

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

АБАЙХАНОВ РАСУЛ ИОСИФОВИЧ

ОПТИМИЗАЦИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОРОТКИХ
ФОРМ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

14.01.19 – Детская хирургия

Диссертация на соискание учёной степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
заслуженный изобретатель Российской Федерации,
профессор, д.м.н., Киргизов И.В.

Москва 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

ОГЛАВЛЕНИЕ	2
ВВЕДЕНИЕ.....	3
ГЛАВА 1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.	9
ГЛАВА 2 МЕТОДЫ И ОБЪЕМ ИССЛЕДОВАНИЯ. ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ	29
ГЛАВА 2.1. ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ.	29
ГЛАВА 2.2. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	35
ГЛАВА 2.3. ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С КОРОТКОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА.	49
2.3.1. Операция Линна	52
2.3.2 Дозированное рассечение внутреннего анального сфинктера под УЗ-контролем	54
ГЛАВА 3 ДАННЫЕ КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	57
ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ.....	84
ГЛАВА 5. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ СОБСТВЕННЫХ НАБЛЮДЕНИЙ. ЗАКЛЮЧЕНИЕ.	92
ВЫВОДЫ.....	108
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	109
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	111

ВВЕДЕНИЕ АКТУАЛЬНОСТЬ

Болезнь Гиршпрунга занимает одно из ведущих мест в структуре патологии пищеварительного тракта у детей. В последние годы эта патология стала встречаться чаще, и сейчас составляет приблизительно 1 случай на 2000-5000 новорожденных [14,77]. Несмотря на современные достижения колопроктологии, проблема диагностики и лечения БГ у детей различного возраста до настоящего времени остаётся актуальной и нерешённой в полной мере.

Традиционно, в мире использовались классические хирургические методы оперативного лечения, такие как: брюшно-промежностная резекция по Соаве, Свенсену, Дюамелю и Стейту-Ребейну, но, учитывая мировую тенденцию к развитию миниинвазивной хирургии, в 1998 году De La Torre и Ortega предложили трансанальную резекцию ректосигмоидного отдела при ректальной форме болезни Гиршпрунга. Однако существуют и другие методы хирургического лечения ректальных форм болезни Гиршпрунга, такие как частичная сфинктеротомия, а также операции на вегетативной нервной системе [16,61].

Таким образом, несмотря на все многообразие методов диагностики и хирургического лечения ректальных форм болезни Гиршпрунга, нет четких алгоритмов диагностики, определяющих показания к проведению того или иного вида оперативного лечения, что и обусловило цель и задачи нашего исследования.

Степень разработанности темы

Несмотря на многообразие методов диагностики болезни Гиршпрунга (рентгенологические, гистохимические, ультразвуковые исследования, функциональные, такие как ректальная манометрия и электромиография), ни один из упомянутых методов не обладает абсолютной достоверностью, и только оценка результатов нескольких исследований в совокупности с

клинической картиной позволяют установить достоверный диагноз. Стоит отметить, что чем больше протяженность пораженного участка толстой кишки, тем ярче клинические проявления заболевания. Однако, существуют ректальные формы заболевания с коротким аганглионарным сегментом и так называемой «ахалазией анального сфинктера». При типичных формах болезни Гиршпрунга, как правило, в настоящее время не возникает трудностей в диагностике и выборе метода оперативного лечения, но диагностика и хирургическое лечение коротких форм болезни Гиршпрунга вызывает много вопросов требующих решения. При изучении данных литературы мы выяснили что публикации на эту тему, как в отечественной, так и зарубежной литературе единичные [20,27,32,71,99], что и обусловило необходимость проведения нашей работы.

Цель исследования

Улучшить результаты хирургического лечения детей с короткими формами болезни Гиршпрунга.

Задачи исследования

1. Изучить этиологические факторы хронического толстокишечного стаза у детей.
2. Определить диагностические критерии коротких форм болезни Гиршпрунга на основе современных клинико-функциональных и морфологических методов исследования.
3. Выбрать оптимальный метод хирургического лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей.
4. Оценить результаты лечения детей с учетом разработанных алгоритмов диагностики и лечения коротких форм заболевания по сравнению с ранее принятыми методами.

Научная новизна

Впервые были определены четкие диагностические критерии коротких форм болезни Гиршпрунга у детей.

Был разработан комплекс необходимых диагностических мероприятий для достоверной верификации диагноза короткой формы болезни Гиршпрунга у детей.

Был разработан алгоритм выбора вида оперативного лечения в зависимости от результатов комплексного клинико-лабораторного и морфологического обследования.

Теоретическая и практическая значимость

Результаты, полученные в ходе работы, позволили разработать алгоритм обследования детей с хроническим толстокишечным стазом, который определяет его этапы, объем и характер. Так, например важным этапом обследования детей с хроническим толстокишечным стазом является сбор и анализ жалоб, анамнестических данных.

Определены особенности клинического осмотра, объем общеклинических, лабораторных и инструментальных исследований.

Инструментальные методы исследования должны включать: ирригографию с определением ректо-ободочного индекса, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, аноректальную манометрию с проведением профилометрии анального канала с определением ректоанального ингибиторного рефлекса, силы произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности, патоморфологию (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону).

Определены эффективные методы хирургической коррекции у детей с короткой формой болезни Гиршпрунга, проведена их сравнительная оценка, сделан вывод о более эффективной методике.

Методология и методы диссертационного исследования

При выполнении работы был осуществлен тщательный анализ современных отечественных и зарубежных данных, касающихся вопросов патогенеза, проблем верификации и терапии болезни Гишпрунга с коротким аганглионарным сегментом.

В исследовании на первом этапе проведено общеклиническое и инструментальное обследование 214 детей с хроническим толстокишечным стазом. На основании данным обследования выделено 83 ребенка с короткой формой болезни Гишпрунга, из них 42 ребенка прооперировано по предложенной нами методике, а 41 ребенок прооперирован по методике Линна. В сроки 9-12 месяцев проведена оценка результатов хирургического лечения. Статистическая обработка результатов проводилась в среде Statistica 6.0 при помощи непараметрических статистических методов, в силу объема выборки.

Положения выносимые на защиту

1. Значимыми проблемами диагностики «коротких форм» болезни Гишпрунга является смазанность клинической картины, неочевидные рентгенологические признаки заболевания, что требует комплексного подхода к диагностике данной формы заболевания и разработки четких диагностических критериев.

2. Использование функциональных методов исследования, в частности аноректальной манометрии, в комплексе со стандартными методами исследования, такими как УЗИ и рентгеноконтрастное исследование позволяет провести дифференциальную диагностику коротких форм болезни Гишпрунга, а также отследить динамику в катамнезе.

3. Все предложенные методы оперативного вмешательства при болезни Гишпрунга с коротким аганглионарным сегментом носят патогенетический характер, что оправдано с учетом локализации зоны поражения, при этом операцией выбора следует считать наименее инвазивную методику - дозированную сфинктеротомию.

Степень достоверности

Достоверность результатов диссертационной работы определяется использованием достаточного количества наблюдений, современных методик исследования и методов статистической обработки полученных результатов.

Внедрение

. Разработанная нами методика была внедрена в работу хирургического отделения ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации и хирургическом детском отделении ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» Управления делами Президента Российской Федерации.

Апробация работы

Основные положения диссертации доложены и обсуждены на XVI Съезде педиатров России с международным участием 24-27 February 2012, на съезде европейских детских хирургов 14th EUPSA Congress 2013, Leipzig (Germany) 5 - 8 June, 20th International Pediatric Colorectal Club meeting, Frankfurt, 1st-3rd June 2013, на заседании Международного педиатрического колоректального клуба (20th International Pediatric Colorectal Club meeting, Frankfurt), в материалах 6 Европейского конгресса педиатров 5-8.06.2013, Глазго (Великобритания), Abstracts from 6th Europaediatrics Conference, Glasgow (UK) 2013.

Публикации по теме работы

По теме диссертации опубликовано 10 печатных работ из них 6 в журналах, рекомендованных ВАК Министерства науки и высшего образования РФ для публикаций результатов диссертационных исследований, утвержден 1 патент № 2403875 от 20.11.2010г.

Объём и структура диссертации

Диссертация изложена на 122 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, двух глав с материалами собственных исследований, заключения, выводов и практических рекомендаций. Текст иллюстрирован 23 рисунками, 31 таблицей. Библиографический указатель содержит наименования 104 работ, из них 47 отечественных и 57 зарубежных публикаций.

Список сокращений

БГ-Болезнь Гиршпрунга

УЗИ- ультразвуковое исследование

ЭНС - энтеральная нервная система

ЖКТ - желудочно-кишечный тракт

АЛТ - аланинаминотрансфераза

АСТ - аспартатаминотрансфераза

СРБ - С-реактивный белок

РАИР - ректоанальный ингибиторный рефлекс

ППД - порог позыва дефекации

ПИПД - порог императивного позыва к дефекации

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Несмотря на современное развитие колопроктологии детского возраста проблема диагностики и лечения хронического толстокишечного стаза до настоящего времени остаётся актуальной и нерешённой в полной мере. Болезнь Гиршпрунга (БГ) является одной из ведущих причин формирования хронического толстокишечного стаза у детей, что обуславливает сохраняющийся интерес к этой проблеме. [16,17,23].

Болезнь Гиршпрунга является достаточно распространённой аномалией развития. Частота возникновения болезни Гиршпрунга на протяжении нескольких десятилетий колеблется от 1:5000. до 1:2000 новорожденных [16, 55,69,77]. Установлено, что во всех исследованиях преобладали пациенты мужского пола. У мальчиков заболевание встречается в 5 раз чаще, чем у девочек [16,77, 90].

Распространённость аганглиоза толстой кишки значительно варьирует среди этнических групп. Данное заболевание встречается в Европе у 1 из 4500 новорожденных, а в Японии - у 1 из 4697 родившихся детей. Болезнь Гиршпрунга регистрируется у 1,5 из 10 тыс. человек, родившихся в кавказском регионе, у 2,1 из 10 тыс. новорожденных афроамериканцев и у 2,8 из 10 тыс. детей азиатского происхождения [14,55,98]. Существует разница в частоте различных форм заболевания в зависимости от протяжённости зоны аганглиоза. Случаи с ректальной и ректосигмоидной формой заболевания встречаются гораздо чаще и составляют до 80% общего числа. Остальные 20% наблюдений приходится на пациентов, у которых аганглионарный сегмент распространяется проксимальнее сигмовидной кишки.

Болезнь Гиршпрунга часто является семейным заболеванием. Риск возникновения этого заболевания у родственников значительно выше по сравнению с остальным населением. Из всех регистрируемых случаев семейные

случаи аганглиоза составляют 20%. В настоящее время болезнь Гиршпрунга считается полиэтиологичным заболеванием [50, 54].

Первое упоминание об этом заболевании связано с именем F. Ruycsh - патологоанатома (1691), который обнаружил расширение толстой кишки при аутопсии пятилетнего ребёнка. В дальнейшем в литературе встречались единичные описания расширения и гипертрофии толстой кишки, как у взрослых, так и у детей, которые рассматривались как казуистические случаи [1]. И только в 1886 году датский педиатр Гарольд Гиршпрунг (1830-1916) в своём докладе на заседании Берлинского общества детских врачей сумел обобщить 57 описанных к тому времени случаев и 2 собственных наблюдения мегаколона. Ему удалось систематизировать весь имевшийся материал, описать клиническую картину и выделить его в самостоятельную нозологическую единицу. Позднее врожденному мегаколону было присвоено имя автора. Он, однако, не указал истинную причину болезни, но просто обратил внимание на расширенную ободочную кишку с гипертрофированной стенкой и назвал страдание «врожденной дилатацией colon». Вскоре для обозначения болезни появились термины «врожденный мегаколон», «врожденный идиопатический мегаколон», которыми пользуются и в настоящее время [19].

В последующие годы многие исследователи активно изучали болезнь Гиршпрунга (БГ), но установить истинную этиологию и патогенез заболевания не удавалось. И только в 1948 году Ф. Уайтхаус с соавторами установили, что причиной развития заболевания является врожденное отсутствие ганглиев мышечно-кишечного нервного сплетения [14,19].

Прошло много лет, прежде чем была установлена истинная природа этой нозологической единицы в приемлемом виде, т. е. что местом основных нарушений является суженный неперистальтирующий участок дистального отдела толстой кишки, а расширенный и гипертрофированный проксимальный сегмент функционально интактен [1,70,83].

В 1967 г. Е. Окамото связал отсутствие ганглиев в толстой кишке — с нарушением миграции нейробластов из вагусного нервного гребешка на этапе

эмбриогенеза. Он выяснил, что длина аганглионарного сегмента зависит от времени прекращения миграции. [61,8483].

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

- полному отсутствию или дефициту интрамуральных нервных ганглиев;
- наличию аномальных нервных волокон и ганглиев;
- нарушению проводимости в нервнорефлекторных дугах стенки кишки.

На 7-12-й неделе беременности происходит нарушение формирования нервных структур на определенном участке прямой кишки. Происходят значительные изменения в нервных сплетениях Ауэрбаха (мышечный слой) и Мейснера (подслизистый слой), а иногда и полное их отсутствие. Вторично изменяются мышечный и подслизистый слои, а также слизистая оболочка. БГ характеризуется врожденным отсутствием нейронов в части кишечного тракта, обычно в дистальной части толстой кишки, из-за нарушения нормальной миграции клеток нервного гребня, пролиферации, дифференцировки или апоптоза [61,96]. На месте ганглиев определяются лишь нервные волокна и мелкие глиальные клетки. Накопление ацетилхолинэстеразы в слизистой оболочке наряду с отсутствием медиаторов, обеспечивающих тормозящий эффект в кишечной стенке, вызывает стойкий спазм, который служит патогенетическим признаком болезни Гиршпрунга. Такие нарушения, как БГ, которые возникают в результате дефектного развития нервной системы, называются нейрокринопатиями [64,70].

Доказан генетический гетерогенный характер аномалии. Исследования в области молекулярной генетики указывают на ведущую роль 4 генов в развитии болезни Гиршпрунга: RET (рецептор тирозинкиназы), GDNF (нейтрофический фактор глиальных клеток), ENDRB (ген рецептора эндотелина-B), EDN3 (эндотелин-3) и их определяющее влияние на процесс миграции нейробластов. Кроме того, обширные исследования выявили ряд

ключевых генов, которые также могут регулировать развитие клеток нейронного гребня, в том числе RET, GDNF, GFR α 1, NRTN, EDNRB, ET3, ZFHX1B, PNOX2b, SOX10, SHH. Доказано что до 30% пациентов с БГ также могут иметь сопутствующие аномалии, такие как врожденный порок сердца [5], желудочно-кишечного тракта, пороки или аномалии развития ЦНС, мочеполовых органов, пороки челюстно-лицевой области, а также spina bifida [6, 24,46,47]. Кроме того, около 9-15% случаев БГ ассоциированы с синдромом Дауна [5,21].

Таким образом, в настоящее время основная теория, объясняющая отсутствие ганглиев в толстой кишке - нарушение миграции нейробластов из вагусного нервного гребешка в процессе эмбриогенеза, и чем раньше прекращается миграция, тем длиннее аганглионарный сегмент.

Кроме этого, существует гипотеза, согласно которой аганглиоз развивается вследствие нарушения дифференцировки нервных клеток, уже достигших кишечной стенки. Влиять на созревание клеток могут различные факторы, такие как гипоксия, воздействие химических агентов, повышенная радиация, вирусная инфекция.

Сочетание генетических нарушений с патологическим влиянием внешней и внутренней среды определяет характер поражения не только интрамурального нервного аппарата. По данным разных авторов, сочетание болезни Гиршпрунга с другими пороками развития происходит в 29-32,7% случаев.

По результатам проведенных исследований процесс миграции и заселения нервных клеток в стенку кишки может происходить у недоношенных детей в течении первых двух лет жизни [61,64,95]. Эти механизмы находятся под молекулярным контролем многочисленных сигнальных путей, транскрипционных факторов, нейротрофических факторов и компонентов внеклеточного матрикса. Любое нарушение в этих процессах приводит к последующему патологическому развитию энтеральной нервной системы (ЭНС), таким как БГ.

ЭНС - это часть периферической нервной системы, которая функционирует почти независимо от центральной нервной системы. Энтеральная нервная система содержит около 100 млн нейронов. Она состоит из Ауербахова сплетения, расположенного между круговым и продольным мышечным слоями и подслизистого Мейснеровского сплетения. [63,101]. Способность желудочно-кишечного тракта реагировать на состояние просвета и стенки кишки, активизировать перистальтику кишечника, контролировать поток крови, а значит поддерживать правильное физиологическое равновесие, зависит от энтеральной нервной системы (ЭНС) [1,67].

Перистальтика кишки контролируется не только клетками нервных ганглиев, но и интерстициальными клетками Кахала. Интерстициальные клетки Кахала являются стимуляторами, которые создают и распространяют медленные волны, что приводит к сокращению гладких мышц в кишечнике. Здесь мы фокусируемся на необходимости наличия полноценной ЭНС для формирования полностью колонизированной кишки, которая может поддерживать перистальтическую активность и тем самым обеспечивать нормальную эвакуаторную функцию кишки. Отсутствие кишечных ганглиозных клеток межмышечного и подслизистого сплетения на каком-либо участке кишки приводит к развитию болезни Гиршпрунга, которая характеризуется устойчивым сужением аганглионарного сегмента кишечника, что приводит к нарушению проходимости измененного участка и растяжению проксимальных отделов.

Современное определение БГ включает в себя симптомокомплекс, объединяющий хронический запор, расширение просвета и гипертрофию стенок толстой кишки вследствие врожденного нарушения иннервации на определенном участке толстой кишки. Нарушение иннервации сегмента толстой кишки обусловлено отсутствием или недостаточным количеством интрамуральных ганглиев. Патологически измененный участок толстой кишки препятствует нормальному пассажу кишечного содержимого, что вызывает дилатацию вышележащих отделов. Изменения мышечного и подслизистого

словес носят вторичный характер [6,43]. Так же есть исследования, в которых говорится об увеличении вероятности рождения ребенка с болезнью Гиршпрунга при использовании матерью во время беременности ингибиторов обратного захвата серотонина [83].

Чаще всего диагноз болезнь Гиршпрунга можно заподозрить уже в неонатальном периоде, при наличии классической клинической картины: у ребенка отмечается задержка отхождения мекония более 24-48 часов, вздутие живота, реже - рвота, может визуализироваться перистальтика на передней брюшной стенке. Такая клиническая картина характерна для пациентов с достаточно протяженным аганглионарным сегментом. У пациентов с короткой формой БГ диагноз обычно устанавливается в более позднем возрасте. Также сообщается о случаях диагностирования БГ у взрослых пациентов [85,2].

В настоящее время разработаны и применяются различные классификации БГ у детей. Наиболее распространенной и удобной для использования большинством авторов считается классификация, разработанная А.И. Лёнюшкиным. В зависимости от локализации поражений выделяются следующие формы болезни:

Ректальная:

1) с поражением промежностного отдела прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом);

2) с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом).

II. Ректосигмоидная:

1) с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;

2) с поражением большей части или всей сигмовидной кишки (болезнь Гиршпрунга с длинным сегментом).

III. Сегментарная:

1) с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигме

2) с двумя сегментами и нормальным участком кишки между ними.

IV. Субтотальная:

- 1) с поражением всей левой половины ободочной кишки;
- 2) с распространением поражения на правую половину.

V. Тотальная форма – поражение всей толстой кишки (иногда и части тонкой).

В зависимости от клинического течения заболевания:

- I. Компенсированная (1-й и 2-й степени);
- II. Субкомпенсированная (1-й и 2-й степени);
- III. Декомпенсированная (1-й и 2-й степени).

Широко используемые критерии диагностики болезни Гиршпрунга у детей в некоторых случаях являются недостаточно информативными для установки правильного диагноза, из-за чего увеличивается вероятность выбора врачом неверной тактики хирургического лечения, что в свою очередь приводит к неудовлетворительным конечным результатам лечения [39,10].

Наиболее сложной является диагностика при болезни Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом, что обусловлено смазанной клинической картиной и отсутствием четких диагностических признаков при стандартных методах исследования, особенно у детей раннего возраста. Также трудности диагностики встречаются, как ни странно, при тотальной и субтотальной формах заболевания [5,17,48,56,60,66].

Наиболее распространенной, по данным большинства авторов является ректосигмоидная форма заболевания; частота встречаемости колеблется по разным источникам от 36% до 84,5% [15,22,55]. Болезнь Гиршпрунга с длинным аганглионарным сегментом встречается реже 15,9-59,1% [77,16,59]. Форма заболевания с коротким аганглионарным сегментом по мнению авторов встречается в 12-16,7% случаев [17].

До настоящего времени исследователи не могут прийти к единому мнению в вопросе, касающемся выделения в отдельную нозологическую единицу и оценке распространенности БГ с коротким аганглионарным сегментом. По мнению одних авторов короткая форма не является формой болезни Гиршпрунга, и должна считаться ахалазией внутреннего сфинктера, по мнению

других, короткая форма БГ имеет те же этиопатологические механизмы развития, что и другие формы, но встречается редко 10-17,4% [73,95], Некоторые авторы отмечают, что БГ с коротким аганглионарным сегментом может быть диагностирована в 50 и более процентах случаев [77].

Несмотря на то, что заболевание известно ученым и постоянно изучается уже более века, одним из нерешенных вопросов, вызывающих трудности в диагностике и лечении является БГ с коротким аганглионарным сегментом, что подтверждается данными о том, что после установления диагноза БГ и проведения операции с резекцией толстой кишки, в позднем послеоперационном периоде у этих пациентов отмечалась задержка стула и проблемы с самостоятельной дефекацией, что, по-видимому обусловлено особенностями оперативных вмешательств при резекции толстой кишки, как правило не затрагивающих наиболее дистальный отрезок прямой кишки. При проведении дальнейшего обследования был установлен диагноз БГ с коротким аганглионарным сегментом, что потребовало проведения повторного оперативного лечения, после чего и был достигнут желаемый результат [65]. Однако имеются и другие данные, свидетельствующие о наличии резидуальной аганглионарной зоны при нарушении техники проведения оперативного вмешательства и оставлении участка аганглиоза, что никак не связано с короткой формой БГ.

В литературе также есть данные что девульсия ануса дает непродолжительный положительный эффект при БГ с коротким аганглионарным сегментом, после чего обычно наступает рецидив заболевания [26,46,67].

По мнению некоторых авторов короткая форма БГ часто встречается даже у взрослых, что вероятно связано с тем, что при этой форме заболевания клиника смазанная, отмечается преимущественно легкое течение заболевания на ранних этапах. Основной жалобой у таких пациентов являются хронические запоры, с которыми длительное время удается справляться при помощи консервативной терапии, и довольно редко наступает декомпенсированная

стадия[21]. Также существует мнение, что клинические проявления БГ зависят не только от протяженности аганглионарного сегмента, но и от степени выраженности нарушений в процессе созревания энтеральной нервной системы [37]. Зачастую за БГ с коротким аганглионарным сегментом принимают первичный мегаректум, но имеются и прямо противоположные данные, свидетельствующие, что при дальнейшем обследовании пациентов с первичным идиопатическим мегаректумом нередко выявляют БГ с коротким сегментом аганглиоза [16,22,32,37]. По мнению других исследователей причиной «легкого» течения запоров может быть нетипичная фиксация толстой кишки или ахалазия внутреннего сфинктера [65].

Клиническая картина при БГ с коротким сегментом аганглиоза сильно отличается от других форм БГ. Обычно эти дети не испытывают серьезных проблем, связанных с дефекацией в первые годы жизни, и только в младшем или дошкольном возрасте начинает прогрессировать клиника заболевания, также у этих детей консервативная терапия помогает длительное время справляться с запорами, а осложнения заболевания в виде энтероколита и стадия декомпенсации встречаются крайне редко [29,57,81,101].

Таким образом, на данном этапе вопросы этиологии, патогенеза и клинической картины «классических» форм болезни Гиршпрунга можно считать достаточно изученными, тем не менее остается неоднозначной точка зрения исследователей в отношении ректальных форм БГ с коротким аганглионарным сегментом, что требует дальнейшего изучения проблемы.

В настоящее время большое внимание уделяется своевременной диагностике заболеваний пищеварительного тракта. Остается много вопросов, связанных с диагностикой коротких форм БГ. Непросто провести правильную дифференциальную диагностику между короткой формой БГ, мегаректумом, функциональным запором и неправильной фиксацией толстой кишки в брюшной полости [10]. Большинство авторов не без основания предполагают, что своевременная точная диагностика играет определяющую роль в тактике

лечения, оказывает большое влияние, как на эффективность терапии, так и на дальнейший прогноз заболевания.

На современном этапе развития медицины в арсенале педиатрических стационаров имеется большой спектр диагностических мероприятий, позволяющих достаточно точно выявить причину развития заболевания и непосредственную область поражения пищеварительного аппарата.

Большое внимание уделяется сбору анамнеза, в том числе семейного. У многих авторов встречается указание на семейную предрасположенность к формированию функциональных нарушений ЖКТ. Особая роль отводится течению беременности, родам, развитию и питанию ребенка на первом году жизни, так как именно в этот период времени закладываются предпосылки к развитию хронических запоров и других заболеваний пищеварительного тракта.

Определенная роль в диагностике отводится общеклиническим и биохимическим исследованиям. Несмотря на то, что выявленные изменения носят неспецифический характер, полученные данные позволяют судить о состоянии организма.

Из наиболее информативных инструментальных методов исследования нижних отделов толстой кишки, анального канала и сфинктерного аппарата, применяющихся в современной медицине, является ультразвуковое исследование, магнитно-резонансная томография. Вышеупомянутые методы позволяют с максимальной точностью определить состояние указанной области, наличие повреждений, патологических образований, других изменений.

Как самые перспективные функциональные методы исследования используются электромиография, манометрия, дефекография, исследования пассажа по кишечнику на разных его уровнях, сцинтиграфия, некоторые другие. Эти диагностические мероприятия позволяют констатировать тип моторики толстой кишки, определить уровень ее поражения.

К сожалению, не все диагностические мероприятия применимы в педиатрии, так как требуют определенного участия пациента. Некоторые из них связаны с чувством дискомфорта или даже болезненны. В этой связи, наиболее часто из инструментальных методов исследования в детской практике применяются ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости и толстой кишки и лучевая диагностика толстой кишки, в частности ирригография.

Обследование толстой кишки с помощью ретроградного контрастирования бариевой клизмой позволяет выявить расширение нижних отделов толстой кишки, изменения ее стенки, выявить аномалии развития толстой кишки, оценить функциональное состояние толстой кишки при опорожнении.

Ультразвуковая диагностика, в отличие от рентгенконтрастных методов исследования, исключает лучевую нагрузку и является незаменимой при динамическом наблюдении. Современные методы ультразвуковой диагностики позволяют обследовать не только паренхиматозные органы, но и оценить состояние толстой кишки, ее стенок.

При подозрении на врожденную патологию, в частности болезнь Гиршпрунга, окончательная верификация диагноза практически невозможна без проведения морфологического и гистохимического исследования. Исследование биоптатов позволяет выявить гипо- и аганглиоз толстой кишки, характер изменений в ее стенке, и т.д.

По сравнению с другими методами исследования, используемыми для постановки диагноза у пациентов с подозрением на БГ, УЗИ толстой кишки является эффективным методом исследования, обладающим неоспоримыми преимуществами по сравнению с рентгенологическими методами исследований. Это и доступность, и безвредность и отсутствие противопоказаний для проведения исследования и отсутствие ограничений по длительности и кратности исследования [46,99]. При выполнении УЗИ толстой кишки обычно удается визуализировать утолщение кишечной стенки, гиперэхогенность слизистой оболочки и расширение просвета прямой кишки,

при этом показатели чувствительности, точности и специфичности составляют от 96 до 100% [38]. Также обычно при проведении гидроэхоколонографии удается визуализировать переходную зону, оценить перистальтику толстой кишки и выявить структурные аномалии [42]. Выявлено, что при наличии длительных хронических запоров у детей происходит относительное увеличение длины анального канала и толщины наружного анального сфинктера, а также увеличение аноректального угла [24]. Также есть отличное мнение, что гидроэхоколонография наиболее информативна при определении наличия или отсутствия мегаректума у детей с хроническим запором [99]. Был предложен метод ультразвукового исследования, в ходе которого производится измерение объема прямой кишки до, а затем после мочеиспускания. Чувствительность метода составляет около 70%, а специфичность около 76 % [57]. Выявлено, что и при длинных и при коротких формах болезни Гиршпрунга при проведении ультразвукового исследования просвет анального канала визуализировать не удавалось. Чувствительность метода составила 96 %, а специфичность 99 % [4,7,44]. Визуализация рубца на внутреннем сфинктере прямой кишки позволила выявить обратную пропорциональность между размерами рубца и давлением покоя в анальном канале, измеренным при проведении аноректальной манометрии [52]. Также есть работы, в которых говорится о интраоперационном использовании ультразвукового исследования толстой кишки [6]. Разработан способ интраоперационного оптимального уровня резекции толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга, основанный на ультразвуковом выявлении наибольших изменений слоев кишечной стенки [18].

Как уже неоднократно упоминалось выше, золотым стандартом исследования при патологии толстой кишки является рентгеноконтрастное исследование. Наиболее часто используют ирригографию с ирригоскопией. При проведении ирригографии при БГ обычно выявляют триаду классических рентгенологических признаков: суженная зона аганглиоза, переходная воронкообразно расширенная зона и супрастенотическое расширение. Также

исследователи не сходятся в своем мнении относительно диагностической ценности аспирационной биопсии и определения ректоанального ингибиторного рефлекса [33,100,101]. Достоверный диагноз наличия БГ с коротким сегментом аганглиоза можно установить только при проведении комплексного обследования пациента [1,41,73]. При БГ с коротким аганглионарным отрезком обычно можно выявить только незначительно расширенную прямую кишку [75]. Достоверность ирригографии составляет около 20% при коротких формах БГ, и 71-82% при «длинных» формах болезни Гиршпрунга [29,45]. Таким образом рентгенологический метод исследования, являющийся основным в диагностике других форм БГ, является малоинформативным при короткой форме БГ [19,69].

Другим ценным и безопасным методом в диагностике коротких форм болезни Гиршпрунга является аноректальная манометрия.

Манометрия может быть выполнена двумя методами. При помощи водно-перфузионного катетера, состоящего из множественных капиллярных трубок с боковыми отверстиями на различных уровнях продольных и радиальных осей по которым движется жидкость. В водноперфузионной системе воду под давлением вводят через трубку внутри катетера и изменение давления в желудочно-кишечном тракте передается через радиальные отверстия и через капилляры к внешнему датчику где потом и регистрируются данные [1]. Другой метод предполагает использование твердотельного катетера, не требующего воды или перфузионного насоса. Внутренние микропроводники, которые являются однонаправленными и расположены по окружности катетера вместе с датчиками давления имеют меньшее расстояние между датчиками, что позволяет увеличить количество датчиков вдоль катетера и обнаружить таким образом даже незначительное изменение давления в просвете по сравнению с водноперфузионными катетерами.

Аноректальная манометрия представляет один из наиболее часто выполняемых тестов моторной функции нижних отделов ЖКТ у детей. Основным показанием для проведения аноректальной манометрии у детей,

страдающих запорами, является возможность определить тонус сфинктеров прямой кишки и ректо-анальный ингибиторный рефлекс. Перед процедурой требуется полная очистка дистальных отделов толстой кишки. Не рекомендуется прием препаратов, влияющих на тонус и моторику кишечника для исключения ложноположительных результатов. У маленьких детей аноректальная манометрия может проводиться под седацией мидазоламом. Этот препарат не влияет на функцию анального сфинктера во время процедуры. Дети не должны есть в течение 4-6 часов перед процедурой (в зависимости от возраста), если планируется проведение исследования под седацией.

Для процедуры у новорожденных обычно рекомендуется воздушный баллон размером 1×1 см, для детей более старшего возраста 3×5 см, Катетер с ненаполненным баллоном помещается в прямую кишку. Объем баллона, необходимый для ректальной дистензии, обычно равен 15 мл для новорожденных, 30 мл для младенцев и 60 мл для детей старшего возраста. Однако, очень важно использовать большой воздушный баллон у пациентов с мегаректумом из-за возможного отсутствия расслабления сфинктера, которое может быть следствием недостаточного заполнения просвета прямой кишки. При проведении аноректальной манометрии обычно измеряется давление в прямой кишке в покое, давление максимального сжатия, кашлевое давление, ректоанальный ингибиторный рефлекс и давление в прямой кишке а также тонус сфинктеров при попытке дефекации с установленным баллоном [98].

Таким образом, анализ литературных данных, касающихся хронического тостокишечного стаза у детей, а в частности при болезни Гиргшпрунга с коротким сегментом, позволяет заключить, что в настоящее время хорошо изучены этиопатологические аспекты формирования патологии, разработан широкий спектр диагностических мероприятий, позволяющих судить о состоянии, как толстой кишки, так и организма в целом. Имеется большое число функциональных методов диагностики, определяющих степень нарушения моторики желудочно-кишечного тракта, аноректальной области. Разработаны новые методы эндоскопической, а также гистохимической

диагностики. Тем не менее, до сих пор недостаточное внимание уделялось анализу результатов обследования и лечения детей с короткой формой БГ.

В детской колопроктологии остаются актуальными и продолжают совершенствоваться методы хирургического лечения детей с болезнью Гиршпрунга в зависимости от ее формы. В схемах терапии учитываются этиологические, морфофункциональные и патогенетические причины возникновения заболевания. Тем не менее, сохраняется большой процент детей, требующих повторных вмешательств.

Единственным действительно эффективным методом лечения болезни Гиршпрунга на современном этапе развития медицины является оперативное лечение. В основе хирургического лечения лежит этиологический принцип, который заключается в резекции аганглионарного участка кишки с последующим низведением дистального отдела толстой кишки, что позволяет восстановить пропульсивную функцию кишечника. При диагностировании БГ с коротким анганглионарным сегментом, метод удаления пораженного участка кишки не подходит и является очень травматичным, так как зона аганглиоза может быть очень короткой, а также может располагаться на уровне сфинктерного аппарата прямой кишки.

В. Duhamel в 1965 г. предложил сфинктеромиотомию, т.е. рассечение внутреннего сфинктера, при отсутствии эффекта от консервативного лечения. Техника операции заключается в следующем. Производят дугообразный разрез по задней поверхности анального отверстия на границе кожно-слизистого перехода. Отделяют слизистую оболочку с подслизистым слоем от мышечного слоя прямой кишки на расстоянии 4-5 см от кожно-слизистого перехода и иссекают мышечный слой в виде полоски, шириной до 1 см. Рану ушивают наглухо.

Известен способ хирургического лечения анальной трещины, включающий иссечение анальной трещины, при этом, перед операцией выполняют сфинктероманометрию, при базальном давлении в анальном канале в проекции внутреннего сфинктера от 60 см водного столба до 120 см водного

столба - рассекают сфинктеры продольно до верхнего края аноректального кольца по межсфинктерной борозде у лиц долихоморфного типа телосложения на участке от 3-х до 5-ти часов условного циферблата, у лиц мезо- и брахиморфного типов телосложения - на участке от 4-х до 6-ти часов, а при базальном давлении в анальном канале в проекции внутреннего сфинктера выше 120 см водного столба у лиц всех типов телосложения, дополнительно рассекают сфинктеры продольно до верхнего края аноректального кольца по межсфинктерной борозде с контралатеральной стороны на участке от 9-ти до 7,5 часов по условному циферблату (патент РФ № 2293529).

Недостатком способа является возможность повреждения сосудов геморроидального сплетения.

Известен способ чреспросветной сфинктеротомии, который заключается в том, что указательный палец левой руки вводится в анальный канал, затем большим пальцем руки снаружи прощупывается межсфинктерная бороздка со стороны просвета кишки в проекции 6-ти часов по условному циферблату. Лезвием скальпеля со стороны просвета кишки рассекают внутренний сфинктер. После извлечения скальпеля и гемостаза на наружную рану накладываются кетгутовые швы [14].

Недостатками способа являются нарушение просвета кишки, что в свою очередь может привести к инфицированию; нарушение целостности стенки кишки может приводить к стенозам данной области; из-за богатой иннервации анального канала, данный способ приводит к выраженному болевому синдрому в послеоперационном периоде, учитывая продольное расположение мышечных волокон сфинктера, проведение продольной сфинктеротомии сомнительно.

Наиболее близким по технической сущности является способ закрытой подкожной латеральной сфинктеротомии [54,58]. Способ осуществляют следующим образом: указательный палец левой руки вводится в анальный канал. Большим пальцем левой руки снаружи прощупывается межсфинктерная бороздка на 3-х часах по условному циферблату. Острый конец глазного скальпеля вводят в эту бороздку, примерно 1,5 см от края ануса, в проекции 3-х

часов по условному циферблату, параллельно мышечным волокнам наружного и внутреннего сфинктера на глубину 2 см. Затем лезвие скальпеля поворачивают к просвету кишки и под контролем введенного в анальный канал пальца рассекают внутренний сфинктер. После извлечения скальпеля и гемостаза на наружную рану накладывают 1-2 кетгутовых шва. Недостатками способа является возможное полное пересечение внутреннего сфинктера, а также возможность повреждения наружного сфинктера и сосудов геморроидального сплетения.

В настоящее время при коротких формах БГ наиболее часто выполняемым видом операции является внутренняя сфинктеротомия (операция Линна) которая обладает высоким процентом эффективности [3,54,58]. К недостаткам данной операции относится вероятность полного рассечения внутреннего анального сфинктера, что в дальнейшем может вызвать недержание кала. По мнению других авторов, сохранение внутреннего анального сфинктера при выполнении различных вариантов брюшно-промежностных операций по поводу длинных форм БГ в послеоперационном периоде часто выявлялась БГ с коротким сегментом аганглиоза [20]. Также в пользу вышесказанного свидетельствует и то, что гипертонус на уровне внутреннего анального сфинктера сохраняется независимо от формы БГ, сроков операции и вида проведенной операции [10]. А проведенная далее части пациентов сфинктеротомия дала положительный эффект [19].

С целью снижения вероятности рецидива, из-за остаточной короткой аганглионарной зоны при проведении операции Соаве, некоторые авторы дополняют ее клиновидным разрезом расширенного участка кишки с сохранением слизистой с рассечением внутреннего сфинктера, а также иногда частично наружного [24].

Также предлагалось проведение деульсии ануса при коротких формах аганглиоза в качестве безоперативного лечения, однако при послеоперационном наблюдении выяснилось, что данная процедура дает непродолжительный эффект, и от нее было решено отказаться [34,51].

Есть данные, что у небольшой группы больных с короткой зоной аганглиоза была проведена операция Линна и девульсия ануса и были получены хорошие результаты [29]. Также были похожие работы, в которых была доказана эффективность рассечения внутреннего анального сфинктера у пациентов с диагностированной короткой формой БГ и ахалазией анального сфинктера. В этой группе эффективность сфинктеротомии составила 70% [58,101]. Но стоит упомянуть, что хороший эффект после операции появляется не сразу, а постепенно в течение 2-3 лет [9].

Наиболее часто для сфинктеротомии используют поперечный разрез слизистой, другие хирурги выполняют продольный разрез, обладающий такими преимуществами как увеличение обзора для проведения манипуляций в просвете кишки [58,101]. С целью профилактики недержания и минимизации травм сфинктерного аппарата прямой кишки при короткой форме БГ предложено делать дозированное частичное рассечение внутреннего анального сфинктера [41]. Некоторые авторы считают, что проведение у детей с короткими формами БГ различных вариантов брюшно-промежностной проктопластики является более эффективным методом оперативного лечения, нежели рассечение внутреннего сфинктера [41]. Однако эта тактика хирургического лечения чаще используется у детей старшей возрастной группы с анальной и супраанальной формой БГ [20]. Часть детских хирургов у детей с короткой формой БГ использовали брюшно-промежностную проктопластику по Икеда с трансанальным низведением толстой кишки [57]. После долгих попыток лечить короткие формы БГ различными видами оперативных методик, большинство хирургов пришли к общему мнению, что наиболее эффективной является операция Линна с рассечением внутреннего анального сфинктера на 6 часах «условного циферблата» [36]. При внутренней миотомии сфинктера удаляется полоска мышечного слоя шириной около 1 см на 6 часах «условного циферблата», от зубчатой линии в проксимальном направлении на 1,5-5 см [75].

Имеются данные, что в некоторых случаях в послеоперационном периоде у части пациентов отмечался энкопрез. Спустя 3,5-4 года после оперативного

лечения энкопрез сохранялся у 55 %, а спустя 6 лет – энкопрез имел место у 23 % пациентов [62]. При анализе данных полученных в послеоперационном периоде при наблюдении за пациентами, перенесшими сфинктеротомию, были следующие результаты: у 62,5 % получен отличный результат, у 25 % пациентов понадобилось периодическое использование слабительных препаратов; у 8,3 % имели место запоры, а у 4 % пациентов пришлось проводить повторную операцию [61]. По данным других авторов у 69 % в послеоперационном периоде нормализовалась эвакуаторная функция кишечника, в то время как у остальных 31% эвакуаторная функция была снижена [81]. Также есть данные свидетельствующие о том, что часть хирургов при выполнении этой операции вводят воздух под слизистую оболочку кишки для облегчения выполнения оперативного вмешательства [76].

Из известных неоперативных методов лечения БГ можно упомянуть иглорефлексотерапию, бужирование и инъекционное введение настойки корня женьшеня. Также есть данные об использовании такого метода безоперационного лечения как введение ботулинического токсина в мышечные волокна сфинктерного аппарата прямой кишки или интрасфинктерное введения ботокса. Данные исследования предложенной методики показывают, что у 88% пациентов до инъекции ботокса отмечалась болезненная дефекация и задержка стула и снижалась до 15% после инъекции. В контрольной группе у 90% пациентов наблюдалась болезненная дефекация и запор, которые снижались до 86% после консервативного лечения. Заболевание выявлялось у 62% пациентов до, и было снижено до 8% после инъекции ботокса, а в контрольной группе с 62% до 42,5% после лечения. В контрольной группе 98% пациентов имели интервалы дефекации более 3 дней, и после лечения положительной динамики отмечено не было. Этот показатель перед инъекцией ботокса составлял 9,1 дня, а после инъекции ботокса составил до 2,6 дней. Положительный эффект сохранялся в течении 10-12 месяцев [81].

Таким образом, на данный момент требуется дальнейшая разработка четких критериев для решения вопроса о тактике оперативного вмешательства

у больных с короткой формой болезни Гиршпрунга, разработка критериев оценки эффективности проведенного вмешательства с точки зрения доказательной медицины.

ГЛАВА 2.

МЕТОДЫ И ОБЪЕМ ИССЛЕДОВАНИЯ.

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

2.1. ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ

Работа была выполнена на базе ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (директор – д.м.н. профессор Фисенко А.П.) в хирургическом отделении с неотложной и плановой помощью (зав. отделением к.м.н. Гусев А.А.).

Клинические данные для работы были получены в результате обследования 214 детей, страдающих хроническим толстокишечным стазом, не поддающимся консервативному лечению, находившихся на стационарном лечении в отделении хирургии в период с 2009 по 2013 г. Возраст пациентов варьировал от 0 до 18 (табл. 2.1).

Таблица 2.1. Распределение детей по возрасту и полу

Возраст	0-1		1-3 года		4 - 7 лет		8 - 12 лет		13 - 18 лет	
	м	д	м	д	м	д	м	д	м	д
	1	-	19	8	63	24	49	29	15	6
	1 (0,5%)		27 (12,6%)		87 (40,7%)		78 (36,4%)		21 (9,8%)	
Итого 214 (100%)										

Как видно из таблицы 2.1 во всех возрастных группах преобладали мальчики, что соответствует данным ранее проводившихся исследований [77,16]. Общее число мальчиков составило 147(68%), а девочек – 67 (32%), таким образом, соотношение мальчиков и девочек в нашем исследовании было 2:1, что несколько отличается от результатов, полученных другими авторами, но в целом коррелирует с большинством исследований. Большая часть пациентов госпитализирована в возрасте старше 3-х лет, из них в возрасте до 7 лет - 87 (40,7%) детей, в младшем школьном 78 детей (36,4%), а 21 ребенок в подростковом возрасте. Дети младшего возраста составили лишь 12,6% от

общего числа пациентов – 27 детей, а до 1 года с подозрением на короткую форму болезни Гиршпрунга был госпитализирован лишь 1 ребенок. На момент госпитализации его возраст составлял 10 месяцев. Такое распределение пациентов в группе с короткой формой БГ коррелирует с проводившимися исследованиями, и обусловлено, как уже обсуждалось ранее, легким течением заболевания и эффективностью консервативных мероприятий на начальных стадиях заболевания. По мере роста детей, изменения характера питания, а соответственно и консистенции каловых масс отмечается прогрессирование клинических проявлений. Консервативные мероприятия становятся менее эффективными или вовсе неэффективными, что и становится поводом для направления на дообследование в хирургический стационар.

Все пациенты поступали в отделение в плановом порядке, основными жалобами являлись стойкие запоры, отсутствие самостоятельного стула, снижение аппетита, увеличение размеров живота.

Важной характеристикой пациентов, вошедших в исследование, являлось проведение неоднократных курсов комплексной консервативной терапии, которая включала диету, медикаментозную терапию (слабительные препараты, спазмолитики, терапия сопутствующих заболеваний), физиотерапию, ЛФК и массаж, также части пациентов проведена деульсия ануса, однако достичь стойкого положительного клинического эффекта не удавалось.

В структуре комплексной консервативной терапии на догоспитальном этапе всем детям была рекомендована послабляющая диета с обязательным соблюдением питьевого режима. Медикаментозная терапия включала препараты лактулозы, макрогола, спазмолитики (дротаверин, мебеверин, гиосцина бутилбромид (бускопан), тримебутин – по показаниям и в зависимости от возраста).

Следующим важным моментом в лечении запоров являлся строгий контроль за регулярностью и полнотой опорожнения кишечника. При отсутствии стула более суток было рекомендовано применение очистительной клизмы 1% раствором поваренной соли, либо стимуляция опорожнения с

использованием ректальных суппозиториев. Этот момент важен при лечении детей с хроническим толстокишечным стазом вне зависимости от его этиологии, т.к. своевременное и регулярное опорожнение кишечника препятствует возникновению вторичных изменений в нижних отделах ЖКТ, развитию каловой интоксикации, формированию каловых камней.

Более чем в 90% случаев у детей, вошедших в исследование, выявлялась сопутствующая патология органов пищеварения (дискинезия желчевыводящих путей, панкреатопатия, гастродуоденит, др), мочеполовой системы, сердечно-сосудистой системы, что требовало в том числе медикаментозной коррекции. Дети с органическим поражением ЦНС не включались в исследование в связи со значительными трудностями дифференциальной диагностики толстокишечного стаза и сложностями продуктивного контакта для проведения ряда функциональных исследований у этой категории больных.

Всем детям на догоспитальном этапе амбулаторно по месту жительства или на базе реабилитационного центра проводились курсы физиотерапии, включавшие стимуляцию кишечника накожными электродами или эндоректальным электродом от аппарата БИО-Браво, оксигенотерапия, курсы БОС-терапии с периодичностью до 4-х раз в год. Общая продолжительность консервативной терапии составляла от 6 месяцев до 14,5 лет. Эффективной консервативная терапия была у пациентов, строго соблюдавших все рекомендации, при этом улучшение на фоне проводимого лечения носило временный характер, а длительность ремиссии со временем уменьшалась. У части пациентов, вошедших преимущественно в раннюю возрастную группу, эффекта от консервативной терапии не отмечено.

Комплексное обследование детей заключалось в сборе и анализе жалоб, анамнестических данных, в том числе данных семейного анамнеза, акушерского анамнеза матерей, клиническом осмотре, проведении общеклинических и лабораторных исследований.

При сборе анамнеза учитывались следующие факторы: наличие заболеваний органов пищеварения у родственников 1 и 2 степени родства,

акушерский анамнез матери, наличие сопутствующей патологии, возраст начала заболевания, длительность, характер и эффективность консервативной терапии.

Как доказывают многочисленные исследования, болезнь Гиршпрунга является врожденной, наследственной патологией, таким образом, вышеперечисленные показатели помогают подтвердить наследственный, врожденный характер заболевания.

Были собраны данные по заболеваниям органов пищеварения у 453 родственников детей, включенных в исследование. Данные по семейному анамнезу представлены в таб. 2.2

Таблица 2.2. Заболевания органов пищеварительной системы у родственников 1 и 2 степени родства.

Заболевание	Родственники						Всего* (%)
	1 степень родства				2 степень родства		
	мать	отец	брат	сестра	бабушка	дедушка	
Болезнь Гиршпрунга	-	1	4	1	1	1	8 (1,8%)
Хр.запоры	53	38	56	48	18	24	237 (52,3%)
Гатродуоденит	64	59	12	23	26	14	198 (43,7%)
Язвенная болезнь	19	34	2	6	12	11	84 (18,5%)
Патология ЖВП, панкреатит	34	58	9	8	37	56	202 (44,6%)
ЗНО толстой кишки	-	1	-	-	8	12	21 (4,6%)
Всего (%)	170 (79,4%)	190 (88,8%)	83 (38,8%)	86 (40,2%)	102 (47,2%)	118 (55,5%)	-

**Выявленные заболевания часто были сочетанными*

Как видно из таб.2.2, патология органов пищеварения выявлена у более чем 80% родственников 1 степени родства, при этом хронические запоры преобладали в семейном анамнезе. Также в семейном анамнезе выявлены

случаи болезни Гиршпрунга, при этом преимущественно у родственников мужского пола. Следует отметить, что у 7 родственников имелась ректосигмоидная форма БГ, у 1 – субтотальная. Еще у 4 детей в семейном анамнезе болезнь Гиршпрунга диагностирована у дальних родственников. Таким образом, отягощенная наследственность по заболеваниям органов пищеварения, особенно патология толстой кишки, имелась почти у 90% детей. Полученные нами данные совпадают с проведенными ранее исследованиями, и свидетельствуют о наследственном характере болезни Гиршпрунга, а также наследственной предрасположенности к нарушениям моторно-эвакуаторной функции толстой кишки.

Одним из определяющих факторов врожденной патологии является отягощенный акушерский анамнез матери. Мы провели анализ течения беременности и родов 206 матерей (у 8 детей по разным причинам данных по акушерскому анамнезу получено не было). Данные суммированы в таб.2.3 и 2.4

Таблица 2.3 Течение беременности

Течение беременности /n (%)	Без патологии	Токсикоз 1 и 2 половины	Заболевания (медикаментозная терапия)	Нефропатия, отечный синдром	Анемия
	12 (5,8%)	89 (43,2%)	63 (30,6%)	56 (27,2%)	68 (33%)

Таблица 2.4 Течение родов

Течение родов/n (%)	Срочные, физиологические	Со стимуляцией	Преждевременные	Оперативные (по мед.показаниям)	Гибель матери
	34 (16,5%)	78 (37,9%)	41 (19,9%)	48 (23,3%)	5 (2,4%)
	Итого 206 (100%)				

Как видно из таблиц 2.3 и 2.4 нормальное течение беременности отмечалось лишь у 5,8% матерей, а физиологические роды в срок в 16,5% случаев. Преждевременные роды на сроках от 34 до 36 недель гестации зарегистрированы у 40 матерей, 1 ребенок родился на сроке 30 недель.

Полученные данные подтверждают врожденный характер патологии, коррелируют с результатами ранее проводившихся исследований и соответствуют данным исследований как при болезни Гиршпрунга, так и другой патологии ЖКТ.

Важным фактором, также подтверждающим врожденный характер исследуемой патологии, является возраст начала заболевания.

У большинства детей, включенных в исследование (58%), первые признаки заболевания появлялись в возрасте до 3-х лет и характеризовались нарушением эвакуации содержимого из кишечника, требовавшим медикаментозного лечения, либо стимуляции опорожнения (очистительные клизмы, ректальные суппозитории, стимуляция газоотводной трубкой). В 28% случаев первые признаки заболевания появились в возрасте до 1 года. У 22% пациентов первые признаки заболевания также появились в раннем возрасте, однако носили эпизодический характер и не требовали назначения терапии, еще у 20% пациентов первые признаки заболевания появились в возрасте старше 3-х лет.

Далее всем детям проводилось детальное обследование, включавшее клинический осмотр, проведение общеклинических и лабораторных исследований, инструментальное и клинико-морфологическое обследование:

- антропометрия с оценкой физического развития по центильным таблицам
- клинический анализ крови, мочи
- биохимическое исследование крови
- рентгеноконтрастное исследование (ирригография с ирригоскопией) с определением ректо-ободочного индекса
- ультразвуковое исследование органов брюшной полости и нижних отделов толстой кишки.
- аноректальная манометрия с проведением профилометрии анального канала, определением ректоанального ингибиторного рефлекса, силы произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности.

- морфологическое исследование (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону).

2.2 МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

Клинический осмотр включал в себя общий осмотр, который начинался с взвешивания и измерения роста ребенка с оценкой физического развития по центильным таблицам. Также внимание обращали на телосложение, состояние питания, окраску кожных покровов, а также на размеры и форму живота. Далее проводилась глубокая пальпация живота, при которой определяли, есть ли болезненность, вздутие, урчание по ходу толстой кишки, наличие скопления каловых масс или формирование каловых камней.

Далее в присутствии родителя или законного представителя пациента проводился осмотр перианальной области. При наружном осмотре области заднего прохода обращали внимание на расположение ануса, его загрязнение фекалиями, наличие трещин, геморроидальных вен, выбухания слизистой прямой кишки.

Следующим этапом всем пациентам проводилось пальцевое ректальное исследование прямой кишки, которое давало информацию о тоне внутреннего и наружного анального сфинктеров, состоянии ампулы прямой кишки, консистенции фекалий, а также о наличии каловых камней в дистальном отделе толстой кишки.

Клинические исследования крови и мочи было обязательным для всех пациентов с целью диагностики цитопении и наличия воспалительных изменений. В результатах анализов мочи оценивали наличие лейкоцитов, эритроцитов, солей, белка, бактерий.

В биохимическом анализе крови определялись следующие параметры: трансаминазы печени (АЛТ, АСТ), щелочная фосфатаза, амилаза, билирубин общий и его фракции, общий белок и его фракции, СРБ, креатинин, глюкоза, мочевины, электролиты.

Ультразвуковая диагностика

Комплексное ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства, а также дистальных отделов толстой кишки проводилось всем исследуемым. Во время ультразвукового исследования оценивали состояние органов брюшной полости, мочевыводящих путей, определяли наличие структурных изменений стенки дистальных отделов толстой кишки, их расширение, функциональную активность, наличие сопутствующей и врожденной патологии. УЗИ толстой кишки позволяло определить размеры нижних отделов толстой кишки, состояние стенки, ее слоев. Кроме того, УЗИ органов брюшной полости и толстой кишки незаменимо для катamnестического обследования и динамического наблюдения, так как, с одной стороны, достаточно информативно, а с другой, исключает лучевую нагрузку и не имеет ограничений по частоте применения.

Исследования проводились натощак по общепринятой методике на аппарате «ALOKA- SSD- 3500» с мультисекторными конвексными датчиками (3,5-5 МГц), после предварительной подготовки кишечника.

Ультразвуковое исследование толстой кишки проводилось всем пациентам по методике, разработанной в нашей клинике (Дворяковский И.В., Лукин В.В., Кедик Л.В. 1993 г). Для максимальной информативности исследования необходима адекватная подготовка, которая заключалась в назначении пациенту низкошлаковой диеты за 2-3 дня до исследования, а также пеногасителей или сорбентов (симетикон, активированный уголь и т.п.) для снижения газообразования в кишечнике, а также в проведении серии очистительных клизм. Важным условием являлось умеренное наполнение мочевого пузыря на момент исследования, который является своего рода «акустическим окном», отесняя кверху петли тонкой кишки. Исследование проводилось в несколько этапов: на первом этапе исследования оценивалось состояние дистального отдела толстой кишки до введения жидкости в состоянии покоя. В норме просвет прямой и сигмовидной кишок в прямой и боковой проекциях не визуализировался. На эхограммах в поперечных срезах

ампула прямой кишки представляется округлым образованием с тонким ровным ободком сниженной эхогенности, представляющим мышечный слой кишки, и ободком средней эхогенности, образованным слизистым слоем. На продольном срезе кишка прослеживается на протяжении мочевого пузыря, как тяж, состоящий из указанных выше слоев. По своей толщине у здоровых детей стенка кишки на всем протяжении равномерная (рис.2.1).



Рис.2.1. УЗ-картина нижних отделов толстой кишки в норме

Вторым этапом исследования является оценка состояния кишки после ее наполнения. Заполнение нижних отделов толстой кишки проводилось через тонкий катетер при помощи шприца Жанне. Жидкость вводили медленно без физических усилий. По мере введения жидкости просвет кишки постепенно расширялся, расправлялась слизистая оболочка прямой кишки. При заполнении на эхограмме отчетливо выявлялись гаустры толстой кишки, усиление или отсутствие перистальтической волны. Можно было также определить толщину стенки кишки, все ее слои. На этом этапе также определяли ректоободочный индекс, ширину ретроректального пространства аналогичные таковым при рентгеноконтрастном исследовании

Третий этап — это оценка функционального состояния толстой кишки. Производится оценка перистальтической волны, работа непостоянных сфинктеров и их функция, роль сфинктеров в стадии кишечного удержания.

Для эхографической картины у здоровых детей характерны наличие перистальтической волны, и складчатости слизистой оболочки в дистальном отделе толстой кишки, а также наличие мышечного слоя в виде тонкого ровного ободка сниженной эхогенности. Ректосигмоидный и нижний сигмовидный сфинктеры в норме должны находиться в сомкнутом состоянии, перекрывать просвет заполненной кишки и открываться в момент прохождения перистальтической и антиперистальтической волн, не препятствуя продвижению содержимого в каудальном и оральном направлениях.

При хроническом толстокишечном стазе отмечается повышение моторной активности дистального отдела толстой кишки в виде дисрефлекторных сокращений стенки кишки, увеличение числа антиперистальтических волн, ослабление каудально-орального рефлекса и повышение тонуса ректосигмоидного сфинктера на эхограммах. Отмечается также дилатация просвета прямой и сигмовидной кишок при выраженной гипертрофии мышечного слоя от 1/2 до 2/3 от общей толщины стенки кишки. У больных с декомпенсированными длительными запорами, вторичным энкопрезом, по данным ультразвукового исследования, на фоне резкого расширения просвета нижних отделов толстой кишки, функция ректосигмоидного сфинктера резко снижена или полностью отсутствует. На фоне выраженной гипертрофии мышечного слоя выявляются склеротические изменения в подслизистом слое, что затем заменяется его атрофией. Нарушение моторно-эвакуаторной функции толстой кишки идет по гипо- и атоническому типу, отсутствует каудально-оральный рефлекс (рис.2.2.)



Рис. 2.2. Эхограмма пациента с хроническим толстокишечным стазом. Определяется выраженное расширение прямой кишки, расслоение ее стенки. Ректосигмоидный сфинктер не визуализируется

УЗИ является идеальным методом для динамического наблюдения за состоянием органов брюшной полости, почек, нижних отделов толстой кишки, может проводиться с любой необходимой частотой.

Для правильной интерпретации, результаты исследования сравнивались с данными эхографии здоровых детей, полученными в ранее проводившихся исследованиях (И.В. Дворяковский, В.В. Лукин, Л.В. Кедик 1993 г.). Результаты катамнестического УЗ исследования сравнивались так же между собой.

Рентгеноконтрастное исследование

Рентгенологическое исследование толстой кишки проводилось по методике А.И. Лёнюшкина (1999) у детей. Перед исследованием проводилась подготовка кишечника, включавшая проведение очистительных или, при необходимости, сифонных клизм до полного очищения толстой кишки от каловых масс. Обследование начинали с обзорной рентгеноскопии брюшной полости. Затем в прямую кишку вводилась мягкая резиновая трубка, через которую под небольшим давлением в прямую кишку вводилась жидкая бариевая взвесь объёмом от 100-150 до 700-1000 мл в зависимости от возраста больного. Объём вводимого контраста приблизительно соответствовал 100 мл на 1 год жизни ребёнка. По мере заполнения толстой кишки бариевой взвесью использовались повороты больного и компрессия рукой. Как только контрастная масса доходила до печёночного изгиба и попадала в восходящую кишку, введение контраста прекращали.

Выполнялись обзорные снимки брюшной полости до и после опорожнения. При задержке контраста, снимок повторяли через 24 часа.

При оценке ирригограмм учитывали следующие показатели: форму и топографию толстой кишки, наибольшую ширину прямой кишки, ширину

нисходящей ободочной кишки на уровне крыла левой подвздошной кости, ректоободочный индекс (отношение диаметра прямой кишки к максимальной ширине нисходящей ободочной кишки). (Рис.2.3)

Этот показатель особенно важен у детей с короткой формой болезни Гиршпрунга, т.к. характерные рентгенологические признаки, такие, как аганглионарная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение в большинстве случаев отсутствуют. Как правило визуализируется лишь супрастенотическое расширение, которое в отсутствие других характерных признаков может быть интерпретировано неверно. Кроме того, измерялась величина ретроректального пространства, сужение которого также характерно при короткой форме БГ.

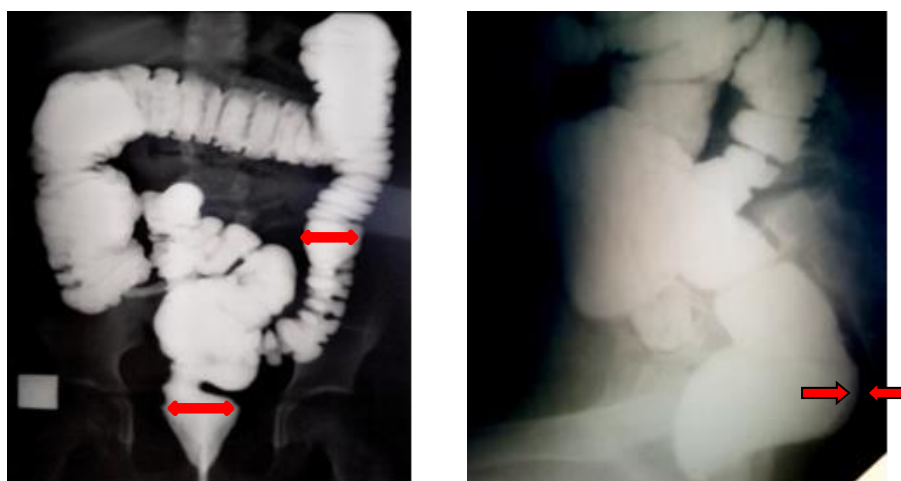


Рис.2.3 Ирригограмма: А – прямая проекция, определение ректоободочного индекса, Б – боковая проекция, оценка ретро-ректального пространства.

Аноректальная манометрия и непрерывная профилометрия

Иннервация прямой кишки осуществляется симпатической и парасимпатической нервной системой и не управляется сознанием. В зависимости от преобладающего воздействия внутренний анальный сфинктер находится либо в расслабленном, либо в сокращенном состоянии. Наружный анальный сфинктер иннервируется так же, как и скелетная мускулатура,

поэтому может управляться сознательно. Функция аноректального отдела кишечника – накопление и выделение каловых масс.

Метод аноректальной манометрии заключается в том, что путем одновременного выведения катетера из прямой кишки с определенной скоростью и записи давления с известной скоростью можно определить давление на любом участке анального канала и прямой кишки, а также наиболее точно определить длину анального канала.

Регистрируя давление по всей протяженности анального канала, метод позволяет с наибольшей достоверностью определить тонус отдельных компонентов сфинктерного аппарата в покое и силу при произвольном сокращении.

Аноректальная манометрия помогает определить гипер- и гипофункцию аноректального комплекса, а также дает возможность сравнить объективную функцию с субъективными ощущениями пациента. Исследование обычно выполняется в сочетании с другими диагностическими методиками.

Аноректальная манометрия измеряет давление ануса в состоянии покоя и напряжения. Давление в покое на 65% обеспечивается внутренним анальным сфинктером и только на 25% - наружным (в норме 40-80 мм РТ ст.). Сознательное сокращение ануса на 100% обусловлено наружным анальным сфинктером.

Аноректальную манометрию проводили с помощью компьютерной системы исследования моторики желудочно-кишечного тракта «Dyna Smart» производства Menfis bioMedica (Италия).

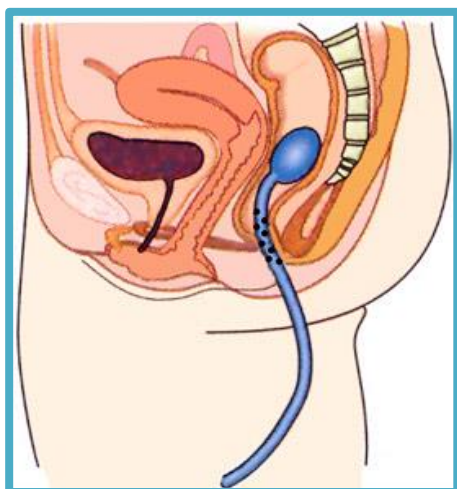


Рис. 2.4 Профилометрия анального канала (схема)

Показания к проведению исследования:

Недержание кала. Одна из причин недержания кала – сниженный тонус сфинктеров за счет нарушенной иннервации или вследствие патологии соответствующих нервных центров

Запоры. Причины запоров могут заключаться в повышенном тонусе сфинктеров или в несогласованности сокращений.

Пре- и постоперативное обследование. Оценить функцию аноректального комплекса необходимо как перед проведением оперативного вмешательства, так и после: чтобы оценить восстановление функции.

Подготовка к исследованию:

Исследование требует подготовки за 2-4 часа до проведения процедуры. Заключается она в очистительной клизме. Дети и лица с повышенной нервозностью получают успокоительные средства.

Более высокое, чем в норме, давление сфинктеров может быть причиной запоров, в то время как низкое давление является причиной недержания. Аномальные рефлексy в прямой кишке и в анусе также могут быть признаками различных нарушений. Например, внутренний анальный сфинктер должен расслабиться, когда прямая кишка заполнена. Неспособность расслабиться, когда прямая кишка расширена может указывать на болезнь Гиршпрунга.

Ход процедуры:

Больные находились в положении лежа, с согнутыми бедрами и коленями. Перед началом проведения аноректальной манометрии необходимо проведение пальцевого ректального исследования для оценки подготовки пациента. Пациент должен лежать неподвижно и расслабленно насколько это возможно, затем начинали тест. Для отвлечения пациентов могли использоваться игрушки для отвлечения внимание и расслабления.

В прямую кишку вводили 8-канальный одноразовый пластиковый катетер с радиальным расположением каналов (9R – 12 – 100 VB), на глубину до 10 сантиметров. Затем с помощью пулера начинали протяжку катетера со скоростью 1 миллиметр в секунду. По мере выдвижения регистрируется давление в разных отделах канала.

В зависимости от способности к сотрудничеству, связанной главным образом с возрастом, либо наличием сопутствующей неврологической симптоматики, пациентов попросили выполнить последовательные шаги теста, как описано ниже в разделе о профиле аноректальной манометрии. Эти пробы проводились у детей старше 3 лет.

Анальное давление в покое

В начале испытания проводился минимальный 3-минутный ознакомительный период. После этого времени было зафиксировано анальное давление в покое. В состоянии покоя за 20 секунд измерялось анальное давление, регистрировались минимальное и максимальное значения

Максимальное давление сжатия

После записи профиля давления покоя вышеописанное исследование повторяли, с той разницей, что при вхождении отверстий регистрационных каналов в проекцию сфинктера, пациента просили максимально сжать последний и сохранять усилие до выхождения катетера за пределы прямой кишки (рис. 2.1; 2.2). Полученные результаты (тонус внутреннего сфинктера, волевое усилие наружного сфинктера, длина анального канала в покое и при сжатии), сравнивали с нормальными показателями [35].

Максимальное давление, полученное выше, чем давление анального покоя, определяется как максимальное давление сжатия. Давление определяется сознательным сокращением наружного анального сфинктера и лонно-прямокишечной мышцы, которые состоят из поперечнополосатых мышечных волокон и иннервируются соматическим нервом.

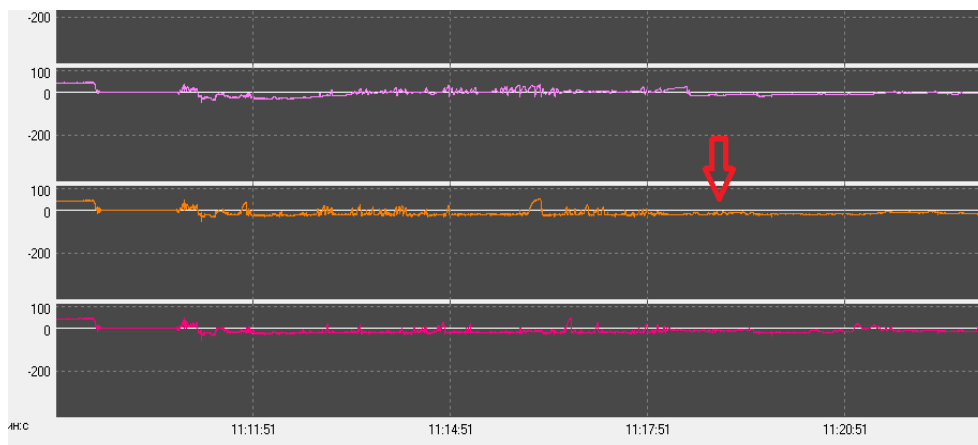


Рис. 2.5. Профилометрия в покое.



Рис. 2.6. Профилометрия при сжатии заднего прохода.

Ректоанальный ингибиторный рефлекс

Когда фекальные массы попадают в прямую кишку, должно возникать рефлекторное расслабление внутреннего анального сфинктера, которое происходит независимо от ЦНС и контролируется энтеральной нервной системой. При болезни Гиршпрунга отмечается значительное снижение клеток ЭНС, что приводит к изменениям параметров ректоанального ингибиторного рефлекса [20]. Параметры ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) определяли следующим этапом. Для этого в прямую кишку вводили 8-канальный одноразовый пластиковый катетер с геликоидальным расположением каналов (9R – 12 – 100 C) и баллончиком на конце, на глубину примерно 5 сантиметров таким образом, чтобы отверстия 1–5 каналов находились в проекции сфинктера, а 6–8 каналов – в просвете прямой кишки.

После этого записывали ректальное давление покоя. После этого через центральный канал катетера с помощью шприца Жане через трехканальный кран вводили выбранный объем воздуха (обычно 20 миллилитров) в баллончик в прямой кишке. Через 5 секунд воздух из баллончика спускали. Каждый раз раздували баллончик, увеличивая его на заранее выбранный объем воздуха (обычно 10 мл). При обнаружении присутствия ректоанального ингибиторного рефлекса, представленного переходным снижением анального давления во внутренней зоне анального канала, из-за релаксации внутреннего анального сфинктера после быстрого раздутия прямой кишки исследование заканчивали. Тест можно считать положительным если давление снижалось на 1/3 от исходного давления. Очень важно использовать большой объемов у пациентов с мегаректумом так как у них отсутствие расслабления внутреннего сфинктера может быть следствием неадекватного наполнения просвета прямой кишки. Регистрировали необходимые параметры РАИР (рис. 2.3): длительность рефлекса, величину расслабления внутреннего сфинктера, время от начала до максимального расслабления, время до восстановления тонуса внутреннего сфинктера.

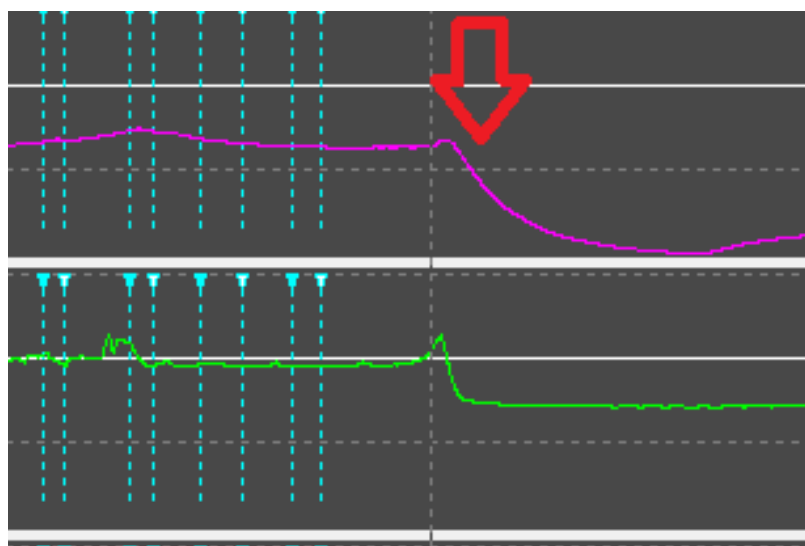


Рис. 2.7. Нормальный ректоанальный ингибиторный рефлекс.

Определение ректальной чувствительности

Далее после проведения калибровки катетера с баллончиком последний помещали в прямую кишку пациента старше 3 лет для определения пороговой чувствительности. Через шприц с трехканальным краном заранее выбранный объем воздуха вводили через центральный канал катетера в баллончик, находившийся в прямой кишке. Заранее проинструктированный пациент сообщал свои ощущения. При этом оценивали следующие параметры: порог позыва к дефекации и порог императивного позыва к дефекации.

Порог позыва дефекации (ППД) – минимальные объем и давление, вызывающие ощущение необходимости дефекации.

Порог императивного позыва дефекации (ПИПД) – минимальные объем и давление, вызывающие резкую потребность к дефекации. Объем измеряли в миллилитрах, давление – в миллиметрах ртутного столба.

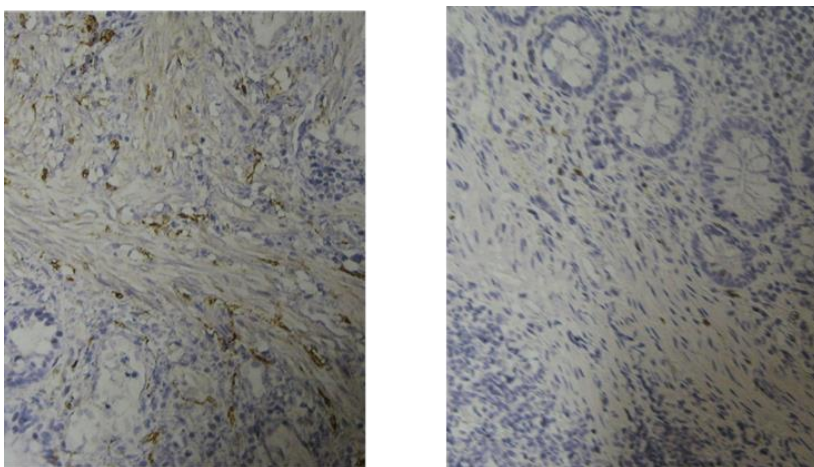
Для определения нормальных показателей профилометрии и ректальной манометрии нами было обследовано 30 детей в возрасте от 3 до 15 лет без нарушений деятельности желудочно-кишечного тракта и патологии аноректальной области, которые составили референтную группу.

Полнослойная биопсия прямой кишки по Свенсену

Послойную биопсию прямой кишки предложил в 1955 г. O. Swenson в качестве морфологического метода диагностики болезни Гиршпрунга. Показанием к выполнению биопсии являются наиболее сложные в диагностическом отношении случаи мегаколон, когда другими методами невозможно дифференцировать врожденный аганглиоз от других типов мегаколон.

В настоящее время, кроме аганглиоза, известны и другие аномалии развития интрамуральной нервной системы толстой кишки, к которым относятся гипоганглиоз, гиперплазия и гипогенез ганглиев. Были обнаружены и так называемые нетипичные формы аганглиоза: короткая наданальная зона и сегментарный аганглиоз. Поэтому в настоящее время возросло клиническое

значение биопсии по Свенсону не только как метода диагностики различных типов мегаколон, но и способа выявления причин хронических запоров, резистентных к консервативному лечению (рис.2.8).



А

В

Рисунок 2.8. А - Положительная реакция с CD117, В - Отрицательная реакция с CD117

За 2 суток до выполнения биопсии больных переводят на бесшлаковую диету и дважды в день (утром и вечером) в течение 2 дней ставят очистительные клизмы. Последнюю клизму делают за 3 часа до исследования.

Биопсия является трансанальным вмешательством и выполняется в операционной под наркозом в литотомическом положении больного на операционном столе. Операционное поле — промежность и прямую кишку — обрабатывают антисептическим раствором. Производят девульсию сфинктера. В прямую кишку вводят ректальное зеркало (в проекции 3—9 ч по условному циферблату). Переднюю полуокружность прямой кишки отводят специальным ректальным подъемником. На расстоянии 3 см выше аноректальной линии прошивают заднюю стенку прямой кишки двумя лигатурами, используя их в дальнейшем как держалки. Расстояние между держалками должно быть не менее 1,5 — 2 см, а лигатуры следует накладывать глубоко, захватывая все слои кишечной стенки. Потягивая за обе держалки, вытягивают заднюю стенку прямой кишки в виде складки, которую захватывают зажимом Алиса. Затем этот участок кишки ножницами или скальпелем иссекают таким образом,

чтобы в биоптат попали все слои кишечной стенки. Затем рану прямой кишки послойно ушивают. В прямую кишку вводят газоотводную трубку и мазевый тампон, которые извлекают на следующий день. Продолжительность операции 15—20 мин.

При нарушении техники выполнения биопсии возможно возникновение кровотечения из раны прямой кишки, а в более поздний период — нагноение параректальной клетчатки, кроме того, возможен забор недостаточного объема материала, в частности отсутствие в биоптате мышечного слоя, что недопустимо для адекватного морфологического исследования.

Таким образом, из всего вышеизложенного следует, что для диагностических целей при первичном поступлении больного с хроническим толстокишечным стазом используется широкий спектр различных методов исследования. Наиболее информативными из них являются методы ультразвуковой и рентгенологической диагностики. При подозрении на врожденную патологию толстой кишки, в частности болезнь Гиршпрунга, одним из основных методов исследования для подтверждения диагноза является морфологическое исследование биоптатов.

У детей с подозрением на наличие короткой формы БГ вышеперечисленных методов исследования может быть недостаточно для окончательной верификации диагноза. В этом случае необходимо проведение функционального исследования, а именно аноректальной манометрии. Закономерности, выявленные при проведении этого исследования, при оценке прочих данных помогают определиться с диагнозом.

Методы статистической обработки

Статистический анализ полученных данных проводился в программной среде Statistica 6.0. Исследование включало в себя методы дескриптивной статистики (определением средней арифметической простой и взвешенной (M), с определением коэффициента вариации (C), с определением среднего квадратического отклонения (σ)), а также эксплораторный анализ, включающий

в себя проверку гипотез о статистических различиях при помощи непараметрических методов сравнения средних (критерии Манна-Уитни, Вилкоксона, Краскелла-Уоллеса) и частотности (хи-квадрат, критерий Мак-Немара). В отдельных случаях применялся критерий Шапиро-Уилка, для проверки отличия распределения патологии, от нормального распределения. Фактически, в силу объема выборки, применялись только непараметрические критерии, даже при нормальном распределении. По полученным данным, форма нормального распределения отсутствовала, в том числе, в силу патологических особенностей – чаще всего, в подобных исследованиях, есть определенные паттерны нарушений, которые добавляют излишний объем искажений, при которых наиболее точным методом оценки являются непараметрические статистические методы.

2.3. МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С КОРОТКОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Вопросы, связанные с хирургическим лечением ректальных форм болезни Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом, несмотря на достижения современной колопроктологии, до сих пор остаются актуальными и нерешенными в полной мере.

На данный момент единственным радикальным методом лечения болезни Гиршпрунга является оперативное лечение.

Традиционно, в мире использовались классические хирургические методы оперативного лечения, такие как: брюшно промежностная резекция по Соаве, Соаве-Лёнюшкину, Свенсену, Дюамелю и Стейту-Ребейну, но учитывая мировую тенденцию к развитию миниинвазивной хирургии, в 1998 году De La Torre и Ortega предложили трансанальную резекцию ректосигмоидного отдела при ректальной форме болезни Гиршпрунга. Принцип хирургического лечения этого заболевания носит этиологический характер, и заключается в удалении патологически измененной части кишки и замещении ее здоровым участком,

состоятельным в морфологическом и функциональном отношении. Данный подход неприемлем для формы заболевания с коротким аганглионарным сегментом, что связано с локализацией аганглионарной зоны преимущественно в области промежностного отдела прямой кишки. Удалять внутренний сфинктер прямой кишки, даже с присутствием в нем аганглионарной зоны, нельзя, так как последний, наряду с лонно-прямокишечной мышцей, является основным механизмом удержания кишечного содержимого и совершения произвольного акта дефекации. В основе лечения данной формы заболевания лежит устранение патологического повышенного тонуса аганглионарного сегмента, локализующегося, на уровне внутреннего сфинктера прямой кишки. История вопроса о рассечении сфинктера заднего прохода в лечебных целях насчитывает более 150 лет. Первые описания относятся к 1818 г.

Применение при ректальной форме болезни Гиршпрунга такого травматичного и объемного метода оперативного лечения как операция Соаве, Свенсену, Дюамелю и т.д. в большинстве случаев нецелесообразно и необоснованно, так как часто оказывается достаточно частичной дозированной сфинктеротомии внутреннего анального сфинктера и девульсии ануса.

Наиболее распространенным оперативным вмешательством при коротких формах болезни Гиршпрунга и остаточной зоне аганглиоза после брюшно-промежностной проктопластики по поводу длинных форм заболевания является внутренняя сфинктеромиотомия, названная операцией Линна.

Вторым актуальным методом хирургической коррекции следует считать закрытую сфинктеротомию. Наиболее близким по технической сущности является способ закрытой подкожной латеральной сфинктеротомии. Способ осуществляют следующим образом: указательный палец левой руки вводится в анальный канал. Большим пальцем левой руки снаружи прощупывается межсфинктерная бороздка на 3-х часах по условному циферблату. Острый конец глазного скальпеля вводят в эту бороздку, примерно 1,5 см от края ануса, в проекции 3-х часов по условному циферблату, параллельно мышечным волокнам наружного и внутреннего сфинктера на глубину 2 см. Затем лезвие

скальпеля поворачивают к просвету кишки и под контролем введенного в анальный канал пальца рассекают внутренний сфинктер. После извлечения скальпеля и гемостаза на наружную рану накладывают 1-2 кетгутовых шва.

Недостатками способа является возможное полное пересечение мышечных волокон внутреннего сфинктера, а также возможность повреждения наружного сфинктера и сосудов геморроидального сплетения.

Модификация данного оперативного вмешательства разработана на базе хирургического отделения Научного центра здоровья детей РАМН (г. Москва), патент РФ № 2417767 от 10.05.11, и названа дозированным рассечением внутреннего анального сфинктера под УЗ-контролем.

Показанием для оперативного лечения являлось

- наличие у пациентов клиники хронического толстокишечного стаза,
- неэффективность консервативных мероприятий,
- подтвержденный диагноз - ректальная форма болезни Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом
- отсутствие необратимых изменений в нижних отделах толстой кишки

2.3.1. Операция Линна

Оперативное вмешательство выполняется следующим образом. Всем пациентам проводилась каудальная анестезия. Под масочным наркозом в литотомическом положении, в ректальных зеркалах с волоконным световодом в качестве дополнительного источника освещения, на 6 часах под слизистую оболочку с целью гидропрепаровки вводили 3–5 мл 0,9 % раствора хлорида натрия. После наложения нитей–держалок на слизистую оболочку прямой кишки (рис. 2.9) на 3 см вверх от ануса поперечно или продольно рассекалась слизистая оболочка прямой кишки длиной 3 см и отслаивалась вверх и вниз на необходимую величину.

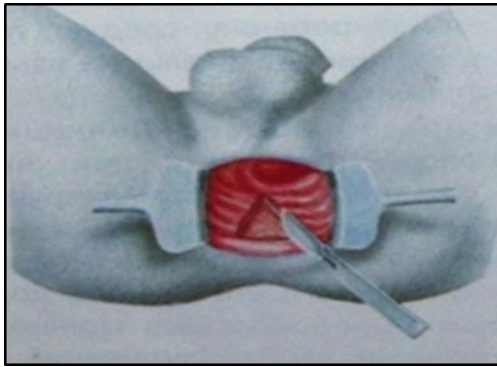


Рис.2.9 Схема операции Линна

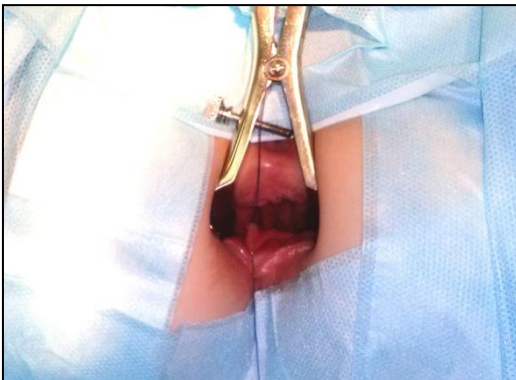


Рис.2.10. Наложение нитей-держалок на слизистую оболочку прямой кишки.

Далее продольно иссекали полосу подлежащего мышечного слоя прямой кишки длиной от 4 до 6 см и шириной 1 см.

После тщательного гемостаза отдельными узловыми рассасывающимися швами ушивали слизистую оболочку (рис. 2.11).

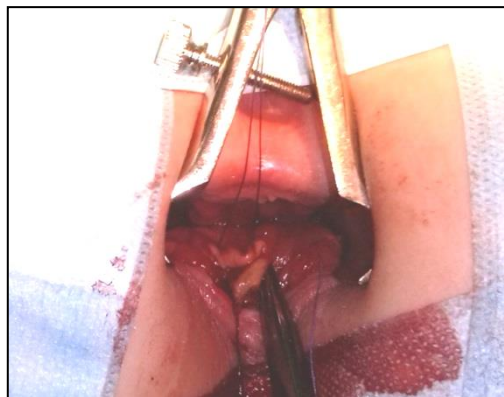


Рис.2.11 Ушивание слизистой оболочки прямой кишки.

В прямую кишку вводили марлевый тампон с нитью (для более легкого его извлечения), пропитанный мазью «Левомеколь». Нить от тампона с помощью пластыря фиксировали к бедру.

Из особенностей выполнения оперативного вмешательства следует отметить следующее: использование продольного разреза слизистой оболочки позволило увеличить угол операционного действия; применение биполярных ножниц практически свело к минимуму кровопотерю во время операции; применение каудальной анестезии значительно уменьшило дозу применяемого для наркоза препарата, использование волоконного световода в качестве источника освещения позволило лучше визуализировать внутреннюю поверхность прямой кишки.

К достоинствам сфинктеротомии по Линна при короткой форме болезни Гиршпрунга относятся: простота выполнения, кратковременность. К недостаткам относятся: малый угол операционного действия, необходимость дополнительного освещения. Длительность операции составила в среднем 25-35 мин.

2.3.2 Дозированное рассечение внутреннего анального сфинктера под УЗ-контролем.

Положение больного на спине, ноги согнуты в коленных и тазобедренных суставах и уложены на подставки. Под общим наркозом выполнена девульсия сфинктеров.

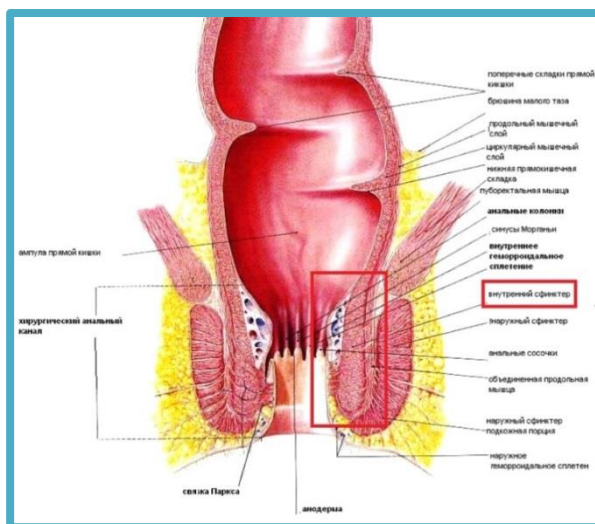


Рис.2.12. Анатомия прямой кишки и анального канала



Рис.2.13. Оборудование для проведения интраоперационного УЗИ

В прямую кишку вводится конвексный ультразвуковой датчик аппарата "Viking-2400" с частотой 9,0 МГц. Определяется зона внутреннего сфинктера. Проводится новокаиновая блокада на 3,6 и 9 часах условного циферблата, что позволяет минимизировать объем ингаляционного наркоза, а также значительно снизить потребность в послеоперационной анальгезии. (рис.2.14)

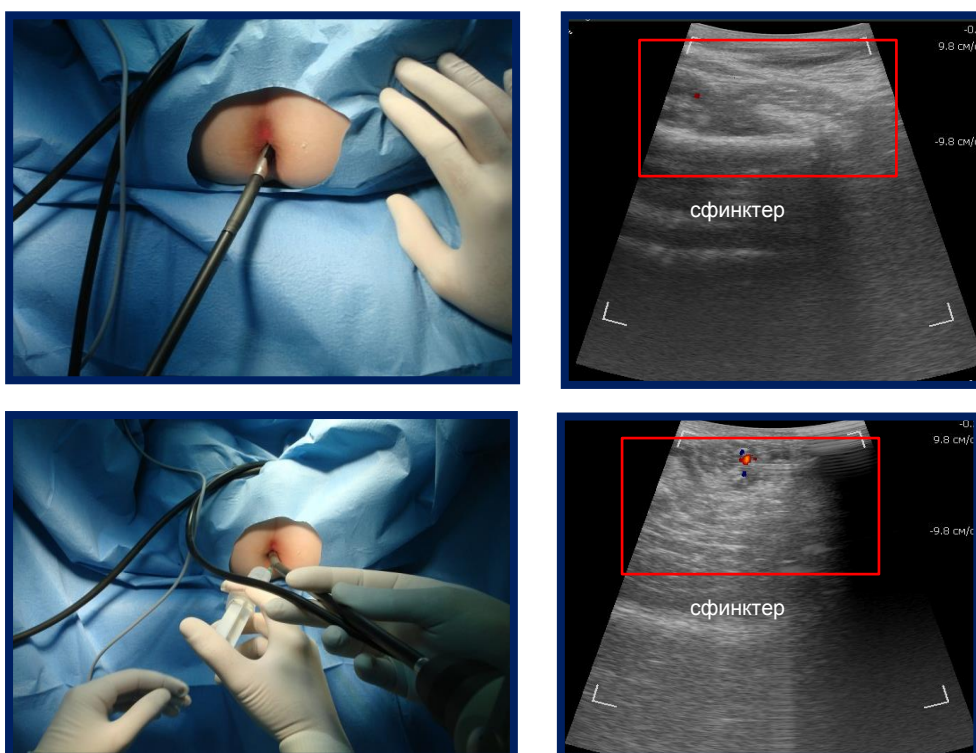
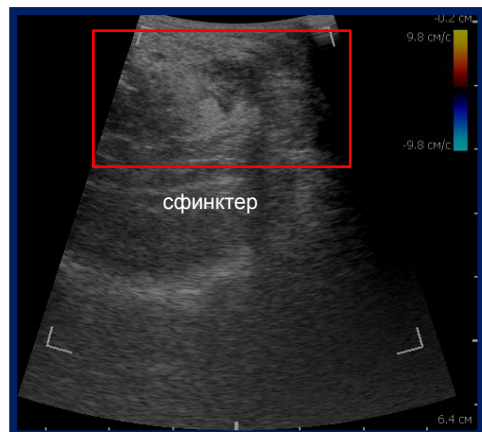


Рис.2.14. 1-й этап операции

Производится кожный разрез в перианальной области на 7 часах условного циферблата в проекции межсфинктерной борозды.

Далее под ультразвуковым контролем в разрез перианальной области вводится скальпель на глубину 0,6-1,1см, далее скальпель разворачивается лезвием в сторону стенки кишки и производится рассечение мышечных волокон внутреннего анального сфинктера в поперечном направлении под контролем УЗ-датчика не более чем на 1/3-1/2 толщины сфинктера. УЗ-датчик извлекается из анального канала. Осуществляется контроль на гемостаз. Разрез перианальной области ушивается при помощи 1 узлового шва. Рана обрабатывается спиртом, наклеивается асептическая повязка. (рис.2.15) . Длительность операции составила в среднем 6-9 минут.



А



Б

Рис.2.15. А – 2-й этап операции, Б - конечный вид после операции

Предлагаемый способ позволяет выполнить сфинктеротомию с минимальной вероятностью повреждения, как просвета кишки, так и прилегающих тканей.

Таким образом, все предложенные методы оперативного вмешательства при короткой форме болезни Гиршпрунга носят патогенетический характер, что оправдано с учетом локализации зоны поражения.

Сравнительная оценка результатов хирургического лечения детей с короткой формой болезни Гиршпрунга проводилась после анализа данных опроса родителей и детей, клинического осмотра, необходимого обследования с подтверждением диагноза.

ГЛАВА 3

ДАННЫЕ КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Как уже неоднократно упоминалось, хронический колостаз — это комплексное заболевание, в которое вовлекается весь организм, требующее пристального внимания, длительного непрерывного лечения. Для выполнения поставленных задач нашего исследования мы разделили его на два этапа. На первом этапе было проведено изучение результатов исследования всех детей при их первичном поступлении с целью верификации диагноза.

Сбор жалоб и анамнеза.

При сборе анамнеза было выявлено, что задержка стула появилась в возрасте до 1 года у 59 пациентов (28%), в возрасте 1-3 года у 64 детей (30%), в возрасте 3-7 лет у 47 детей (22%), в возрасте 8-17 лет у 43 детей (20%). Основной жалобой являлась жалоба на задержку стула от 2 до 7 и более дней, жалобы на вздутие живота, боли в животе отмечались более чем у 50% детей. Скопление каловых масс по ходу толстой кишки, определяемое пальпаторно, отмечалось у 35% больных. Рвота и повышение температуры отмечалось у 15% пациентов. Задержки стула до 2-3 дней отмечены у 21% детей, до 3-5 дней были выявлены у 54%, до 5-7 дней - у 18% и более 7 дней у 7% пациентов, у 34% детей отмечалось каломазание. Данные по основным жалобам в зависимости от возраста детей суммированы в таб. 3.1

Позднее появление запоров в ряде случаев объясняется особенностями течения короткой формы болезни Гиршпрунга, особенностью течения функциональных запоров, постепенным прогрессированием нарушения эвакуаторной функции у пациентов с мегаректумом. У части детей запоры купировались назначением соответствующей диеты, слабительных, массажем передней брюшной стенки, проведением курсов физиотерапии. Диета включала овощи, салаты на растительном нерафинированном масле, а также свежие фрукты и сухофрукты с преимущественным содержанием в рационе сливы,

кураги и изюма, хлеба грубого помола с добавлением в пищевой рацион пшеничных отрубей как естественного стимулятора моторики толстой кишки. Объём принимаемой за сутки жидкости увеличивался до максимально возможных возрастных потребностей ребёнка (минеральная вода без газа).

Таблица 3.1. Распределение основных жалоб при поступлении в зависимости от возраста*

Возраст/жалобы	-1 год (n = 1)	1-3 года (n = 27)	4-7 лет (n = 87)	8-12 лет (n = 78)	13-18 лет (n = 21)	Итого абс.(%)
Задержка стула:						
- до 1-3 дней,	-	5	24	10	6	45 (21%)
- до 3-5 дней,	1	12	41	51	11	116 (54,2%)
- до 5-7 дней,	-	8	15	12	4	39 (18,2%)
- более 7 дней	-	2	7	5	-	14 (6,6%)
вздутие живота	1	17	46	37	11	112 (52,3%)
боли в животе	1	21	48	35	14	119 (55,6%)
тошнота, рвота	-	4	11	3	3	21 (10,7%)
повышение t°	-	6	4	1	1	12 (5,6%)
Каломазание (%)**	-	4 (14,8%)	27 (31 %)	36 (46,2%)	5 (23,8%)	72 (33,6%)
Итого*	n = 214 (100%)					

*У одного пациента, как правило, отмечено несколько жалоб

**Оценивался % детей с каломазанием внутри каждой возрастной группы

Как видно из таблицы 3.1. ведущими жалобами были задержка стула, боли в животе, вздутие живота. В 5% случаев отмечался субфебрилитет, как один из признаков каловой интоксикации, у 21 пациента (10,7%) были жалобы на тошноту, эпизоды рвоты. Боли в животе в ряде случаев являлись также симптомом сопутствующих заболеваний, о чем упоминалось выше. У 1/3 пациентов отмечено каломазание, при этом последний симптом почти в 50% случаев отмечен в группе старше 8 лет, что свидетельствует о вторичном характере жалобы. Основная причина формирования вторичного энкопреза - перерастяжение нижних отделов ЖКТ при длительно существующем

толстокишечном стазе. Следует отметить, что наличие каломазания не характерно для пациентов с болезнью Гиршпрунга, однако не противоречит диагнозу БГ с коротким сегментом. Полученные данные совпадают с ранее проведенными исследованиями.

Общеклиническое обследование

Всем детям на первом этапе выполнено общеклиническое обследование, включавшее клинический осмотр, антропометрию, исследование показателей общего анализа мочи, клинического анализа крови, биохимических показателей крови.

При изучении показателей общеклинического обследования мы получили следующие данные: состояние ребенка ближе к удовлетворительному (47 детей) или средней тяжести (151 ребенок), у 16 детей состояние расценено, как ближе к тяжелому с учетом течения основного заболевания. Телосложение в большинстве случаев правильное, гармоничное. У 89 детей питание было пониженное, у 12 - повышенное. При пальцевом ректальном исследовании тонус сфинктеров был в пределах нормы у 48 детей, у 135 детей отмечалось умеренное или выраженное повышение тонуса наружного сфинктера. Ампула прямой кишки была умеренно расширена у 87 детей, у 52 детей ее размеры были в пределах нормы, у 75 детей отмечалось значительное расширение прямой кишки. Позыв на дефекацию был сохранен в 36% случаев, у остальных детей был умеренно или значительно снижен.

В клинических анализах крови у половины детей изменений не отмечалось. В 113 случаях выявлены те или иные отклонения от нормы. Наиболее частыми были: лимфоцитоз, анемия, признаки хронического воспаления.

В клинических анализах мочи патологии не выявлено у 118 детей, в 96 случаях (у 62 девочек и 34 мальчиков) отмечены изменения, свидетельствующие о поражении мочеполовой системы. К этим изменениям относились: лейкоцитурия (93 случая), гематурия, как микро-, так и

Это исследование было проведено у 184 детей. Наиболее частые изменения приведены в табл.3.3.

Из табл.3.3. видно, что чаще всего в биохимических анализах крови отмечалось незначительное или умеренное повышение уровня билирубина в пределах 5-10% от нормы (почти 50% детей), в основном за счет непрямого. Это, по мнению некоторых авторов, может быть связано с явлениями гемолиза и быть косвенным признаком хронической интоксикации. Вторыми по значимости являлись изменения уровня электролитов, особенно калия и натрия, как наиболее чувствительных показателей. Однако, в основной массе биохимические показатели были в пределах нормы.

Инструментальные методы обследования

Следующим этапом обследования детей при поступлении было инструментальное исследование. Всем детям выполнялось ультразвуковое исследование органов брюшной полости и толстой кишки.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости мы получили следующие данные (табл.3.4):

Как показано в табл.3.4, самым частым во всех группах было поражение гепатобилиарной системы. Перегибы желчного пузыря являлись самой частой аномалией этой области, однако, в 45-50% случаев они не давали клинических проявлений, функция желчного пузыря была сохранена. У 118 детей по данным УЗИ была диагностирована дискинезия желчевыводящих путей, у 76 из них с явлениями реактивного панкреатита, у 18 выявлен холецистит, у 2 детей - калькулезный.

Селезенка была увеличена у 20 детей, причем у 16 из них это было связано с хронической каловой интоксикацией.

Таблица 3.4. Результаты УЗИ органов брюшной полости и почек.

Размеры прямой кишки (мм)		Общая толщина стенки (мм)		Мышечный слой (мм)		Слизистый слой (мм)	
до	после	до	после	до	после	до	после
29±0,45	40±0,57	4,5 ±0,09	3,5±0,04	1,5±0,02	1,3±0,01	2,7±0,04	2,0±0,03
Размеры сигмовидной кишки (мм)		Общая толщина стенки (мм)		Мышечный слой (мм)		Слизистый слой (мм)	
до	после	до	после	до	после	до	после
-	35,3±0,35	-	1,3±0,81	-	-	-	-

УЗИ нижних отделов толстой кишки также выполнено всем детям. Результаты эхографии толстой кишки сравнивались с показателями УЗИ толстой кишки здоровых детей по данным исследований, проведенных ранее (И.В. Дворяковский, В.В. Лукин, Л.В. Кедик 1993 г.) – см. табл.3.5.

На основании данных, полученных по результатам УЗИ толстой кишки, мы условно разделили всех детей на 3 группы (а,б,в).

В первую группу (а) вошли 36 пациентов, у которых по результатам УЗИ отмечено минимальное расширение дистальных отделов толстой кишки, во вторую группу (б) вошло 85 пациентов с умеренными изменениями в дистальных отделах толстой кишки. В третью группу (в), наиболее объемную группу, вошло 93 пациента, у которых по данным УЗИ выявлено выраженное расширение прямой кишки, изменение ее стенок.

В первой группе детей (а), представленной преимущественно пациентами до 7 лет, показатели УЗИ до введения жидкости мало отличались от нормальных. В 16 случаях определялось утолщение слизистого слоя прямой кишки. Введение жидкости в кишку было затруднено из-за ее выраженного гипертонуса. После введения жидкости расширения нижних отделов толстой кишки практически не отмечалось, в некоторых случаях жидкость уходила в вышележащие отделы толстой кишки и размеры прямой кишки и сигмы не изменялись (рис.3.1),

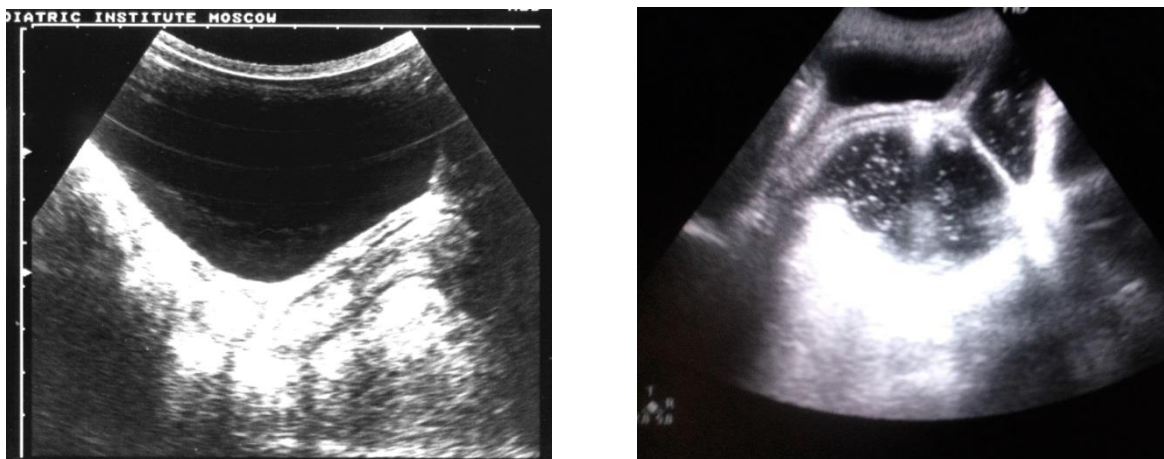


Рис.3.1. Эхограмма пациента М., 6 лет. Отмечается выраженный гипертонус дистальных отделов толстой кишки, минимальное расширение после введения жидкости, отсутствие открытия анального канала при натуживании.

Кроме того в большом проценте случаев отмечалось расширение вышележащих отделов толстой кишки, выраженный метеоризм, затруднявший исследование. Императивный позыв на дефекацию был выражен у всех детей, у некоторых он возникал в самом начале введения жидкости, а затем угасал.

Вторая группа (б) была представлена пациентами всех возрастных групп, при этом следует отметить. У 23 детей из этой группы присутствовал энкопрез той или иной степени выраженности, но чаще носил эпизодический характер.

Таблица 3.6. Эхографические показатели толстой кишки во второй группе детей.

Размеры прямой кишки (мм)		Общая толщина стенки (мм)		Мышечный слой (мм)		Слизистый слой (мм)	
до	после	до	после	до	после	до	после
34,1±0,9	57,9±1,5	7,2±0,2	6,7±0,25	4,6±0,44	4,3±0,15	2,3±0,2	2,1±0,1
Размеры сигмовидной кишки (мм)		Общая толщина стенки (мм)		Мышечный слой (мм)		Слизистый слой (мм)	
до	после	до	после	до	после	до	после
30,5±1,7	52,6±1,5	4,3±0,85	3,6±0,4	2,2±0,09	1,9±0,12	2,0±0,1	1,6±0,2

Как видно из таб.3.6., во второй группе больных при исследовании нижних отделов толстой кишки до наполнения выявляются показатели, близкие к норме, либо незначительное их отклонение, у 24 детей выявлено умеренное расширение нижних отделов толстой кишки еще до ее наполнения. После введения жидкости определялось расширение прямой кишки практически у всех детей, у 38 – минимальное, у 47 - умеренное. У 53 детей выявлено утолщение стенки прямой кишки за счет мышечного слоя, у 23 - утолщение слизистого слоя прямой кишки. Сигмовидная кишка, в большинстве случаев была умеренно расширена, реже нормальных размеров, стенки были несколько утолщены у 8 детей.



Рисунок 3.2. УЗИ пациента К., 7 лет. Выявляется умеренное расширение нижних отделов толстой кишки. Стенки несколько утолщены. Ректосигмоидный сфинктер сохранен.

Третья условная группа (в) пациентов была наименее однородной по возрасту и состояла из 93 пациентов. Данные УЗИ также были выражено неоднородными, в связи с чем, мы разделили группу на 2 подгруппы по клинике и выраженности УЗ отклонений от нормы. В первую вошли 40 детей с хроническим толстокишечным стазом, во вторую – 53 с хроническим толстокишечным стазом и энкопрезом. Следует отметить, что выявлена прямая зависимость выраженности эхографических изменений в нижних отделах толстой кишки и клинических проявлений, в частности наличия энкопреза.

Данные ультразвукового исследования детей третьей группы представлены в табл.3.7.

Как видно из табл.3.7, в третьей группе у подавляющего большинства

детей расширение дистальных отделов толстой кишки отмечалось уже до введения жидкости, после введения жидкости определялось их значительное расширение. В первой подгруппе выявлено утолщение стенки прямой кишки, относительное истончение слизистого слоя. У 18 больных выявлено расслоение мышечного слоя в виде гиперэхогенных линейных эхо. Во второй подгруппе отмечалось расширение не только прямой, но и сигмовидной кишки, определялось утолщение стенок последней. В прямой кишке часто определялось истончение стенок, признаки склероза в подслизистом слое.

Таблица 3.7. Эхографические показатели толстой кишки в третьей группе детей.

Размеры прямой кишки (мм)		Общая толщина стенки (мм)		Мышечный слой (мм)		Слизистый слой (мм)	
до	после	до	после	до	после	до	после
1 подгруппа							
35,2±0,6	72,4±0,8	8,9±0,4	7,8±0,2	6,4±0,3	6,0±0,2	2,3±0,25	1,7±0,1
2 подгруппа							
37,0±1,3	76,8±0,6	5,2±0,9	4,7±0,6	3,2±0,85	2,8±0,65	1,9±0,6	1,7±0,8
Размеры сигмовидной кишки (мм)		Общая толщина стенки (мм)		Мышечный слой (мм)		Слизистый слой (мм)	
до	после	до	после	до	после	до	после
1 подгруппа							
36,7±1,2	68,3±0,9	5,6±0,2	5,0±0,2	2,8±0,09	2,6±0,1	2,5±0,3	2,1±0,1
2 подгруппа							
39,6±1,4	74,0±1,35	6,2±0,1	5,5±0,1	3,7±0,15	3,4±0,2	2,3±0,1	1,9±0,1

Практически у всех детей третьей группы ректосигмоидный сфинктер не определялся или функция его была снижена (Рис.3.3). Позыв к дефекации был снижен у всех детей, во второй подгруппе зачастую полностью отсутствовал.

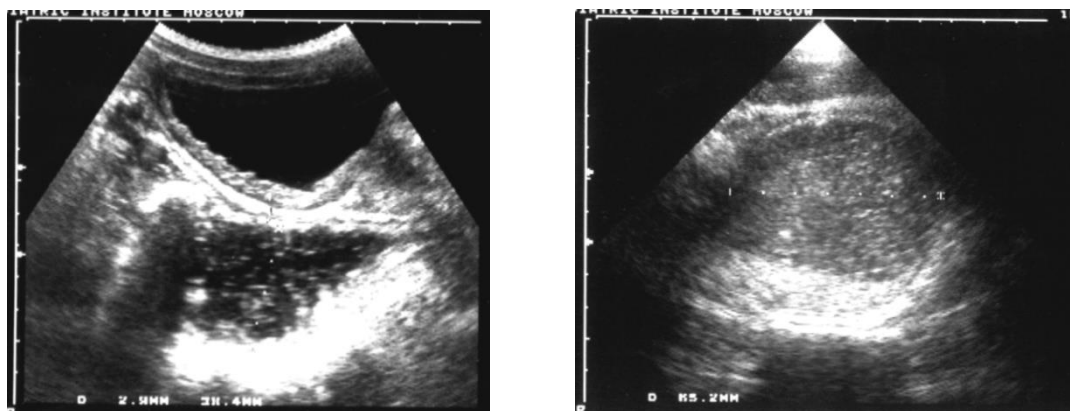


Рис.3.3. УЗИ нижних отделов толстой кишки ребенка 13 лет до и после наполнения. Прямая кишки значительно расширена, стенки утолщены. Ректосигмоидный сфинктер не определяется. Также отмечается утолщение слизистой оболочки мочевого пузыря.

С учетом данных УЗИ нижних отделов толстой кишки и их корреляцией с жалобами при поступлении и клинической картиной, дальнейшее обследование детей на первом этапе исследования мы продолжили с учетом сформированных групп.

Всем детям при поступлении проводилось рентгеноконтрастное исследование толстой кишки. На обзорной рентгенограмме брюшной полости у детей первой группы, в ряде случаев, выявлено большое количество газов в толстой кишке, что явилось косвенным признаком ее дисфункции, также в этой группе больных в дистальных отделах толстой кишки определялись ячеистые тени, характерные для каловых масс. Во второй и третьей группе подобные изменения встречались чаще. При ретроградном контрастировании толстой кишки бариевой взвесью выявлялись следующие изменения:

1 группа: в первой группе у 27 пациентов выявлены рентгенологические признаки, характерные для ректальной и ректосигмоидной формы болезни Гиршпрунга, такие, как наличие суженной аганглионарной зоны, переходной зоны, супрастенотического расширения (рис.3.4). У этих пациентов при оценке

ректоободочного индекса, последний был <1 , отмечалось расширение ретроректального пространства. Следует отметить, что 18 из них были младше 3 лет, еще 8 в возрасте 4-5 лет, 1 ребенок - 7 лет. У 5 детей отмечалось умеренное расширение ампулы прямой кишки, у остальных детей прямая кишка была нормальных размеров. У 4 детей выявлен спазм ободочной кишки. Опорожнение было неполным у всех детей. Часто ребенок не мог опорожниться самостоятельно. В этом случае, для оценки состояния толстой кишки после опорожнения и во избежание формирования бариевых камней, назначалась очистительная клизма.

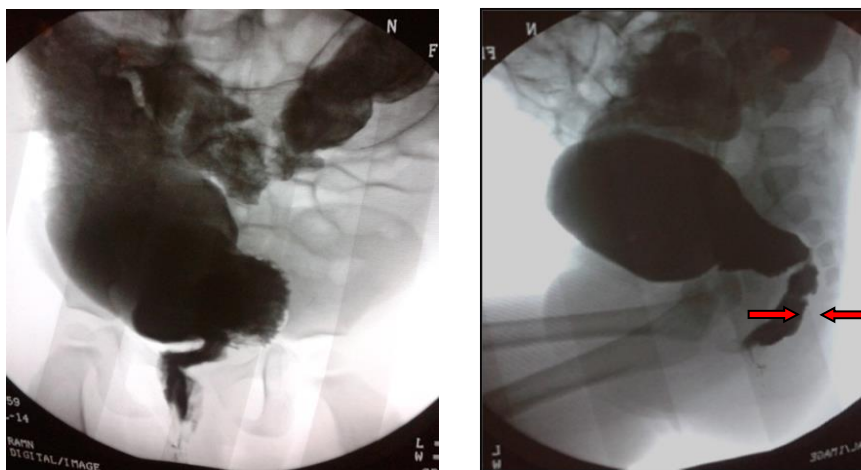


Рис.3.4. Рентгенологическая картина ребенка 2-х лет. Картина ректальной формы болезни Гиршпрунга (прямая и боковая проекции). Четко определяется суженная аганглионарная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение. Также отмечается расширение ретроректального пространства (показано стрелками).

2 группа: Данные рентгеноконтрастного исследования в этой группе пациентов были разнородными. Так, у 42 пациентов (51%) отмечалось расширение прямой кишки, у 23 из них изолированное, у 19 с вовлечением сигмовидной кишки. При этом у 37 пациентов выявлялись косвенные признаки короткой формы болезни Гиршпрунга, такие как, значительное увеличение ректоободочного индекса, сужение ретроректального пространства (рис.3.5).

У 20 пациентов определялось удлинение сигмовидной кишки с формированием право- и леворасположенных петель. У 3 из них не удалось законтрастировать ободочную кишку в связи с выраженным удлинением сигмы. Еще у 28 пациентов выраженных изменений толстой кишки не выявлено.

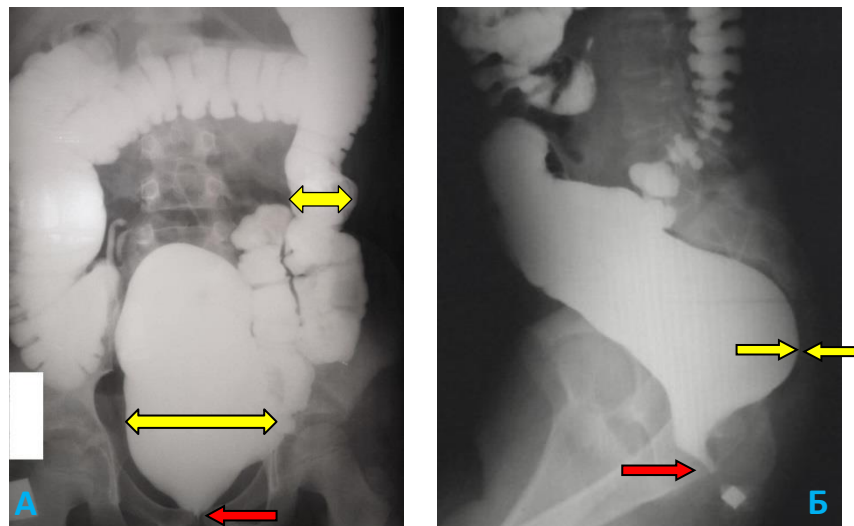


Рис. 3.5. Ирригограмма при короткой форме болезни Гиршпрунга: А - прямая проекция, **→** аганглионарная зона, **↔** определение ректоободочного индекса; Б - боковая проекция, **→** аганглионарная зона, **↔** сужение ретроректального пространства

3-я группа: Расширение прямой кишки определялось у всех больных второй группы. В первой подгруппе расширение дистальных отделов толстой кишки было умеренным в большинстве случаев, у 23 детей отмечалось изолированное расширение прямой кишки, у 17 с вовлечением нижней трети сигмовидной кишки. В 19 случаях определялось заднее ректоцеле. У 2 детей выявлен тотальный колоноптоз, у 4 – нарушение фиксации селезеночного угла, еще у 3-х – провисание поперечно-ободочной кишки при нормальной фиксации углов.

Во второй подгруппе выявлено значительное расширение прямой и сигмовидной кишок у большинства пациентов, у 32 детей зона анального канала представлялась расширенной. Также в этой подгруппе отмечалась сглаженная гаустрация, грубая складчатость слизистой прямой кишки.

Удлинение сигмовидной кишки отмечалось в большинстве случаев в обеих подгруппах, причем у 3-х детей с долихосигмой удалось законтрастировать толстую кишку только до начала восходящей кишки.

Опорожнение толстой кишки во второй группе было неполным в подавляющем большинстве случаев, нередко отмечалось отхождение кусочков бария с каловыми массами через несколько дней после проведенного исследования.

Результаты рентгеноконтрастного исследования толстой кишки по группам суммированы в таб.3.8

Таблица 3.8. Результаты рентгеноконтрастного исследования толстой кишки

Показатели	Группы			Итого
	I (n=36)	II (n=85)	III (n=93)	
Прямая кишка: в пределах N	4	28	-	32
умеренно расширена	5	23	12	40
значительно расширена	-	19	81	100
сужена	27	-	-	27
Сигмовидная кишка: в пределах N	2	28	11	41
умеренно расширена	2	19	78	99
значительно расширена	9	-	9	18
спазм	5	-	-	5
сужение	18	-	-	18
дополнительные петли	-	20	20	40
Ободочная кишка: не изменена	31	28	78	137
провисание	1	3	6	10
колоноптоз	-	-	2	2
расширена	11	-	7	18
спазмирована	4	-	-	4
Опорожнение: полное	-	7	-	7
неполное	36	78	93	207
с помощью клизмы	25	5	11	41

Как видно из таблицы 3.8, не смотря на то, что в ряде случаев изменения в дистальных отделах толстой кишки были минимальными, неполное

опорожнение отмечалось у подавляющего большинства пациентов. Лишь у 7 детей по данным рентгеноконтрастного исследования опорожнение было удовлетворительным, у 207 неполным, а у 41 из них только с помощью очистительной клизмы

При проведении ирригографии у всех детей определяли значение ректоободочного индекса.

При вычислении ректоободочного индекса мы получили следующие результаты (табл. 3.9).

Таблица 3.9. Значение ректоободочного индекса у детей по группам

Показатель		1 группа	2 группа	3 группа	Итого
Ректоободочный индекс <1		27	-	-	27
Ректоободочный индекс >1	1,2-1,75	2	23	10	35 \ 117 82 /
	1,8-2,7	-	11	71	
Ректоободочный индекс в N		7	51	12	70
Итого		36	85	93	214

Как видно из таб.3.9., у 35 пациентов ректоободочный индекс составил от 1,8-2,7 у 82 пациентов он составил 1,3-1,85, у 70 пациентов от 0,9-1,1 у 27 пациентов ректоободочный индекс составил 0,3-0,5.

Функциональные методы исследования

Далее всем детям проводилась аноректальная манометрия с профилометрией анального канала, определением ректоанального ингибиторного рефлекса, длительности произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности.

Перед проведением аноректальной манометрии ребенку за час до исследования проводилась очистительная клизма. Использование лекарственных препаратов влияющих на тонус мышечных волокон перед проведением аноректальной манометрии ребенку было противопоказано, для исключения искажения результатов исследования.

Изучение профиля анального давления показало, что последнее при входе в анальный канал литически увеличивается, достигая максимума, и критически падает в дистальном отделе. Таким образом, участок высокого давления на профилограмме отчетливо представляет зону анального канала.

В отличие от других групп мышц анальные сфинктеры находятся в постоянном тоническом сокращении.

Замкнутость сфинктерного аппарата и его тонус определяют повышенное давление в анальном канале, которое при произвольном сокращении еще более увеличивается.

Состояние тонуса и силы отдельных компонентов сфинктера определяют изменения давления в анальном канале у разных детей вне зависимости от возраста, в связи с чем профилограмма анальной области вариабельна. На характер профилограммы накладывают отпечаток индивидуальные особенности строения сфинктерного аппарата.

В определении функционального состояния сфинктера имеют значение точка максимального давления и ее локализация в анальном канале. Именно эти параметры определяют, какой компонент сфинктерного аппарата максимально обеспечивает его герметизм. При проведении аноректальной манометрии возможность изучения этих параметров дает непрерывная профилометрия.

Из приведенных данных видно, что с возрастом у детей давление в анальном канале увеличивается, что связано с развитием сфинктера и нарастанием его тонуса и силы. Данное обстоятельство подтверждалось и другими методами исследования.

Отметим, что при произвольном сокращении увеличивается не только давление в анальном канале, но и длина последнего, что соответственно увеличивает способность исследуемого к удержанию.

В связи с тем, что проведение данного исследования требует сознательного участия пациента, выполнения определенных команд на разных этапах исследования, аноректальная манометрия проводилась детям старше 3-х лет. Таким образом, исследование проведено у 186 пациентов.

С учетом изменения нормальных показателей профилометрии в зависимости от возраста пациентов, оценка полученных результатов проводилась по возрастным группам.

При проведении профилометрии разброс значений варьировал в широких пределах. Так у 86 человек средние показатели давления в анальном канале в состоянии покоя были выше нормальных значений на 25% ($V = 3722$, $p < 0,001$) У 73 пациентов показатели находились в пределах нормальных значений. У остальных 27 исследуемых средние показатели были ниже нормальных значений на 24% ($V = 284$, $p < 0,001$).

При анализе результатов исследования максимального давления сжатия в анальном канале значений выше нормы зарегистрировано не было. В пределах нормы показатели были у 84 исследуемых. Показатели ниже нормальных значений были зарегистрированы у 102 пациентов ($V = 826$, $p < 0,001$). Снижение показателя давления в среднем составило 4,5% ($W = 6419$, $p < 0,01$) (Таб.3.10 и 3.11)

При сравнительном анализе данных, полученных при определении длины анального канала в покое мы выяснили, что у 86 исследуемых больных показатели превышают нормальные значения в среднем на 9% ($V = 586$, $p < 0,01$). Показатели ниже нормальных значений были зафиксированы у 41 пациента, в среднем на 10,8% ($W = 388$, $p < 0,001$). У остальных 59 пациентов показатели соответствовали нормальным значениям.

Таблица 3.10 Показатели профилометрии у исследуемых пациентов в покое

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Давление покоя в анальном канале, M±σ, мм.рт.ст. (норма)	53,9±6,5	64,9±6,5	72,9±6,5	
Показатели выше нормальных значений	72,6±11,3 n=44	84±11 n=35	95,2±6,5 n=7	86
Показатели в пределах нормальных значений	54,6±6,5 n=35	65,0±6,7 n=33	73,3±7,6 n=5	73
Показатели ниже нормальных значений	42,4±5,7 n=8	51,7±6,2 n=10	60,9±7,5 n=9	27
Итого	87	78	21	186

Таблица 3.11 Показатели профилометрии у исследуемых пациентов при максимальном сжатии

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Давление в анальном канале при максимальном сжатии, M±σ, мм.рт.ст. (норма)	124,4±8,1	138,4±8,1	152,4±8,1	
Показатели выше нормальных значений	-	-	-	
Показатели в пределах нормальных значений	123,6±8,5 n=30	137,4±8,7 n=41	151,3±8,6 n=13	84
Показатели ниже нормальных значений	119,1±9,4 n=57	131,6±9,4 n=37	147,0±13,6 n=8	102
Итого	87	78	21	186

Таблица 3.12 Показатели длины анального канала в покое

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Длина анального канала в покое см (норма)	1,7±0,2	2,2±0,35	2,6±0,45	
Показатели выше нормальных значений	1,9±0,2 n=45	2,4±0,35 n=33	2,8±0,45 n=8	86
Показатели в пределах нормальных значений	1,8±0,3 n=24	2,3±0,4 n=28	2,7±0,5 n=7	59
Показатели ниже нормальных значений	1,5±0,2 n=18	2,0±0,35 n=17	2,4±0,45 n=6	41
Итого	87	78	21	186

Таблица 3.13 Показатели длины анального канала при сжатии

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Длина анального канала при сжатии, см (норма)	2,5±0,2	3,1±0,35	3,6±0,45	
Показатели выше нормальных значений	2,6±0,2 n=1	3,5±0,35 n=3	3,8±0,45 n=2	6
Показатели в пределах нормальных значений	2,6±0,35 n=40	3,2±0,4 n=34	3,7±0,5 n=12	86
Показатели ниже нормальных значений	2,3±0,2 n=46	2,9±0,35 n=41	3,3±0,45 n=7	94
Итого	87	78	21	186

При определении длины анального канала при сжатии мы получили показатели ниже нормальных значений у 94 пациентов в среднем на 8% ($V = 674$, $p < 0.01$). Показатели в пределах нормальных значений были

зарегистрированы у 86 исследуемых детей, у 6 пациентов показатели были выше нормы. (Таб. 3.12 и 3.13)

Следующим этапом исследования было определение ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР).

Таблица 3.14 Показатели РАИР в исследуемых возрастных группах

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Положительный РАИР	54	19	3	76
Обратный РАИР	10	8	-	18
РАИР отсутствует	23	51	18	92
Итого	87	78	21	186

Положительный РАИР был выявлен у 76 детей. Не вызывался при проведении аноректальной манометрии РАИР у 92 пациентов. Обратный РАИР был выявлен у 18 пациентов. (Таб.3.14)

При анализе полученных данных следует отметить, что показатели в разных возрастных группах существенно отличались. Так, в младшей возрастной группе обратный РАИР (рис.3.6.) выявлен у 10 пациентов (11,5%), при этом положительный РАИР определялся у 62% обследованных детей, тогда как в старшей группе положительный РАИР определялся лишь у 14%, что свидетельствует о длительности заболевания и выраженности изменений в дистальных отделах толстой кишки ($\chi^2 = 39.664, p < 0.001$).



Рис. 3.6. Обратный ректоанальный ингибиторный рефлекс

Далее проводилось определение ректальной чувствительности с определением порога появления позыва к дефекации (ППД) и порога появления императивного позыва к дефекации (ПИПД).

Таблица 3.15 Показатели ППД в исследуемых возрастных группах

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Порог позыва к дефекации, мл (норма)	38±19	59,6±28	82±32	
Показатели выше нормальных значений	54±18 n=32	82±27 n=51	107±31 n=16	99
Показатели в пределах нормальных значений	41±21 n=46	61±29 n=19	85±31 n=2	67
Показатели ниже нормальных значений	31±18 n=9	49,8±22 n=8	74±25 n=3	20
Итого	87	78	21	186

Таблица 3.16 Показатели ПИПД в исследуемых возрастных группах

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Порог императивного позыва к дефекации, мл (норма)	54±18	81,8±26	103±29	
Показатели выше нормальных значений	59±17 n=53	94±36 n=57	121±38 n=15	125
Показатели в пределах нормальных значений	56±21 n=13	83±28 n=5	101±32 n= 3	21
Показатели ниже нормальных значений	46±16 n=21	69,8±23 n=16	92±27 n=3	40
Итого	87	78	21	186

При анализе полученных данных при определении порога ректальной чувствительности появления позыва на дефекацию мы получили следующие показатели: у 99 испытуемых объем жидкости, необходимый для ПИПД был выше нормы в среднем на 27% ($V = 981$, $p < 0,001$), показатели в пределах нормальных значений были зафиксированы у 67 исследуемых пациентов, у 20 пациентов показатели были ниже нормальных значений на 19% ($V = 362$, $p < 0,01$). Порог императивного позыва к дефекации был повышен на 12% в среднем у 125 пациентов, снижение объема для ПИПД зарегистрировано у 40 пациентов в среднем на 15%, показатели в пределах нормальных значений у оставшихся 21 пациента. (Таб.3.15 и 3.16)

Морфологические методы исследования.

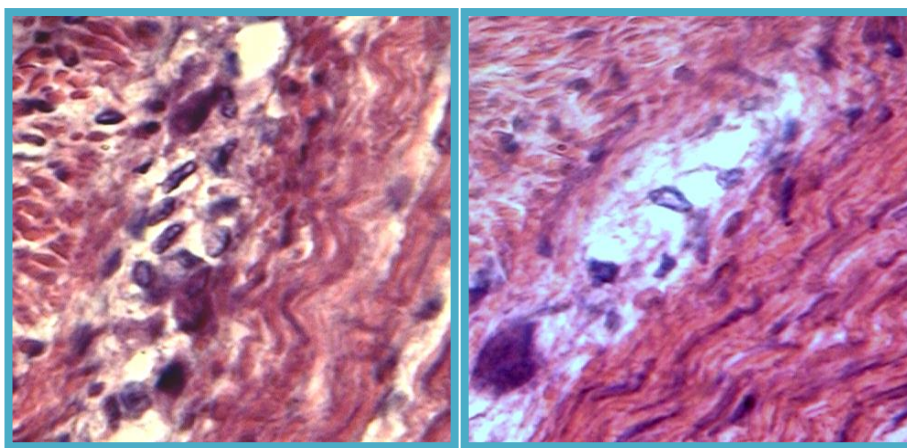
Несмотря на все современные методы исследования, самым точным в постановке диагноза у данной группы больных, является метод полнослойной

биопсии стенки прямой кишки с дальнейшим морфологическим и гистохимическим исследованием биоптата.

По данным предыдущих исследований у 18 детей был достоверно установлен диагноз болезнь Гиршпрунга, ректосигмоидная форма, у 5 – ректальная форма БГ. Критериями установки диагноза были: анамнестические данные, характерная картина при УЗИ и рентгеноконтрастном исследовании, наличие обратного РАИР по данным аноректальной манометрии. С учетом техники операции при БГ, биопсия прямой кишки не выполнялась во избежание осложнений во время основного этапа операции. В дальнейшем диагноз был подтвержден при морфологическом исследовании резецированной кишки.

Для уточнения диагноза и исключения функциональной природы заболевания полнослойная биопсия стенки прямой кишки была проведена у 191 ребенка. На расстоянии 3 см от зубчатой линии брался биоптат размером 2x1 см по Свенсону, с последующей окраской срезов пикрофуксином по Ван-Гизону, резорцин-фуксином по Вейгерту, серебрением по Карупу, гематоксилином и эозином и микроскопическим исследованием пейсмейкеров с помощью реакции CD₁₁₇.

При анализе результатов гистологического исследования биоптатов мышечной оболочки прямой кишки из аганглионарной зоны (рис. 3.7) выявили следующие изменения: выраженная вакуольная дистрофия клеток слизистой. В собственной пластинке слизистой оболочки наблюдалась преимущественно лимфо-плазмо-гистиоцитарная инфильтрация. Также было обнаружено прорастание в слизистую оболочку большого количества мелких нервных волокон.



норма

Болезнь Гиршпрунга

Рис. 3.7. Гистологическая картина полнослойной биопсии аганглионарной зоны прямой кишки при короткой форме БГ; ганглиозные клетки не определяются, имеется разрастание мелких нервных волокон (окраска гематоксилин+эозин, увеличение $140\times$).

У 86 больных при гистологическом исследовании биоптата обнаружен аганглиоз, то есть отсутствие нервных клеток в мышечном слое.

У остальных пациентов морфологических признаков болезни Гиршпрунга при гистологическом исследовании биоптатов из прямой кишки выявлено не было. Еще у 2-х детей с клиникой, характерной для БГ, у которых по данным морфологического исследования биопсии прямой кишки по Свенсону диагноз не был подтвержден, была выполнена лестничная лапароскопическая биопсия толстой кишки, по результатам гистологического исследования биоптатов которой в дальнейшем был у 1 ребенка установлен диагноз БГ, субтотальная форма с поражением левых отделов толстой кишки и у 1 – выявлена нейроинтестинальная дисплазия.

На основании проведенных рентгенологических, инструментальных и морфологических исследований были установлены следующие диагнозы: у 83 пациентов была диагностирована короткая форма болезни Гиршпрунга, у 27 пациентов были диагностированы другие формы болезни Гиршпрунга, у 104 детей хронический толстокишечный стаз (ХТКС) носил функциональный характер. При этом у 30 пациентов был выявлен мегаректум, у 28 пациентов

была выявлена долихосигма и долихоколон. Распределение детей по возрастным группам в соответствии с установленными диагнозами представлено в таб.3.17

Таблица 3.17. Распределение детей с хроническим толстокишечным стазом по возрасту и полу в зависимости от установленного диагноза.

Возраст/ диагноз	0-1		1-3 года		4 - 7 лет		8 - 12 лет		13 - 18 лет		Итого		
	м	д	м	д	м	д	м	д	м	д	м	д	всего
БГ кор.ф.	-	-	2	1	37	12	19	8	3	1	61	22	83
БГ другие ф.	1	-	13	2	9	2	-	-	-	-	23	4	27
Мегаректум			1	2	7	3	7	6	3	1	18	12	30
Долихосигма			1	1	5	2	11	4	3	1	20	8	28
ХТКС			2	2	5	5	12	11	6	3	25	21	46
Итого	1	-	19	8	63	24	49	29	15	6	147	67	214
	1		27		87		78		21		214		

Как видно из таб.3.17, соотношение девочки:мальчики в группе с короткой формой болезни Гиршпрунга равно 1:2 – 1:3, в группе с другими формами БГ 1:5-5,5, тогда как в группах с функциональными нарушениями моторики толстой кишки это соотношение не превышает 1:2, а в некоторых возрастных группах соответствует 1:1, что совпадает с проводившимися ранее исследованиями.

Таким образом, сопоставив результаты комплексного обследования детей, страдающих хроническими запорами, а также результаты гистологического исследования биоптатов мы установили, что для коротких форм болезни Гиршпрунга характерны следующие признаки:

1. Отсутствие характерного для других форм болезни Гиршпрунга анамнеза заболевания, более позднее начало и длительный период компенсации.

2. Отсутствие триады (суженная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение), характерной для болезни Гиршпрунга по данным ирригографии, наличие короткой суженной зоны или ее отсутствие, наличие супрастенотического расширения.
3. Ректоободочный индекс выше 1 (1,2-1,4), сужение ретроректального пространства
4. Гипертонус сфинктера в покое на 25-30% выше нормы
5. Сила максимального сжатия ниже нормальных значений в среднем на 4-5%
6. Длина анального канала выше нормы в среднем на 9%
7. Удлинение анального канала при сжатии в среднем на 8% ниже нормальных значений.
8. РАИР отсутствует у 72 % исследуемых с короткой формой БГ. У 28% вызывался обратный РАИР.
9. Порог позыва к дефекации был выше нормальных значений на 27%. Порог императивного позыва к дефекации был выше нормальных значений на 12%.
10. Отсутствие нервных ганглиев в биоптатах при проведении полнослойной биопсии стенки прямой кишки по Свенсену.

ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Во второй этап исследования были включены 83 ребенка – 22 девочки и 61 мальчик - с короткой формой болезни Гиршпрунга. Всем детям выполнено малоинвазивное оперативное вмешательство. По виду выполненной операции пациенты были разделены на 2 группы. До 2011 года пациенты были оперированы по разработанной ранее и принятой в этой категории больных методике Линна (n=41), которые составили группу 2. Ход и особенности операции описаны выше. С 2011 года все пациенты оперированы по разработанной в нашей клинике модификации операции дозированной сфинктеротомии (n=42), эти пациенты составили группу 1.

Результаты проведенного хирургического лечения оценивались нами спустя 9-12 мес после оперативного лечения.

В отдаленном периоде через 12 месяцев проведено контрольное обследование у всех пациентов с короткой формой болезни Гиршпрунга (83 ребенка). Для возможности оценки результатов оперативного лечения были определены критерии хороших, удовлетворительных и неудовлетворительных результатов лечения [31]. Хорошим результатом считали, когда у пациента отсутствовали жалобы на состояние здоровья, был сформирован самостоятельный позыв к дефекации, имелся самостоятельный стул 1 раз в 1–2 дня, отсутствовал энкопрез, улучшалось качество жизни. Удовлетворительным считали результат, когда у пациента имелись периодические жалобы, связанные с состоянием органов брюшной полости (тошнота, метеоризм, боли в животе), наличие самостоятельного стула 1 раз в 2–3 дня, а также необходимость прибегать к очистительной клизме не чаще 2 раз в неделю, наличие энкопреза не чаще 1–2 раз в неделю. Неудовлетворительным результатом считали, когда у пациента имелись жалобы, связанными с состоянием органов брюшной полости (тошнота, рвота, метеоризм, боль),

отсутствовал самостоятельный стул, имелся энкопрез. Динамика по жалобам представлена в сводной таблице 4.1.

Таблица 4.1. Распределение основных жалоб после операции в группах*

Возраст/жалобы		1 группа (n = 42)		2 группа (n = 41)		Итого (%)	
		до	после	до	после	до	после
Задержки стула:							
- стул регулярный		-	29	-	20	-	49 (59%)
- до 1-3 дней,		5	12	7	18	12 (14,5%)	30 (36,1%)
- до 3-5 дней,		21	1	20	2	41 (49,4%)	3 (3,6%)
- до 5-7 дней,		13	-	12	1	25 (30,1%)	1 (1,2%)
- более 7 дней		3	-	2	-	5 (6%)	-
Необход имость очистит. клизмы	- ежедневно	16	-	18	-	34 (40,9%)	-
	- 3-4 раза в нед.	21	1	16	3	37 (44,6%)	4 (4,8%)
	- 1-2 раза в нед.	5	10	7	15	12 (14,5%)	25 (25,1%)
	- не нуждается	-	31	-	23	-	54 (65%)
вздутие живота		38	3	37	5	75 (90,4%)	8 (9,6%)
боли в животе		31	5	35	6	66 (79,5%)	11 (13,3%)
тошнота, рвота		11	1	10	3	21 (25,3%)	4 (4,8%)
повышение t°		3	-	2	-	5 (6%)	-
Каломазание		16	7	18	11	34 (41%)	18 (21,7%)
Итого*		n = 83 (100%)					

*У одного пациента могло быть несколько жалоб

Как видно из таблицы 4.1. положительная динамика отмечена в обеих группах детей. Так, если до оперативного вмешательства задержка стула до 3-5 дней отмечалась у половины детей, еще у 36% составляла 5 и более дней, а у 5 детей превышала 7 дней, после операции у 59% детей отмечался регулярный самостоятельный стул, у 36% задержки стула не превышали 1-3 дня и лишь у 4-х больных сохранялись длительные задержки стула. Каломазание сохранялось у 21% детей, при этом во второй группе их число было больше, при этом следует отметить, что в 2 случаях каломазание появилось после операции.

Таким образом, при анализе данных хороший результат в группе 1 был у 31 пациента (74 %), удовлетворительный результат – у 10 пациентов (24%), неудовлетворительный – у 1 пациента (2%). В группе 2 хороший результат был у 23 пациентов (57 %), удовлетворительный результат – у 15 пациентов (37 %), неудовлетворительный – у 3 пациентов (6%) (рис. 4.1). Улучшение состояния в группе 1 случается чаще ($\chi^2 = 10.73$, $p < 0.01$).

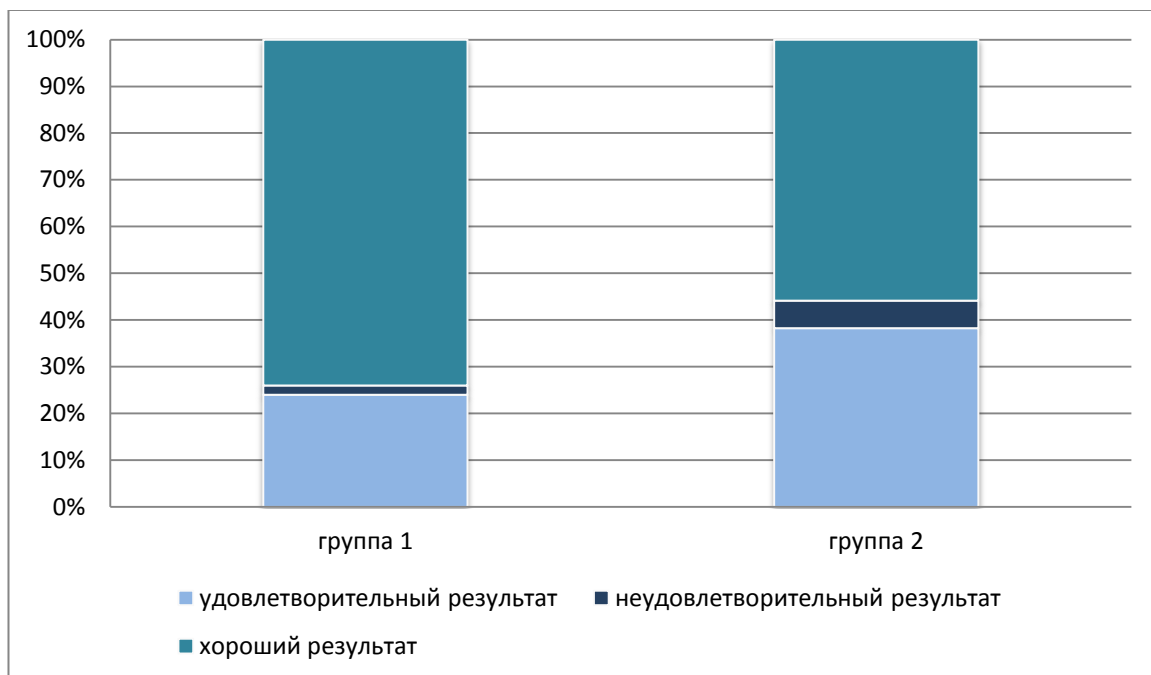


Рис. 4.1 результаты хирургического лечения детей с короткой формой болезни Гиршпрунга

Далее всем пациентам была проведена ирригография с определением ректоободочного индекса

По сравнению с дооперационной рентгенологической картиной на ирригограммах, выполненных через 12 мес после операции у всех пациентов, независимо от типа выполненной операции у 64 % пациентов ректоободочный индекс составил 1,0-1,2. У 36% пациентов ректоободочный индекс составил 1,2-1,4. При сравнении полученных результатов с данными полученными до оперативного лечения наблюдается достоверное уменьшение диаметра прямой кишки ($\chi^2 = 44.84$, $p < 0.001$). (Таб.4.2)

Таблица 4.2. Значение ректоободочного индекса у детей по группам до и после проведенной операции

Показатель		1 группа (n)		2 группа (n)	
		до	после	до	после
Ректоободочный индекс <1		-	-	-	-
Ректоободочный индекс >1	1,2-1,75	24	14	22	13
	1,8-2,7	18	1	19	3
Ректоободочный индекс 1,0-1,2		-	27	-	25
X ²		44.84***			

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

При сравнении результатов исследования давления в анальном канале в покое и при максимальном сжатии мы видим, что показатели в группе 1, как и в группе 2 статистически значимо отличаются от нормальных значений ($V = 314$, $p < 0.1$; $V = 566$, $p < 0.1$). При сравнении результатов между собой мы видим, что показатели группы 1 статистически значимо лучше показателей группы 2 ($W=880$, $p < 0.01$) (таблица 4.3 и 4.4)

Таблица 4.3. давление в анальном канале в покое через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ ($M \pm \sigma$)

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Давление покоя в анальном канале, $M \pm \sigma$, мм.рт.ст. (норма)	53,9±6,5	64,9±6,5	72,9±6,5	
Группа 1	57,6±11,3** n=26	69±11** n=14	78,2±6,5** n=2	42
Группа 2	63,8±13,3** n=26	74,6±13** n=13	85,2±7,4** n=2	41
Итого	52	27	4	83

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

Таблица 4.4. давление в анальном канале при максимальном сжатии через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ ($M \pm \sigma$)

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Давление в анальном канале при максимальном сжатии $M \pm \sigma$, мм.рт.ст. (норма)	124,4±8,1	138,4±8,1	152,4±8,1	
Группа 1	122,6±7,3** n=26	135±11** n=14	147,2±7,5** n =2	42
Группа 2	117,8±8,3** n=26	129,6±9,8** n=13	136,2±9,4** n =2	41
Итого	52	27	4	83

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

Аналогичные результаты мы получили при сравнении длины анального канала в покое и при максимальном сжатии между группами 1 и 2: показатели группы 1 были достоверно лучше и ближе к нормальным значениям нежели показатели группы 2 ($W = 1096$, $p < 0.05$) (таблица 4.5 и 4.6)

Таблица 4.5. длина анального канала в покое через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ ($M \pm \sigma$)

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Длина анального канала в покое см (норма)	1,7±0,2	2,2±0,35	2,6±0,45	
Группа 1	1,7±0,3** n=26	2,4±0,25** n=14	2,5±0,5** n =2	42
Группа 2	1,85±0,3** n=26	2,6±0,3** n=13	2,7±0,5** n =2	41
Итого	52	27	4	83

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

Таблица 4.6. длина анального канала при максимальном сжатии через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ ($M \pm \sigma$)

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Длина анального канала при сжатии см (норма)	2,5±0,2	3,1±0,35	3,6±0,45	
Группа 1	2,5±0,3** n=26	3,2±0,4** n=14	3,5±0,5** n=2	42
Группа 2	2,4±0,35** n=26	3,0±0,5** n=13	3,3±0,5** n=2	41
Итого	52	27	4	83

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

Схожую картину восстановления функционального состояния прямой кишки мы получили при определении порога позыва дефекации и императивного позыва дефекации через 12 мес. после оперативного лечения. Как и при указанных выше исследованиях показатели 1 группы пациентов были значимо лучше и ближе к нормальным значениям нежели показатели группы 2 ($W = 1024$, $p < 0.05$) (таблица 4.7 и 4.8).

Таблица 4.7. Пороговые показатели чувствительности прямой кишки (ППД) у детей с короткой формой болезни Гиршпрунга через 12 месяцев после операции ($M \pm \sigma$)

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Порог позыва к дефекации мл (норма)	38±19	59,6±28	82±32	
Группа 1	41±17** n=26	66±32*** n=14	88±26*** n=2	42
Группа 2	48±18** n=26	75±27*** n=13	94±31*** n=2	41
Итого	52	27	4	83

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

Таблица 4.8. Пороговые показатели чувствительности прямой кишки (ПИПД) у детей с короткой формой болезни Гиршпрунга через 12 месяцев после операции($M \pm \sigma$)

Показатель	Возраст больных			Итого
	4 – 7	8 – 12	13 – 17	
Порог императивного позыва к дефекации мл (норма)	54±18	81,8±26	103±29	
Группа 1	57±19*** n=26	90±29*** n=14	116±25*** n =2	42
Группа 2	63±16*** n=26	98±31*** n=13	124±31*** n =2	41
Итого	52	27	4	83

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

При определении РАИР через 12 месяцев после оперативного лечения существенных отличий от первоначальных данных, полученных до оперативного лечения получено не было в обеих группах пациентов ($X^2 = 11.28$, $p = 0.44$).

Таблица 4.9. Достоверность различий результатов оперативного лечения при короткой форме болезни Гиршпрунга.

Показатель	Группа 1	Группа 2	Значимость
Длительность операции (минуты), $M \pm \sigma$	8±3	18±5	$W = 85^{***}$
Длительность госпитализации (сутки), $M \pm \sigma$	7±2	11,9±1,3	$W = 37.5^{***}$
Длительность анестезии (минуты), $M \pm \sigma$	17±4	31±3	$W = 0^{***}$
Длительность обезболивания после операции (сутки), $M \pm \sigma$	2±0,7	3,3±0,5	$W = 106.5^{**}$
Активность пациента	Любое положение	Любое положение	

*** - $p < 0.001$, ** - $p < 0.01$, * - $p < 0.05$

Таким образом, отдаленные результаты оперативного лечения пациентов, вошедших в первую группу и оперированных методом дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под УЗ-контролем в нашей модификации, существенно лучше в сравнении со 2 группой пациентов, прооперированных по методике Линна.

Также к достоинствам операции дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под УЗ-контролем можно отнести простоту выполнения, малую инвазивность, меньшую продолжительность оперативного вмешательства и общей анестезии, менее продолжительные период пребывания в хирургическом отделении в послеоперационном периоде. Единственным недостатком является необходимость УЗ-оборудования с конвексным датчиком.

Следует отметить, что анализируя полученные результаты в возрастных группах, мы выявили более выраженную динамику у детей младшего возраста, тогда как в старшей возрастной группе показатели имели более выраженное отклонение от нормы и клинический эффект проявлялся медленнее. Это свидетельствует о выраженности вторичных изменений в дистальных отделах толстой кишки на фоне длительно существующего колостазы, в ряде случаев носящих необратимый характер.

ГЛАВА 5

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хронический толстокишечный стаз у детей - это заболевание, характеризующееся комплексным поражением не только толстой кишки, но и всего организма. Нарушения дефекации, основным клиническим симптомом которых является запор, могут быть обусловлены несколькими причинами. К их числу относятся врожденные заболевания аноректальной области и толстой кишки (атрезии заднего прохода и прямой кишки, врожденные стенозы, болезнь Гиршпрунга), а также функциональные нарушения моторики толстой кишки. Причиной возникновения хронических запоров, также может быть поражение центральной нервной системы (эписиндром, гидроцефалия), эндокринные нарушения (гипотиреоз), заболевания других органов ЖКТ. Хронические запоры могут носить алиментарный, психогенный характер [9,16,23,69].

Болезнь Гиршпрунга занимает одно из ведущих мест в структуре патологии пищеварительного тракта у детей. Несмотря на современные достижения колопроктологии, проблема диагностики и лечения БГ у детей различного возраста до настоящего времени остаётся актуальной и не решённой в полной мере. Стоит отметить, что чем больше протяженность пораженного участка толстой кишки, тем ярче клинические проявления заболевания. Однако, существуют ректальные формы заболевания с коротким аганглионарным сегментом и так называемой «ахалазией анального сфинктера». При типичных формах болезни Гиршпрунга, как правило, в настоящее время не возникает трудностей в диагностике и выборе метода оперативного лечения, но диагностика и хирургическое лечение коротких форм болезни Гиршпрунга вызывает много вопросов, требующих решения [16,33, 44,69].

Несмотря на многообразие методов диагностики болезни Гиршпрунга (ультразвуковые исследования, рентгеноконтрастные, гистохимические, функциональные), ни один из упомянутых методов не обладает абсолютной

достоверностью, и только оценка результатов комплекса исследований в совокупности с клинической картиной позволяют установить достоверный диагноз [66,71].

На основании изучения данных литературы, а также собственных наблюдений выявлены особенности клинического течения коротких форм болезни Гиршпрунга:

При болезни Гиршпрунга с коротким сегментом клинические проявления менее выражены, чем при остальных формах заболевания с более длинным аганглионарным сегментом. У большинства пациентов имеется компенсированная или субкомпенсированная стадия заболевания и, соответственно, клинические проявления носят более «мягкий» характер. Запоры отмечались родителями обычно с полугодовалого возраста, когда детям начинал вводиться прикорм. Сначала задержки стула носили эпизодический характер и не привлекали особого внимания родителей. Ближе к 3 –5 годам запоры становились постоянными. Проявления каловой интоксикации были умеренными, так как получить стул, по крайней мере, со стимуляцией удавалось регулярно в большинстве случаев. Развивались дети наравне со своими здоровыми сверстниками, в некотором проценте случаев отмечалась недостаточная или избыточная масса тела.

Задержки газов и вздутие живота у пациентов с короткой формой заболевания отмечалось в большинстве случаев, однако другие нарушения со стороны ЖКТ, такие как тошнота, рвота, были отмечены только у 25% пациентов, боли в животе – у 60% . Ректальное исследование позволило выявить у всех пациентов повышение тонуса внутреннего сфинктера. Ампула прямой кишки была полностью заполнена плотными или вязкими каловыми массами, в отличие от пациентов с остальными формами болезни Гиршпрунга. При этом дети не отставали в физическом развитии, не всегда отмечалось увеличения объёма живота.

При проведении консервативной терапии наступал довольно длительный период компенсации, который мог продолжаться в некоторых случаях 7-11 лет.

В результате проведенного исследования подтверждено преобладание болезни Гиршпрунга у пациентов мужского пола, что совпадает с большинством исследований, проводившихся ранее, однако среди пациентов с коротким аганглионарным сегментом соотношение девочки : мальчики было определено, как 1:2 – 1:3, тогда как в большинстве случаев у детей с другими формами БГ это соотношение колеблется в пределах 1:4-1:5.

В основу работу положены данные исследования 214 детей с хроническим толстокишечным стазом в возрасте от 0 до 18 лет, находившихся на стационарном лечении в отделении детской хирургии Научного центра здоровья детей. Всем детям до поступления проводились неоднократные курсы комплексного консервативного лечения, однако достичь стойкого положительного клинического эффекта не удавалось.

На основании проведенных исследований можно с уверенностью сказать, что появление первых жалоб, таких как задержки стула, вздутие живота, довольно часто приходится на ранний период жизни ребенка, когда детский организм наиболее чувствителен. Так, согласно проведенному опросу, более чем у 30% детей первые признаки дисфункции толстой кишки появились практически с рождения, у 42% - в возрасте от 1 до 3 лет. Лишь в 2,5% наблюдений запоры появились в возрасте старше 7 лет.

Эти данные удалось получить только в результате тщательно собранного анамнеза. Характерно, что первоначально родители указывали более старший возраст, когда появились симптомы заболевания. Это было обусловлено тем, что к указанному моменту запоры начинали носить длительный, постоянный характер, в ряде случаев появилось каломазание. Только при дальнейшем изучении анамнеза, выяснялось, что эпизоды задержек стула были намного раньше, но ни родители, ни педиатры не обращали на это должного внимания. В этой связи очень важным является раннее выявление запоров, когда они еще носят эпизодический характер.

Важную роль в формировании предпосылок развития хронических запоров играет акушерский анамнез матери. Анализ данных показал, что у 85% матерей

течение беременности было неблагоприятным. У большинства матерей, дети которых страдают хроническими запорами, отмечались различные осложнения течения беременности, у 83,5% матерей роды были патологическими.

Длительная систематическая задержка содержимого в кишечнике способствует возникновению различных вторичных процессов. У многих детей с длительным “стажем” по запорам отмечается ухудшение общего состояния, появляются дополнительные жалобы, такие как снижение аппетита, тошнота, рвота, быстрая утомляемость, у части детей отмечался фондовый субфебрилитет, что являлось фактически, осложнением основного заболевания. На фоне стойких запоров появляется общая “каловая” интоксикация организма, страдают другие органы и системы: печень, поджелудочная железа, иммунная система, о чем свидетельствовали результаты общеклинических, лабораторных и инструментальных методов исследования.

Большинство авторов указывает на наличие наследственной предрасположенности к заболеваниям органов пищеварения, при этом наследственный характер болезни Гиршпрунга можно считать доказанным. Мы проанализировали данные опроса родственников детей с хроническим толстокишечным стазом. Патология органов пищеварения чаще встречалась у отцов (88,8%) и матерей (79,4%), реже у братьев и сестер (38,8 и 40,2% соответственно). Отягощенная наследственность была выявлена более, чем у 90% детей, у 23% пациентов различными заболеваниями органов ЖКТ страдали 3 и более родственника. Полученные данные полностью совпадают с результатами ранее проведенных исследований и заслуживают внимания.

Для получения полной информации о состоянии органов и систем ребенка, а также для оценки динамики на фоне проводимого лечения, проводилось детальное обследование.

Комплекс обследования детей состоял из сбора и анализа жалоб, анамнестических данных, клинического осмотра, проведения общеклинических и лабораторных исследований. Инструментальные методы обследования включали в себя: ирригографию с определением ректо-ободочного индекса,

ультразвуковое исследование органов брюшной полости, аноректальную манометрию с проведением профилометрии анального канала с определением ректоанального ингибиторного рефлекса, силы произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности, патоморфологию (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону).

Как уже упоминалось, при первичном обращении огромное значение имел тщательный сбор анамнеза. Как показывают наши наблюдения, нередко уже при анализе анамнестических данных можно поставить предварительный диагноз, оценить степень выраженности клинических проявлений, предположить предварительный диагноз.

На первом этапе обследования ценную информацию давал клинический осмотр больного, при котором обращали внимание на телосложение, окраску кожных покровов, состояние питания. Большое внимание уделяли пальпации передней брюшной стенки, пальцевому ректальному исследованию. Последнее дает достаточно точное представление о состоянии ампулы прямой кишки, позволяет оценить тонус наружного сфинктера, выявить аномалии развития аноректальной области.

Всем детям было проведено общеклиническое, а при необходимости биохимическое обследование. Его результаты свидетельствуют о вовлечении в процесс всего организма, о чем упоминалось ранее. Для катамнестического обследования эти методы использовались нерегулярно и только по необходимости, так как не являются специфическими.

Среди инструментальных методов обследования детей с хроническими запорами, предпочтение отдавалось ультразвуковой и лучевой диагностике, в частности ирригографии. Как показала практика, это наиболее информативные методы для оценки уровня и степени поражения толстой кишки, получения представления об ее функции. Рентгеноконтрастные исследования проводились всем детям при первичном обращении. На рентгенограммах толстой кишки, помимо анатомического строения, удастся проследить и структурные изменения в кишке в виде спазма, расширения различных ее отделов, а в

некоторых случаях даже состояние слизистой оболочки. В дальнейшем ирригография назначалась при катamnестическом обследовании, но не раньше чем через год после предыдущего исследования.

Ультразвуковая диагностика применялась более широко. Проводилось УЗ- исследование, как органов брюшной полости, так и нижних отделов толстой кишки. Последнее также позволяло определить размеры нижних отделов толстой кишки, состояние стенки, ее слоев. Кроме того, УЗИ органов брюшной полости и толстой кишки незаменимо для катamnестического обследования и динамического наблюдения, так как достаточно информативно, с одной стороны, исключает лучевую нагрузку и не имеет ограничений по частоте применения - с другой.

Анализ проведенных общеклинических лабораторных исследований и ультразвуковое исследование брюшной полости не выявили каких-либо специфических признаков, характерных для коротких форм болезни Гиршпрунга, тем не менее, уже на этом этапе обследования детей были выявлены признаки других форм болезни Гиршпрунга, в частности по данным УЗИ выявлялось сужение анального канала, дистальных отделов толстой кишки, снижение ректоободочного индекса. Далее диагноз был подтвержден рентгеноконтрастным исследованием.

Ирригография является одним из наиболее информативных методов для дифференциальной диагностики запоров, не поддающихся консервативному лечению. Важным является определение ректоободочного индекса, оценки ретроректального пространства.

Так по результатам ирригографии у 182 пациентов выявлены признаки расширения дистальных отделов толстой кишки, из них у 40 изолированное умеренное расширение прямой кишки, у 100 – значительно расширение прямой кишки с вовлечением сигмовидной, у 12 пациентов – нарушение фиксации ободочной кишки, у 27 пациентов рентгенологические признаки ректосигмоидной и ректальной форм БГ. Лишь у 32 детей рентгенологических признаков патологии толстой кишки выявлено не было.

Определение ректоободочного индекса дало следующие результаты: у 32 пациентов ректоободочный индекс составил от 1,8-2,7 у 113 пациентов он составил 1,3-1,85, у 74 пациентов от 0,9-1,1 у 27 пациентов ректоободочный индекс составил 0,3-0,5.

Следующим этапом обследования была аноректальная манометрия с проведением профилометрии анального канала, определением ректо-анального ингибиторного рефлекса, силы произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности. Аноректальная манометрия является информативным методом исследования, позволяющим получить множество объективных данных о функциональном состоянии толстой кишки, которые можно использовать как для дифференциальной диагностики, так и для оценки эффективности проведенного хирургического лечения.

Иннервация прямой кишки осуществляется симпатической и парасимпатической нервной системой и не управляется сознанием. В зависимости от преобладающего воздействия внутренний анальный сфинктер находится либо в расслабленном, либо в сокращенном состоянии. Внешний анальный сфинктер иннервируется так же, как и скелетная мускулатура, поэтому может управляться сознательно. Функция аноректального отдела кишечника – накопление и выделение каловых масс.

Метод аноректальной манометрии заключается в том, что путем одновременного выведения катетера из прямой кишки с определенной скоростью и записи давления с известной скоростью можно определить давление на любом участке анального канала и прямой кишки, а также наиболее точно определить длину анального канала.

Регистрируя давление по всей протяженности анального канала, метод позволяет с наибольшей достоверностью определить тонус отдельных компонентов сфинктерного аппарата в покое и силу при произвольном сокращении а также оценить РАИР и порог ректальной чувствительности

Аноректальная манометрия помогает определить гипер- и гипофункцию аноректального комплекса.

В связи с тем, что проведение данного исследования требует сознательного участия пациента, выполнения определенных команд на разных этапах исследования, аноректальная манометрия проводилась детям старше 3-х лет. Таким образом, исследование проведено у 186 пациентов.

С учетом изменения нормальных показателей профилометрии в зависимости от возраста пациентов, оценка полученных результатов проводилась по возрастным группам.

При проведении профилометрии разброс значений варьировал в широких пределах. Так у 86 человек средние показатели давления в анальном канале в состоянии покоя были выше нормальных значений на 25% ($V = 3722$, $p < 0,001$) У 73 пациентов показатели находились в пределах нормальных значений. У остальных 27 исследуемых средние показатели были ниже нормальных значений на 24% ($V = 284$, $p < 0,001$).

При анализе результатов исследования максимального давления сжатия в анальном канале значений выше нормы зарегистрировано не было. В пределах норма показатели были у 84 исследуемых. Показатели ниже нормальных значений были зарегистрированы у 102 пациентов ($V = 826$, $p < 0,001$). Снижение показателя давления в среднем составило 4,5% ($W = 6419$, $p < 0,01$). (Таб.3.10 и 3.11)

При сравнительном анализе данных, полученных при определении длины анального канала в покое мы выяснили, что у 86 исследуемых больных показатели превышают нормальные значения в среднем на 9% ($V = 586$, $p < 0,01$). Показатели ниже нормальных значений были зафиксированы у 41 пациента, в среднем на 10,8% ($W = 388$, $p < 0,001$). У остальных 59 пациентов показатели соответствовали нормальным значениям.

При определении длины анального канала при сжатии мы получили показатели ниже нормальных значений у 94 пациентов в среднем на 8% ($V = 674$, $p < 0,01$). Показатели в пределах нормальных значений были

зарегистрированы у 86 исследуемых детей, у 6 пациентов показатели были выше нормы.

Положительный РАИР был выявлен у 76 детей. Не вызывался при проведении аноректальной манометрии РАИР у 92 пациентов. Обратный РАИР был выявлен у 18 пациентов.

При анализе полученных данных следует отметить, что показатели в разных возрастных группах существенно отличались. Так, в младшей возрастной группе обратный РАИР выявлен у 10 пациентов (11,5%), при этом положительный РАИР определялся у 62% обследованных детей, тогда как в старшей группе положительный РАИР определялся лишь у 14%, что свидетельствует о длительности заболевания и выраженности изменений в дистальных отделах толстой кишки ($\chi^2 = 39.664$, $p < 0.001$).

При анализе полученных данных при определении порога ректальной чувствительности появления позыва на дефекацию мы получили следующие показатели: у 99 испытуемых объем жидкости, необходимый для ППД был выше нормы в среднем на 27% ($V = 981$, $p < 0,001$), показатели в пределах нормальных значений были зафиксированы у 67 исследуемых пациентов, у 20 пациентов показатели были ниже нормальных значений на 19% ($V = 362$, $p < 0,01$). Порог императивного позыва к дефекации был повышен на 12% в среднем у 125 пациентов, снижение объема для ПИПД зарегистрировано у 40 пациентов в среднем на 15%, показатели в пределах нормальных значений у оставшихся 21 пациента.

Несмотря на все имеющиеся в арсенале современного хирурга методы исследования, самым точным и достоверным в постановке правильного диагноза является гистологическое исследование биоптатов. Так и в нашей работе заключительным этапом обследования была полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсену, выполненная всем пациентам.

По данным предыдущих исследований у 18 детей был достоверно установлен диагноз болезнь Гиршпрунга, ректосигмоидная форма, у 5 –

ректальная форма БГ. Критериями установки диагноза были: анамнестические данные, характерная картина при УЗИ и рентгеноконтрастном исследовании, наличие обратного РАИР при аноректальной манометрии. Для уточнения диагноза и исключения функциональной природы заболевания полнослойная биопсия стенки прямой кишки была проведена у 191 ребенка.

У 86 больных при гистологическом исследовании биоптата обнаружен аганглиоз, то есть отсутствие нервных клеток в мышечном слое.

У остальных пациентов морфологических признаков болезни Гиршпрунга при гистологическом исследовании биоптатов из прямой кишки выявлено не было. Еще у 2-х детей с клиникой, характерной для БГ, у которых по данным морфологического исследования биопсии прямой кишки по Свенсону диагноз не был подтвержден, была выполнена лестничная лапароскопическая биопсия толстой кишки, по результатам гистологического исследования биоптатов которой в дальнейшем был у 1 ребенка установлен диагноз БГ, субтотальная форма с поражением левых отделов толстой кишки и у 1 – выявлена нейроинтестинальная дисплазия.

На основании проведенных рентгенологических, инструментальных и морфологических исследований были установлены следующие диагнозы: у 83 пациентов была диагностирована короткая форма болезни Гиршпрунга, у 27 пациентов были диагностированы другие формы болезни Гиршпрунга, у 104 детей хронический толстокишечный стаз (ХТКС) носил функциональный характер. При этом у 30 пациентов был выявлен мегаректум, у 28 пациентов была выявлена долихосигма и долихоколон.

Сопоставив результаты комплексного обследования детей, страдающих хроническими запорами, а также результатов гистологического исследования биоптатов мы установили, что для коротких форм болезни Гиршпрунга характерны следующие признаки:

1. Отсутствие характерного для других форм болезни Гиршпрунга анамнеза заболевания, более позднее начало и длительный период компенсации.
2. Отсутствие триады (суженная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение), характерной для болезни Гиршпрунга по данным ирригографии, наличие короткой суженной зоны или ее отсутствие, наличие изолированного супрастенотического расширения.
3. Ректоободочный индекс выше 1 (1,2-1,4), сужение ретроректального пространства
4. Гипертонус сфинктера в покое на 25-30% выше нормы
5. Сила максимального сжатия ниже нормальных значений в среднем на 4-5%
6. Длина анального канала выше нормы в среднем на 9%
7. Удлинение анального канала при сжатии в среднем на 8% ниже нормальных значений.
8. РАИР отсутствует у 72 % исследуемых с короткой формой БГ. У 28% вызывался обратный РАИР.
9. Порог позыва к дефекации был выше нормальных значений на 27%. Порог императивного позыва к дефекации был выше нормальных значений на 12%.
10. Отсутствие нервных ганглиев в биоптатах при проведении полнослойной биопсии стенки прямой кишки по Свенсену.

Во второй этап исследования были включены 83 ребенка – 22 девочки и 61 мальчик - с короткой формой болезни Гиршпрунга. Всем детям выполнено малоинвазивное оперативное вмешательство. По виду выполненной операции пациенты были разделены на 2 группы. До 2011 года пациенты были оперированы по разработанной ранее и принятой в этой категории больных

методике Линна (n=41). С 2011 года все пациенты оперированы по разработанной в нашей клинике модификации операции дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем (n=42).

Результаты проведенного хирургического лечения оценивались нами спустя 9-12 мес после оперативного лечения.

В отдаленном периоде через 12 месяцев проведено контрольное обследование у всех пациентов с короткой формой болезни Гиршпрунга (83 ребенка). Для возможности оценки результатов оперативного лечения были определены критерии хороших, удовлетворительных и неудовлетворительных результатов лечения. Хорошим результатом считали, когда у пациента отсутствовали жалобы на состояние здоровья, был сформирован самостоятельный позыв к дефекации, имелся самостоятельный стул 1 раз в 1–2 дня, отсутствовал энкопрез, улучшалось качество жизни. Удовлетворительным считали результат, когда у пациента имелись периодические жалобы, связанные с состоянием органов брюшной полости (тошнота, метеоризм, боли в животе), наличие самостоятельного стула 1 раз в 2–3 дня, а также необходимость прибегать к очистительной клизме не чаще 2 раз в неделю, наличие энкопреза не чаще 1–2 раз в неделю, улучшалось качество жизни. Неудовлетворительным результатом считали, когда у пациента имелись жалобы, связанными с состоянием органов брюшной полости (тошнота, рвота, метеоризм, боль), отсутствовал самостоятельный стул, имелся энкопрез, качество жизни не улучшалось.

Положительная динамика отмечена в обеих группах детей. Так, если до оперативного вмешательства задержка стула до 3-5 дней отмечалась у половины детей, еще у 36% составляла 5 и более дней, а у 5 детей превышала 7 дней, после операции у 59% детей отмечался регулярный самостоятельный стул, у 36% задержки стула не превышали 1-3 дня и лишь у 4-х больных сохранялись длительные задержки стула. Каломазание сохранялось у 21%

детей, при этом во второй группе их число было больше, при этом следует отметить, что в 2 случаях каломазание появилось после операции.

Таким образом, при анализе данных хороший результат в группе 1 был у 31 пациента (74 %), удовлетворительный результат – у 10 пациентов (24%), неудовлетворительный – у 1 пациента (2%). В группе 2 хороший результат был у 23 пациентов (57 %), удовлетворительный результат – у 15 пациентов (37 %), неудовлетворительный – у 3 пациентов (6%). Улучшение состояния в группе 1 случается чаще ($X^2 = 10.73$, $p < 0.01$).

По сравнению с дооперационной рентгенологической картиной на ирригограммах, выполненных через 12 месяцев после операции у всех пациентов, независимо от типа выполненной операции в 64 % случаев ректоободочный индекс составил 1,0-1,2. У 36% пациентов ректоободочный индекс составил 1,2-1,4. При сравнении полученных результатов с данными полученными до оперативного лечения наблюдается достоверное уменьшение диаметра прямой кишки ($X^2 = 44.84$, $p < 0.001$).

При сравнении результатов исследования давления в анальном канале в покое и при максимальном сжатии мы видим что показатели в группе 1 как и в группе 2 достоверно отличаются от нормальных значений ($V = 314$, $p < 0.1$; $V = 566$, $p < 0.1$). Однако при сравнении результатов между собой мы видим что показатели группы 1 статистически значимо лучше показателей группы 2 ($W=880$, $p < 0.01$)

Аналогичные результаты мы получили при сравнении длины анального канала в покое и при максимальном сжатии между группами 1 и 2-показатели группы 1 были достоверно лучше и ближе к нормальным значениям нежели показатели группы 2 ($W = 1096$, $p < 0.05$).

Схожую картину восстановления функционального состояния прямой кишки мы получили при определении порога позыва дефекации и императивного позыва дефекации через 12 мес. после оперативного лечения. Как и при указанных выше исследованиях показатели 1 группы пациентов были

значимо лучше и ближе к нормальным значениям нежели показатели группы 2 ($W = 1024, p < 0.05$).

При определении РАИР через 12 мес после оперативного лечения существенных отличий от первоначальных данных полученных до оперативного лечения получено не было в обеих группах пациентов ($X^2 = 11.28, p = 0.44$).

Таблица 5.1. Динамика основных показателей до и после оперативного вмешательства по группам

Показатели	Распределение показателей по группам			
	1 группа (n=42)		2 группа (n=41)	
	До	После	До	После
Общее состояние: удовлетворительное средней тяжести тяжелое	34	41	35	38
	7	1	6	3
	1	-	-	-
Стул ежедневный самостоятельный эпизодические задержки частые задержки	-	29	-	20
	5	12	7	18
	37	1	35	3
Неполное опорожнение кишечника	42	11	41	18
Каломазание: нет эпизодическое постоянное	26	35	23	30
	12	6	14	8
	4	1	4	3
ОАК: без патологии лимфоцитоз анемия увеличение СОЭ	28	37	27	34
	12	3	13	5
	5	1	3	1
	8	1	5	1
ОАМ: без патологии лейкоцитурия гематурия бактериурия	9	33	11	25
	25	8	26	12
	7	1	5	2
	18	5	15	11
УЗИ-признаки: расширение нижних отделов т.к. утолщение стенок прямой кишки истончение стенок	42	28	41	27
	29	14	27	18
	11	10	10	10
Рентгенографические показатели: Прямая кишка: в пределах N расширена Сигмовидная кишка: в пределах N расширена Ректоободочный индекс: 1,0-1,1 1,2-1,4 >1,4	-	27	-	25
	42	15	41	16
	26	38	27	35
	16	4	14	6
	-	27	-	25
	24	14	22	13
18	1	19	3	

Динамика основных показателей до и после оперативного вмешательства по группам представлена в сводной таблице.

Следует отметить, что анализируя полученные результаты в разных возрастных группах, мы выявили более выраженную динамику у детей младшего возраста, тогда как в старшей возрастной группе показатели имели более выраженное отклонение от нормы и клинический эффект проявлялся медленнее. Это свидетельствует о выраженности вторичных изменений в дистальных отделах толстой кишки на фоне длительно существующего колостазы, в ряде случаев носящих необратимый характер.

Как видно из сводной таблицы, положительная динамика по всем показателям отмечается в обеих группах, однако показатели, относящиеся к восстановлению дистальных отделов толстой кишки несколько лучше в первой группе. Также важным является тот факт, что такие изменения, как утолщение стенок кишки, и особенно их истончение, что можно отнести к вторичным изменениям на фоне хронического колостазы, встречались преимущественно в старшей возрастной группе и мало изменялись в динамике.

В заключение следует отметить, что хронический толстокишечный стаз у детей является комплексным заболеванием, требующим внимания с первых признаков его проявления. Своевременная диагностика позволяет избежать развития вторичных изменений стенки толстой кишки и, при назначении адекватного лечения достигнуть стойкого улучшения состояния и излечения заболевания.

Ректальная форма болезни Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом требует оперативного лечения в подавляющем большинстве случаев. Возможно консервативное ведение пациентов с этой формой заболевания при наличии стойкого положительного эффекта, но при этом следует помнить, что только соблюдение всех основных принципов лечения и реабилитации больных с хроническим колостазом, таких как комплексность воздействия, длительность и непрерывность, приводят к положительному результату. Ранняя диагностика, правильное определение степени и уровня поражения толстой кишки помогает

оценить целесообразность дальнейшего проведения консервативной терапии и своевременно выполнить оперативное вмешательство. При этом операцию дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем можно считать операцией выбора у данной категории больных.

ВЫВОДЫ

1. У детей с длительными запорами, не поддающимися консервативной терапии, в исследованной нами группе пациентов в 51,4% случаев были выявлены разные формы болезни Гиршпрунга, при этом в 38,8% случаев диагностирована болезнь Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом, в 14% мегаректум, в 13% долихосигма, а в 21,5% был диагностирован хронический толстокишечный стаз.

2. Для коротких форм болезни Гиршпрунга характерны следующие диагностические критерии: ультразвуковые признаки расширения прямой кишки, изменения ее стенок, рентгенологически изолированное расширение прямой кишки, значение ректоободочного индекса больше единицы, сужение ретроректального пространства, отсутствие опорожнения прямой кишки, отсутствие нервных клеток в биоптатах при проведении биопсии по Свенсену.. Для коротких форм болезни Гиршпрунга характерны следующие функциональные изменения: тонус наружного сфинктера в покое на 25-30% выше нормы, сила максимального сжатия ниже нормальных значений в среднем на 4-5%, длина анального канала выше нормы в среднем на 9 %, удлинение анального канала при сжатии в среднем на 8% ниже нормальных значений, ректо-анальный ингибиторный рефлекс отсутствует у 72 % исследуемых с короткой формой болезни Гиршпрунга, у 28% является обратным, порог позыва к дефекации выше нормальных значений на 27%, порог императивного позыва к дефекации выше нормальных значений на 12%.

3. Оптимальным вариантом оперативного вмешательства при короткой форме болезни Гиршпрунга является метод дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем.

4. У детей, оперированных методом дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем, в сравнении с ранее принятой методикой (операция Линна) в отдаленном послеоперационном периоде хороший результат отмечен в 74% случаев при

использовании нового метода против 57% при операции Линна ($X^2 = 10.73$, $p < 0.01$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У детей с хроническим толстокишечным стазом рекомендуется проведение комплексной консервативной терапии, направленной на улучшение моторно-эвакуаторной функции толстой кишки в течение 6-12 месяцев. Отсутствие положительной динамики требует дополнительного обследования для выявления этиологических факторов, вызывающих клинические проявления.

2. Комплекс обследований детей с хроническим толстокишечным стазом должен состоять из сбора и анализа жалоб, анамнестических данных, клинического осмотра, проведения общеклинических и лабораторных исследований. Инструментальные методы исследования должны включать: ирригографию с определением ректо-ободочного индекса, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, аноректальную манометрию с проведением профилометрии анального канала с определением ректоанального ингибиторного рефлекса, силы произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности, патоморфологию (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону).

3. Ректальная форма болезни Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом требует оперативного лечения в подавляющем большинстве случаев. При этом операцию дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем можно считать операцией выбора у данной категории больных.

4. Консервативное ведение пациентов с подтвержденной короткой формой болезни Гиршпрунга рекомендовано только при наличии стойкого положительного эффекта. Ранняя диагностика, правильное определение степени и уровня поражения толстой кишки помогает оценить

целесообразность дальнейшего проведения консервативной терапии и своевременно выполнить оперативное вмешательство.

5. Разработанную тактику обследования и лечения детей, страдающих хроническим толстокишечным стазом, а в частности у детей с короткими формами болезни Гиршпрунга, рекомендуется внедрить во всех детских стационарах, занимающихся лечением больных гастроэнтерологического и колопроктологического профиля.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Барская М.А., Кузьмин А.И., Мунин А.Г. и др. Хирургические аспекты хронических запоров у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии (приложение). 2011, 14 с.
2. Воробьев Г.И., Ачкасов С.И. Болезнь гиршпрунга у взрослых. Практическое руководство.-М.: Литерра, 2009, 256 с.
3. Горбатюк, О.М., Горбатюк О.М., Гончар В.В. Диагностика болезни Гиршпрунга с ультракороткой зоной аганглиоза. Актуальные вопросы детской колопроктологии: матер. всеросс. симп.- Н.Н., 2005, 33-34.
4. Гумеров А.А., Мамлеев И.О., Филиппова Н.П. Возможности ультразвукового исследования стенки толстой кишки для определения объема резекции органа у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: матер. V росс. конгр.- М., 2006, 351 с.
5. Давлятов Р.М. Лечение детей с болезнью Гиршпрунга: Дис. ...канд. мед. наук.- Душанбе, 2009.
6. Исаков Ю.Ф., Э.А. Степанов, Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М., 1988, 193-204.
7. Карпухин О.Ю., Юсупова А.Ф., Савушкина Н.Ю., Шакуров А.Ф. Ультрасонография в дифференциальной диагностике хронического запора. Колопроктология. 2014; 48: 2: 23-28.
8. Комарова Е.В., Потапов А.С., Петрова А.В. и др. Нарушение моторики толстой кишки у детей с хроническими запорами. Актуальные проблемы педиатрии: матер. XI конгр. пед. России- М., 2007, 324 с.

9. Комиссаров И.А. Некоторые вопросы патогенеза, диагностики и лечения хронических запоров у детей. Актуальные вопросы детской колопроктологии: матер. всеросс. симп.- Н.Н., 2005, 73-74.
10. Комиссаров И.А. Хирургическое лечение недержания кала у детей. Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 1996; 2: 60-62.
11. Комиссаров И.А., Игнашов А.М., Комаров К.М. Хронические боли в животе у детей. Детская хирургия. 2006; 3: 13-23.
12. Комиссаров И.А., Леванович В.В., Комиссаров М.И. Использование рассечения внутреннего сфинктера заднего прохода при его гипертрофии у детей. Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 2010; 169: 4: 58-60.
13. Комиссаров И.А., Сесль Е.А., Уменушкин А.А., Комаров К.М. Запоры у детей (дифференциальная диагностика и лечение). Детская хирургия. 1998; 3: 19-22.
14. Котин А.Н. Болезнь Гиршпрунга у новорожденных (диагностика и лечение): Дис. ...канд. мед. наук. Санкт-Петербург, 1992, 135.
15. Кривченя Д.Ю., Даньшин Т.И., Притула В.П., Сильченко М.И. Реконструктивно-пластические операции после обширных резекций ободочной кишки у детей с болезнью Гиршпрунга. Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: матер. III росс. конгр.- М., 2004, 466-467.
16. Ленюшкин А.И. Детская колопроктология. Руководство для врачей. - М., 1990.
17. Ленюшкин А.И., Баранов К.Н., Саруханян О.О., Кабанова И.Н. Современные критерии диагностики и показаний к хирургическому лечению хронического колостаза у детей и подростков. Детская хирургия. 2002; 1: 4-8.

- 18.Ленюшкин А.И., Киргизов И.В., Сухоруков А.М., Горбунов Н.С. Интраоперационный ультразвуковой способ определения объема резекции толстой кишки у детей с хроническим толстокишечным стазом. Детская хирургия. 2002; 4: 6-8.
- 19.Ленюшкин, А.И. Болезнь Гиршпрунга: традиции и новые тенденции (30 летний клинический опыт). Детская хирургия. 1997; 1: 31-37.
- 20.Лозовой В.М., Аипов Р., Хамитов М.К. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей в современных условиях. Актуальные проблемы педиатрии: матер. XVIII конгр. пед. России - М., 2015, 359.
- 21.Мазурин А.В., Воронцов И.М. Пропедевтика детских болезней.- М., 1985, 419
- 22.Мирзахмедов М.М. Опыт лечения болезни Гиршпрунга у взрослых. Украинский журнал хирургии. 2013; 2: 4-13.
- 23.Момотов А.Г., Литвинов Г.А., Момотов А.А. и др. Тактика и хирургическое лечение хронических колостазов у детей. Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: матер. V росс. конгр.- М., 2006, 386-387.
- 24.Наврузов С.Н., Мирзахмедов М.М., Ахмедов М.А., Наврузов Б.С. Особенности диагностики и лечения болезни Гиршпрунга у взрослых. Вестник хирургии Казахстана. 2010; 1: 15-16.
- 25.Паршина П.В. Функциональное состояние прямой кишки при хронических запорах у детей: Дис. ...канд. мед. наук.- Москва, 2012, 99 с.
- 26.Поздеев В.В., Бушмелев В.А. Короткие формы болезни Гиршпрунга у детей (диагностика и лечение). Актуальные вопросы детской хирургии и педиатрии: матер. конф.- В., 1998, 77-79.
- 27.Полухов. Р.Ш. Непосредственные результаты трансанального эндоректального низведения при болезни Гиршпрунга у детей.

Актуальные проблемы педиатрии: матер. XVIII конгр. пед. России - М., 2015, 375 с.

28. Прудникова Т.А. Отдаленные результаты комплексного консервативного лечения и оперативной коррекции нарушений моторной функции толстой кишки у детей: Дис. ...канд.мед.наук. – Москва 2003 , 103с.
29. Пяттоев Ю.Г., Григович И.Н., Иудин А.А. Задний сагиттальный доступ при коррекции пороков развития толстой и прямой кишки у детей. Юбилейная конференция, посвященная 100- летию со дня рождения основоположника отечественной школы детских хирургов Терновского С.Д.: матер. конф.- М., 1996, 87 с.
30. Рытикова Н.В. Морфо – функциональная характеристика толстой кишки при болезни Гиршпрунга у детей: Дис. ... канд. биолог. наук.- Симферополь, 1992, 58с.
31. Саввина В.А., Варфоломеев А.Р., Николаев В.Н., Охлопков М.Е. Результат проктологических операций у детей по материалам хирургического отделения педиатрического центра Якутска. Детская хирургия. 2010; 6: 15-18.
32. Сварич В.Г. Оптимизация диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей Дис.д-ра мед. наук.- Киров, 2017– 157с
33. Ситко Л.А., Писклаков А.В., Олейник А.Н., Шевчук В.И. Функциональные показатели ректоанальной зоны при некоторых формах мегаколон у детей. Детская хирургия. 2001; 2: 33-36.
34. Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В. и др. Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013. 3: 4: 42-49.
35. Старожилов Д.А. Применение метода биологической обратной связи для лечения анального недержания у больных после брюшно-анальной

- резекции прямой кишки: Дис. ...канд. мед. наук.- Воронеж, 2010, 100 с.
36. Степанов Э.А., Красовская Т.В., Муратов И.Д. и др. Болезнь Гиршпрунга у новорожденных. Хирургия. 1994; 8: 18-21.
37. Степанов Э.А., Шумов Н.Д., Шапкин В.В., Зыкин В.Э. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей с короткими зонами аганглиоза. Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 1988; 141: 11: 77-79.
38. Тошовски В. Острые процессы в брюшной полости у детей. Прага, 1987, 172-180.
39. Федоров А.К., Панин А.П., Цапкин А.Е. Использование свободного программного обеспечения и интернет-технологий в удаленном мониторинге состояния детей с аноректальными пороками развития и болезнью Гиршпрунга. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии (приложение). 2012, 129 с.
40. Хамраев А.Ж. Хирургическое лечение детей с приобретенными хирургическими запорами. Детская хирургия. 2008; 1: 7-8.
41. Хамраев А.Ж., Эргашев Б.Б., Хамраев У.А. Особенности клиники, диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013; 3: 4: 59-62.
42. Хурсин В.Н. Оптимизация хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей: Дис. ...канд. мед. наук.- Киев, 2004, 101с.
43. Черненко Е.В., Коломенский С.Н., Можанов Е.В. Диагностика болезни Гиршпрунга в старшем школьном возрасте и др. Казанский медицинский журнал. 2006; 88: 3: 223-224.
44. Шакуров А.Ф., Карпухин О.Ю., Юсупова А.Ф., Савушкина Н.Ю. Ультразвуковая диагностика болезни Гиршпрунга у взрослых. Казанский медицинский журнал. 2013; 94: 5: 641-644.

45. Шмырин А.Н. Структурно-функциональные изменения ободочной и прямой кишки по данным их ультразвукового исследования у больных хроническим запором: Дис. ... канд. мед. наук.- Барнаул, 2004, 59с.
46. Шумов Н.Д. Современная диагностика и критерии радикальности хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей: Дис. ... д-ра мед. наук.- Москва, 1988, 130с.
47. Юрченко Н.И., Рыбальченко В.Ф., Горбатюк О.М. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у 300 детей. Достижения и перспективы детской хирургии: матер. конф.- СПб, 2002, 47-48.
48. Ahmadi J., Azary S., Ashjaei B., Paragomi P., Khalifeh-Soltani A. Intraspincteric Botulinum Toxin Injection in Treatment of Chronic Idiopathic Constipation in Children.
49. Amiel J., Lyonnet S. hirschprung's disease, associated syndromes and genetics: a review. *Journal of medical genetics*. 2001. 38: 729-39.
50. Aworanti O.M., Medowell D.T., Martin J.H. et al. Comparative review of functional outcomes post surgery for Hirschsprung`s disease utilizing the paediatric incontinence and constipation scoring system. *Pediatr. Surg. Int.* 2014. 30: 1: 119-122.
51. Badner J.A., WKS, Garver K.L., Chakravarti A. A genetic study of Hirschsprung disease. *Am J Hum Genet*. 1990. 46: 568-80.
52. Banani S.A., Forootan H. Role of anorectal myectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung`s disease. *J. Pediatr. Surg.* 1994. 29: 10: 1307-1309.
53. Bettolli M., de Carli C., Lolin-Dahel K. et al. Colonic dysmotility in postsurgical patients with Hirschsprung`s disease. Potencial significance of abnormalities in the interstitial cells of Cajal and the enteric pervous system. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43: №8: 1433-1438.
54. Blair G.K., Murply J.J., Fruser G.C. Internal sphincterotomy in post pull-through Hirschsprung`s disease. *J. Pediatr. Surg.* 1996. 31: 6: 843-845.

55. Bradnock T.J., Knight M., Kenny S., Nair M., Walker GM. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. *Archives of Disease in Childhood*. 2017.102: 8: 722-727.
56. Chen J.Z., Jamieson D.H., Skarsgard E.D. Does pre- biopsy contrast enema delay the diagnosis of long segment Hirschsprung's disease? *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2010. 20: 6: 375-378.
57. Clarkeab JM.C.C., Chaseb J.W., Gibbs S. et al. Decreased colonic transit time after transcutaneous interferential electrical stimulation in children with slow transit constipation. *J. Pediatr. Surg.* 2009. 44: 2: 408-412.
58. Doodnath R., Puri P. Long- term outcome of internal sphincter myectomy in patients with internal anal sphincter achalasia. *Pediatr. Surg. Int.* 2009. 25: 10: 869-871.
59. Erten E.E., Gavsoglu Y.X, Arda N. et al. A rare case of multiple skip segment Hirschsprung's disease in the ileum and colon. *Pediatr. Surg. Int.* 2014. 30: 3: 349-351.
60. Fortuna R.S., Weber T.R., Tracy T.F. et al. Critical analysis of the operative treatment of Hirschsprung's disease. *Arch. Surg.* 1996. 131: 5: 520-525.
61. Fu M., Chi Hang Lui V., Har Sham M., Nga Yin Cheung A., Kwong Hang Tam P. HOXB5 expression is spatially and temporarily regulated in human embryonic gut during neural crest cell colonization and differentiation of enteric neuroblasts. *Developmental Dynamics*. 2003. 228: 1-10.
62. Fujiwara N., Kaneyama K., Okazaki T. et al. A comparative study of laparoscopy- assisted pull-through and open pull-through for Hirschsprung's disease with special reference to postoperative fecal continence. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42: 12: 2071-2074.
63. Furness J.B. *The Enteric Nervous System*. Malden, MA: Blackwell, 2006
64. Goldstein A., Hofstra R., Burns A. Building a brain in the gut: development of the enteric nervous system. *Clinical genetics*. 2013. 83: 4: 307-316. doi:10.1111/cge.12054

65. Griseri P., Vos Y., Giorda R., et al. Complex pathogenesis of Hirschsprung's disease in a patient with hydrocephalus, vesico-ureteral reflux and a balanced translocation. *European Journal of Human Genetics*. 2009. 17: 4: 483-490. doi:10.1038/ejhg.2008.191
66. Guinard- Samuel V., Bonnard A., PENCHMAUR M., Berrebi D. A variant pattern of Calretinin immunohistochemistry on rectal suction- biopsies is fully specific of short- segment Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 2014. 30: 8: 803-808.
67. Hadidi A., Bartoli F., Wang K-L. Role of transanal endorectal pull-through complicated Hirschsprung's disease: experience in 18 patients. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42: 3: 544-548.
68. Heinrich M., Haberle B., Schweinitz D., van, Stehr M. Re- operations for Hirschsprung's disease: long- term complications. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2011. 21: 5: 325-330.
69. Hekam D.J., Reblock K.K., Redlinger R.E., Barcsdale E.M. Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 2004. 20:, 5: 319-322.
70. Heuckeroth R.O., Schäfer K-H. Gene-environment interactions and the enteric nervous system: Neural plasticity and Hirschsprung disease prevention. *Developmental biology*. 2016. 417: 2: 188-197. doi:10.1016/j.ydbio.2016.03.017 [Электронный ресурс]
71. Hong J. Clinical Applications of Gastrointestinal Manometry in Children. *Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition*. 2014. 17: 1: 23-30.
72. Jung P.M. Hirschsprung's disease: one surgeon's experience. *J. Pediatr. Surg.* 1995. 30: 5: 646-651.
73. Kamimuro T., Kubota M., Suita S. Functional innervations of the aganglionic segment in Hirschsprung's disease- a comparison of the short- and long- segment type. *J. Pediatr. Surg.* 1997. 32: 5: 673-677.

74. Karaman A., Ramadan S.U., Karaman I. et al. Diagnosis and follow-up in constipated children: should we use ultrasound? *J. Pediatr. Surg.* 2010. 45: 9: 1849-1855.
75. Khan A.R., Vujanic G.M., Huddart S. The constipated child: how likely is Hirschsprung's disease? *Pediatr. Surg. Int.* 2003. 19: 6: 439-442.
76. Lee S.L., Du Bois T.J., Montes-Garces R.G. et al. Surgical management of chronic unremitting constipation and fecal incontinence associated with megarectum: a preliminary report. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37: 1: 76-79.
77. Levitt M. A., Martin C.A., Olesevich M. et al. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J. Pediatr. Surg.* 2009. 44: 1: 271-272.
78. Li Y.G., Zhang X., Xu Q. et al. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: preliminary results in the initial 33 cases. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36: 12: 1816-1819.
79. Meinds R.J., Eggink M.C., Heineman E.H., Broens P.M.A. Dyssynergic defecation may play an important role in postoperative Hirschsprung's disease patients with severe persistent constipation: analysis of case series. *J. Pediatr. Surg.* 2014. 49: 10: 1488-1492.
80. Menezes M., Corbally M., Puri P. Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung's disease: a 29-year review. *Pediatr. Surg. Int.* 2006. 22: 12: 987-990.
81. Minkes R.K., Langer J.C. A prospective study of botulinum toxin for internal anal sphincter hypertonicity in children with Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35: 12: 1733-1736.
82. Moore S.V., Albertin L., Cywes S. Clinical outcome and long-term quality of life after surgical correction of Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1996. 31: 11: 1496-1502.
83. Nielsen S.W., Ljungdahl P.M., Nielsen J., Nørgård B.M., Qvist N. Maternal use of selective serotonin reuptake inhibitors during pregnancy is associated

- with Hirschsprung's disease in newborns – a nationwide cohort study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017. 12: 116.
- 84.Okamoto E., Ueda T. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1967. 22: 2: 437.
- 85.Puri P.V. Variant Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1997. 32: 2: 149-157.
- 86.Qiu J-F., Shi Y-J., Hu L., Fang L., Wang H-F., Zhang M-C. Adult Hirschsprung's disease: report of four cases. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2013. 6: 8: 1624-1630.
- 87.Quedas EPS., Longuini V.C., Sekiya T., et al. RET haplotype, not linked to the C620R activating mutation, associated with Hirschsprung disease in a novel MEN2 family. *Clinics*. 2012. 67: 1: 57-61.
- 88.Raveenthiran V. Знание древних индуистских хирургов о болезни Гиршпрунга: данные Сушруты Самхиты около 1200-600 гг. До н.э. *J Pediatr Surg*. 2011. 46: 2204-2208.
- 89.Ronzrokh M., Khaleghnejad A.T., Mohej- ezzadeh L. et al. What is the most common complication after on- stage transanal pull-through in infants with Hirschsprung's disease? *Pediatr. Surg. Int.* 2010. 26: 10: 967-970.
- 90.Ryan E.T., Ecker J.L., Christakis N.A., Folkman J. Hirschsprung's disease: Associated abnormalities and demography. *Journal of Pediatric Surgery*.
91. Sarioglu A. Hirschsprung-associated congenital anomalies. *European journal of pediatric surgery*. 1997;7:331–7.
- 92.Schuller,M. Abu-Dalu K., Gorenstein A. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. Report of 78 cases. *Pediatr. Surg. Int.* 1990. 5: 3: 185-187.
- 93.Singh S.I., Giffons N.I., Vincent M.V. et al. Use of pelvic ultrasound in the diagnosis of megarectum in children with constipation. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40: 2: 1941-1944.

94. Singh Newman S.J., Lanrini R.N., Lesbros Y. et al. Interstitial cells of Cajal are normally distributed in both ganglionated and aganglionic bowel in Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 2003. 19: 9-10: 662-668.
95. Smith G.H.H., Cass D. Infantile Hirschsprung's disease- is a barium enema useful *Pediatr. Surg. Int.* 1991. 6: 4-5: 318-321.
96. Suita S., Taguchi T., Ieiri S., Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40: 1: 197-202.
97. Sun X., Wang R., Zhang L. et al. Efficacy of pelvic floor muscle training for the treatment of fecal incontinence after Soave procedure of Hirschsprung disease. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2012. 22: 4: 300-304.
98. Tjaden N.E.B., Trainor P.A. The Developmental Etiology and Pathogenesis of Hirschsprung disease. *Translational research : the journal of laboratory and clinical medicine.* 2013. 162: 1: 1-15. doi:10.1016/j.trsl.2013.03.001. [Электронный ресурс]
99. Tran V.Q., Mahler T., Bontems P., et al. Interest of Anorectal Manometry During Long-term Follow-up of Patients Operated on for Hirschsprung's Disease. *Journal of Neurogastroenterology and Motility.* 2018. 24: 1: 70-78.
100. Van Leenwen K., Geiger J.D., Barnett J.L. et al. Stooling and manometric findings after primary pull-through in Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37: 9: 1321-1325.
101. Vorm H.N., Jensen S.I., Qvist N. Lateral sphincteromyotomy in patients with outlet obstruction after surgery for Hirschsprung's disease and short-segment disease. *Pediatr. Surg. Int.* 2002. 18: 5-6: 368-370.
102. Yamataka A., Yoshida R., Kobayashi H. et al. Laparoscopy- assisted suction colonic biopsy and intraoperative rapid acetylcholinesterase staining during transanal pull-through for Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37: 12: 1001-1009.

103. Young H.M., Bergner A.J., Simpson M.J., et al. Colonizing while migrating: how do individual enteric neural crest cells behave? *BMC Biology*. 2014. 12: 23. doi:10.1186/1741-7007-12-23. doi:10.1186/1741-7007-12-23. [Электронный ресурс]
104. Zaslavsky, C. Anorectal manometric evaluation of children and adolescents post surgery for Hirschsprung`s disease / C. Zaslavsky, V. Lolning-Bancke // *J. Pediatr. Surg.*- 2003.- Vol. 38, №2.- P. 191-195.