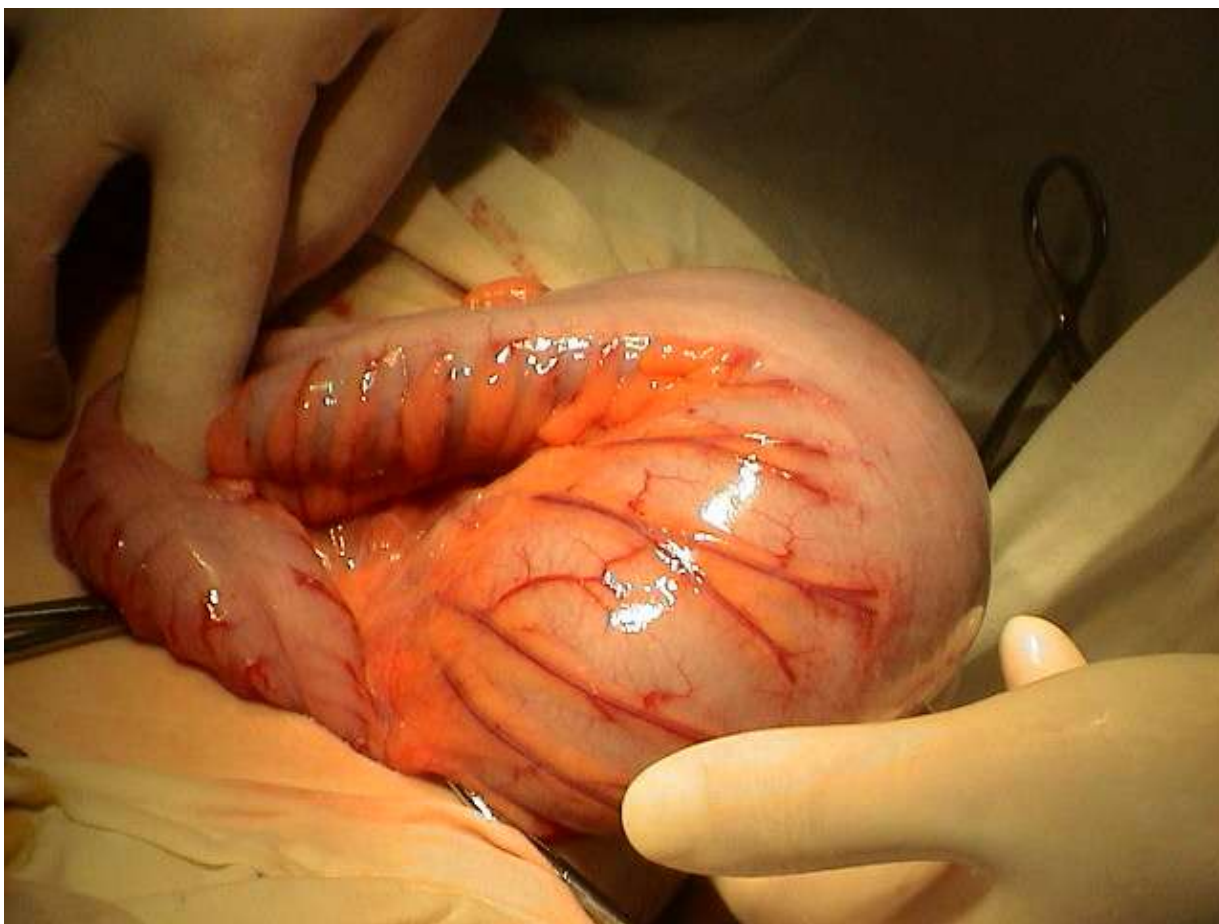


Рисунок 6. Интраоперационное определение места наложения противоестественного заднего прохода.

**Указанный уровень наложения колостомы имеет ряд преимуществ:**

- достаточно хорошо обеспечивает опорожнение кишечника от каловых масс;
- препятствует поступлению кала в аганглионарный отдел толстой кишки;
- удобен для проведения «механической» очистки толстой кишки;
- "выключает" из нормального функционирования минимальный отдел толстой кишки и таким образом обуславливает незначительные нарушения гомеостаза;

- позволяет произвести закрытие противоестественного заднего прохода одновременно с основным этапом оперативного лечения.



Рисунок 7. Толстокишечная «двустволка» выведенная на переднюю брюшную стенку.

Для радикального лечения БГ используют 6 основных видов операций в различных модификациях.

Операция Свенсона - наибольшее распространение получила в модификации Пти-Хиатта-Исакова. Показания к ее применению: значительный по протяженности внутрибрюшной участок зоны аганглиоза, субтотальная форма БГ, повторные радикальные операции, значительные изменения в брыжейке, выраженная дилатация приводящего отдела толстой кишки.

Преимуществом этого метода является то, что мобилизация толстой кишки проводится в переднезаднем косом направлении, что предотвращает

травму семенных бугорков и семявыносящих протоков; позволяет сформировать более широкий анастомоз, что является эффективным методом интраоперационной профилактики рубцовых стенозов.

Данная методика имеет ряд существенных недостатков: высокая степень риска инфицирования малого таза, наложение анастомоза на различные по диаметру концы толстой кишки, натяжение свободно лежащего анастомоза, высокий риск повреждения сосудисто-нервных сплетений сакральной области.

Наиболее близка к операции Свенсона - операция Ребейна. Она показана только при небольшой по протяженности высоко расположенной, внутрибрюшной аганглионарной зоне. Её преимуществом является минимальная травматичность и техническая простота. Недостатками: высокая степень риска оставления зоны аганглиоза в дистальном отделе, наложение анастомоза на различные по диаметру концы толстой кишки, значительные технические трудности при наложении анастомоза в малом тазу.

Операция Дюамеля чаще всего выполняется в модификации Г.А. Баирова. Она имеет ряд неоспоримых достоинств: наиболее проста в техническом исполнении, минимально травматична, так как не надо мобилизовывать переднюю стенку толстой кишки.

Однако этот метод имеет ряд серьезных недостатков: заднебоковой анастомоз менее физиологичен, высокая степень инфицированности брюшной полости при интраабдоминальной резекции участка толстой кишки, высокий риск оставления участка прямой кишки с зоной аганглиоза, возможно образование «слепого» мешка с развитием в нем колостазы, значительный риск повреждения сфинктерного аппарата прямой кишки и иннервации тазовых органов, образование плотного рубцового "паруса".

Внутрибрюшная передняя резекция толстой кишки с применением инвагинационного анастомоза. Показанием к проведению данной методики - короткая зона аганглиоза расположенная в брюшной полости. Ее

преимуществами являются: техническая простота, малая травматичность, при наложении данного вида анастомоза, разница в диаметрах анастомозируемых петель кишки, существенной роли не играет.

Этот метод имеет ряд серьезных недостатков: высокая степень риска инфицирования брюшной полости и малого таза, риск недостаточной, по объему, резекции зоны аганглиоза в дистальном отделе.

Наиболее эффективной, в настоящее время, считается операция Соаве-Ленюшкина. К ее преимуществам относятся: наложение бесшовного анастомоза, анастомоз накладывается без вскрытия просвета толстой кишки, сокращается объем резекции толстой кишки, так как низведенная кишка повторяет контур серозно-мышечного футляра, низведенная кишка проводится через естественный аноректальный канал, без нарушения топографических связей органов и тканей малого таза.

К её недостаткам можно отнести: высокую техническую сложность.

При ректальной форме БГ ни один из классических методов не гарантирует успеха. В этих случаях рекомендуется операция Линна. Однако её использование возможно только при ректальной форме с короткой или ультракороткой зоной аганглиоза.

В последние годы достаточно широкое распространение начала получать резекция зоны аганглиоза с использованием трансанального эндоректального доступа без «вхождения» в брюшную полость. Несомненными преимуществами этого метода является минимальная травматичность, хороший косметический результат. Однако использование этого метода возможно только при относительно коротких по протяжённости зон аганглиоза.

В послеоперационном периоде проводится посиндромная терапия.

## ЛИТЕРАТУРА

### ОСНОВНАЯ:

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. // Детская хирургия. 1997. Т.2. с. 27-44.
2. Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Залихин Д.В. Современные возможности применения видеоассистированных операций на кишечнике у детей. // Материалы 9 Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». Москва. 2010. с. 364-365.
3. Красилов В.Л. Способ оперативного лечения болезни Гиршпрунга у детей. // Материалы 9 Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». Москва. 2010. с. 382-383.
4. Пури П. Гольварта М. Атлас детской оперативной хирургии. // Москва. 2009. с. 291-305.
5. Сварич В.Г. К вопросу о выборе операции при болезни Гиршпрунга у детей. // Материалы Всероссийской научно-практической конференции «Детская больница 21 века». Казань. 2002. с. 249-251.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ:

1. Девитьярова И.А., Цап Н.А., Аболина Т.Б. Изменения внутрикишечного баланса у новорожденных с превентивными кишечными стомами. // Материалы 9 Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». Москва. 2010. с. 362.
2. Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Маннанов А.В. Видеоассистированные операции на толстой кишке. // Детская хирургия. 2008. № 4. с. 24-27.
3. Исаков Ю.Ф., Лёнюшкин А.И., Долецкий С.Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. // Москва. «Медицина», 1972, 246 с.
4. Иванов В.В., Аксельров М.А., Аксельров В.М. Выбор способа операции у новорожденных с низкой кишечной непроходимостью. // Детская хирургия. 2003. № 2. с. 4-6.
5. Кучеров Ю.И., Дорофеева Е. И., Жиркова Ю.В. Опыт лечения пациентов с врождённой кишечной непроходимостью в условиях перинатального центра. // Детская хирургия. 2009. № 5. с. 11-16.
6. Лёнюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. // Москва, 1999. с. 132-147.
7. Мананников В.П., Шеверев В.В., Каплина В.И. Опыт применения эубиотиков содержащих бифидумбактерин в лечении и профилактике дисбактериозов у детей. // Материалы 4 международной конференции «Здоровье семьи – 21 век». Дубай, (ОАЭ). 2002. с. 89.
8. Никифоров А.Н., Абрамович Р.В., Бринчук Р.Н. Тотальный аганглиоз кишечника у близнецов. // Материалы 5 республиканской научно-практической конференции «Актуальные вопросы детской хирургии». Минск. 2010. с.355-357.
9. Пушкарёв Ю.П., Смирнов О.Н. К характеристике функционального состояния толстого кишечника при болезни Гиршпрунга у детей. // Материалы 18 Всесоюзной научно-практической конференции с

международным участием «Физиология и патология пищеварения».  
Краснодар. 2002. с. 207-208.

10. Abubakar A.M., Pindiga U.H., Chinda J.Y. // *Pediatr. Surg. Int.* 2006. V. 22., № 7. P. 617-618.
11. Hartman E.E., Oort G.J., Visser M.R. // *Dis. Colon. Rect.* 2006. V. 49, № 1. P. 96-103.



ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ:

«Болезнь Гиршпрунга у детей».

1. Как можно характеризовать кишечную непроходимость при болезни Гиршпрунга у детей?
  - А) Высокая тонкокишечная.
  - Б) Хроническая рецидивирующая.
  - В) Прогрессирующая тонкокишечная.
  - Г) Хроническая низкая прогрессирующая.
  - Д) Острая рецидивирующая.
  
2. Множественные уровни жидкости, чаши Клойбера, при обзорной рентгенографии брюшной полости не обнаруживаются при:
  - А) Острой форме болезни Гиршпрунга.
  - Б) Врождённой непроходимости 12-перстной кишки.
  - В) Парезе кишечника.
  - Г) Кишечной инфекции.
  - Д) Атрезии подвздошной кишки.
  
3. В каком возрасте бывает острая форма болезни Гиршпрунга?
  - А) В периоде новорожденности.
  - Б) 1-2 года.
  - В) 3-6 лет.
  - Г) 7-10 лет.
  - Д) 10-14 лет.
  
4. Какие ведущие клинические симптомы характерны для болезни Гиршпрунга?
  - А) Задержка стула каловая интоксикация.
  - Б) Рвота.

- В) Кровотечение из прямой кишки.
- Г) Изжога.
- Д) Периодический абдоминальный болевой синдром.
5. В чём заключается хирургическое лечение болезни Гиршпрунга?
- А) Резекция суженной зоны толстой кишки.
- Б) Резекция расширенной зоны толстой кишки.
- В) Резекция суженной и расширенной зон толстой кишки.
- Г) Гемиколэктомия слева.
- Д) Гемиколэктомия справа.
6. Что лежит в основе клинических проявлений болезни Гиршпрунга?
- А) Расширение толстой кишки.
- Б) Спазм толстой кишки.
- В) Врождённый аганглиоз толстой кишки.
- Г) Атрезия толстой кишки.
- Д) Стеноз толстой кишки.
7. Какая зона толстой кишки наиболее часто поражается при болезни Гиршпрунга?
- А) Прямая кишка.
- Б) Ректосигмоидный отдел.
- В) Слепая кишка.
- Г) Поперечно-ободочная кишка.
- Д) Тотальное поражение всей толстой кишки.
8. Что является патогномичным симптомом для болезни Гиршпрунга?
- А) Диарея.
- Б) Неукротимая рвота.
- В) Прогрессирующий копростаз.

- Г) Приступообразный болевой синдром.  
Д) Постоянный болевой синдром в эпигастральной области.
9. Назовите причину возникновения болезни Гиршпрунга:
- А) Врождённый стеноз толстой кишки.  
Б) Нарушение иннервации кишечника.  
В) Дефект «воспитания» актов дефекации.  
Г) Недостаточная экскреция ферментов поджелудочной железы.  
Д) Дилатация толстой кишки.
10. Сколько процентным раствором хлорида натрия надо проводить сифонную клизму при болезни Гиршпрунга?
- А) 1%.  
Б) гипотоническим раствором.  
В) 10%.  
Г) 40%.  
Д) Концентрация раствора не имеет значения.
11. Какой метод рентгенологического обследования наиболее информативен при болезни Гиршпрунга?
- А) Нисходящая рентгенография с барием.  
Б) Ирригография.  
В) Обзорная рентгенография органов брюшной полости.  
Г) Рентгенография с пневмоперитонеумом.  
Д) Обзорная рентгенография с пневмоперитонеумом.
12. Какой метод исследования наиболее информативен в диагностике болезни Гиршпрунга?
- А) Фиброколоноскопия.  
Б) Ирригография.

В) Обзорная рентгенография брюшной полости.

Г) Пальпация живота под наркозом.

Д) УЗИ органов брюшной полости.

## ЭТАЛОНЫ ПРАВИЛЬНЫХ ОТВЕТОВ

1. Г.
2. Д.
3. А.
4. А.
5. А.
6. В.
7. Б.
8. В.
9. Б.
10. А.
11. Б.
12. Б.

## СОДЕРЖАНИЕ

1. Предисловие.....	3
2. Введение.....	5
3. Этиопатогенез.....	6
4. Клиника.....	8
5. Классификация.....	12
6. Диагностика.....	13
7. Предоперационная подготовка.....	14
8. Иммунокорректирующая терапия.....	23
9. Оперативное лечение.....	25
10. Литература.....	30
Основная.....	30
Дополнительная.....	31
11. Тестовые задания.....	32
12. Эталоны ответов.....	37