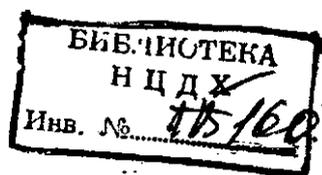


А.М. ШАМСИЕВ , Д.О. АТАКУЛОВ,
А.С. СУЛАЙМАНОВ , А.И. ЛЁНЮШКИН

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА _____У ДЕТЕЙ

А. М, ШАМСИЕВ, Д. О. АТАКУЛОВ.
. СУЛАЙМАНОВ, А. И. ЛЁНЮШКИН

БОЛЕЗНЬ
ГИРШПРУНГА
У ДЕТЕЙ



Ташкент
Издательство медицинской литературы
имени Абу Али ибн Сино
1997

57.33
УДК 616-071.345-089

Шамсиев А. М. — доктор медицинских наук, профессор, директор Самаркандского научного центра детской хирургии; **Атакулов Д. О.** — доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии Самаркандского государственного медицинского института; **Сулайманов А. С.** — доктор медицинских наук, профессор Ташкентского педиатрического института; **Лёнюшкин А. И.** — доктор медицинских наук, профессор, заслуженный деятель науки России, руководитель отдела хирургии НИИ педиатрии РАМН.

Рецензенты: доктор медицинских наук, профессор *Ш. Т. Салимов*;
доктор медицинских наук, профессор *Н. Ш. Эргашев*

Б 79 Болезнь Гиршпрунга у детей / А. М. Шамсиев, Д. О. Атакулов, А. С. Сулайманов, А. И. Лёнюшкин. — Т.: Изд-во мед. лит. им. Абу Али ибн Сино, 1997. — 128 с — (Б-ка практического врача).

Рек. лит.: с. 127.

1. Шамсиев А. М. и др.

В книге с современных позиций освещены этиология, патогенез, особенности клинической симптоматики и диагностики болезни Гиршпрунга, новые методы параклинических исследований. Изложены лечебно-тактические вопросы и реабилитации не только локальной причины болезни, но и общих изменений в организме ребенка с болезнью Гиршпрунга.

Предназначена для детских хирургов, проктологов, педиатров.
Содержит 42 иллюстрации, 9 таблиц, библиографию — 15 названий.

ББК 57.33

4108170000-009
ш М(354)04-97 3 4 — 9 7

LC.D.Y.T. C.C.O.O. P.O.P.P.C. 7
ISBN 5-638-0225-7

© **Шамсиев А. М., Атакулов Д. О., Сулайманов А. С., Лёнюшкин А. И., 1997 г.**

ОТ АВТОРОВ

Болезнь Гиршпрунга (врожденный мегаколон) — симптомокомплекс, характеризующийся прежде всего расстройством акта дефекации (запором), хроническим застоем содержимого толстой кишки и ее расширением. В основе указанных явлений лежит порок развития дистальных отделов толстой кишки, сущность которого сводится к полному отсутствию или дефициту интрамуральных нервных ганглиев в определенном участке, именуемом агаглиоариой зоной. Вследствие отмеченных изменений в этой части кишечника отсутствует перистальтика, что служит препятствием для нормального пассажа кишечного содержимого. Оно скапливается выше аганглиоарного участка, вызывая его постепенное растяжение, что клинически проявляется симптомами острой или хронической непроходимости.

В последние годы в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга у детей достигнуты значительные успехи. Прежде всего, резко сокращена летальность. Многие дети, оперированные в раннем возрасте, став взрослыми, являются полноценными членами общества, трудятся во всех сферах народного хозяйства, воспроизводят нормальное потомство.

Однако в этой проблеме остается немало нерешенных проблем. В среднем у каждого третьего ребенка, оперированного по поводу болезни Гиршпрунга, возникают ближайшие и отдаленные осложнения и каждый двадцатый умирает. Осложнения послеоперационного периода обуславливают у 19,5% больных неудовлетворительные функциональные результаты лечения. До 4—5% оперированных больных нуждаются в повторной реконструктивной операции. Трактовка отдельных авторов причин неудовлетворительных ранних и отдаленных исходов лечения остается спорной. Тем не менее все считают, что определенную роль в этом вопросе играет несовершенство

во диагностики, тактики лечения, метода хирургического вмешательства.

Признавая справедливость и очевидность подобных утверждений, мы хотели бы добавить к этому следующее. Традиционно понятие болезни Гиршпрунга сводится к наличию мегаколон. На самом же деле мегаколон — это признак, но не болезнь. Если локальная причина его в виде аганглионарной нефункционирующей зоны в длинном отделе толстой кишки достаточно подробно изучена гистоморфологически и гистохимически, то исследователи практически не уделяли должного внимания общим изменениям в организме больного, метаболическим нарушениям, которые являются важным звеном в патогенезе, и без учета которых нельзя строить рациональную и патогенетически обоснованную терапию. Все отмеченное и послужило основанием к проведению наших исследований.

СОВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА
И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

В 1986 г. датский педиатр Гарольд Гиршпрунг (Hirschprung H.) на заседании берлинского общества детских врачей представил описание «необычного заболевания*», сопровождающегося упорными запорами, и продемонстрировал препараты макроскопически расширенной и гипертрофированной толстой кишки двух мальчиков, умерших в возрасте 8 и 11 мес от этого заболевания. Он выделил его из целого ряда клинически сходных состояний как самостоятельную нозологическую единицу врожденного генеза и назвал «врожденной дилатацией colon*». Позднее она была названа болезнью Гиршпрунга. И хотя автор отметил, что «... прямая кишка не была расширенной, но в действительности несколько суженной», именно Гиршпрунг подчеркнул наличие расширенного и гипертрофированного участка толстой кишки как причины запоров. В пределах этого представления на протяжении последующих 60 с лишним лет разрабатывались и методы лечения, в том числе и хирургические, преследующие в основном цель профилактики возможных осложнений и улучшения функции кишечника: колопексия и колопликация, мезосигмопексия и мезосигмопликация, обходные анастомозы между подвздошной и сигмовидной кишкой и др. Указанные методы уже в тот период встречали серьезные возражения, ибо хирурги вскоре убеждались в неустойчивости полученных положительных результатов. В настоящее время они не применяются.

Многие хирурги высказывались за резекцию расширенной части толстой кишки, и эта операция на протяжении длительного периода считалась радикальной.

Однако и в то время, когда представление о врожденном расширении толстой кишки в качестве первопричины хронических запоров было наиболее широко принятой точкой зрения, высказывались и другие гипотезы. В частности, некоторые авторы указывали на нейрогенную

(невропатическую) природу болезни. И хотя генез и суть нарушений не были уточнены, они были близки к современным концепциям: во-первых, в предположении нейрогенной природы «врожденного мегаколон», во-вторых, в предположении того, что изменения в нижней части толстой кишки и в прямой кишке — один из пусковых механизмов болезни, а проксимальное расширение — его следствие; в-третьих, в предложении эффективного хирургического метода лечения. Так, F. Treves еще в 1898 г. писал: «Я полагаю, что имеются основательные данные, поддерживающие предположение, что во всех случаях «идиопатического» расширения толстой кишки у маленьких детей имеются врожденные дефекты в терминальной части кишечника, что в этих случаях имеется действительно механическая закупорка, и что расширение кишечника не является идиопатическим». Эта концепция ближе других схожа с современным пониманием патогенеза болезни Гиршпрунга.

После 60-летних поисков истины, путаницы и разочарований в течение короткого периода появились классические статьи по клинической характеристике, гистологическим аспектам и хирургическому лечению болезни Гиршпрунга, заложившие основу для современного понимания данной патологии. T. Ehrenpreis (1946) детально охарактеризовал клинические черты болезни и четко описал ее симптоматику у новорожденных. При этом с помощью рентгенологических методов автор установил, что причина патологического состояния заключается в недостаточности терминальной части толстой кишки, препятствующей прохождению фекалий. Гистологическая же основа подобного состояния убедительно раскрыта в 1948 г. F. Whitehouse и соавт., которые убедительно показали нарушение автономной иннервации стенки кишки (агаглиоз) в месте препятствия. В том же году американский хирург O. Swenson, еще не зная сообщения об агаглиозе, указал на новый путь к хирургическому решению проблемы. Он отметил, что при наложении свища на расширенную часть толстой кишки картина заметно улучшается и симптомы страдания ликвидируются, но с устранением свища возникает рецидив болезни. Автор заключил, что причина болезни не в расширенной части, а в расположенном дистальнее суженном участке. Дальнейшие наблюдения подтвердили эту мысль и привели к логичному заключению: удалять следует дистальную суженную

часть кишки, а не расширенную. О. Свенсон явился родоначальником нового этапа хирургического лечения болезни Гиршпрунга.

В последние годы представление о патофизиологии болезни Гиршпрунга значительно расширилось, чему способствовало более глубокое понимание нормальной физиологии кишечника (Shank A., 1975—1982; Hirst Y., 1979), а также Целенаправленные клинико-функциональные (в частности электрофизиологические), экспериментальные, гистологические, гистохимические, ультраструктурные и другие исследования, раскрывшие отдельные нюансы в механизме существующих нарушений.

Нормальная перистальтика кишечника обеспечивается тремя основными компонентами: гладкой мускулатурой, интрамуральной нервной системой и наружными нервами. Гладкие мышцы в норме имеют главным образом тормозящие нервные импульсы, так что естественным состоянием денервированной мышцы является тенденция к сокращению. Выводы из экспериментальных работ позволяют предположить, что при болезни Гиршпрунга гладкие мышцы являются электрофизиологически нормальными, но если они лишены своей иннервации, то проявляется тенденция к их спазму, сокращению. Степень сокращения зависит от гормонов и ионов (Penninck F., Keggemans R., 1975).

В норме сложная сеть интрамуральных нервных ганглиев координирует перистальтические рефлексы и оказывает выраженное тормозящее действие на гладкие мышцы (особенно на внутренний циркулярный слой) посредством неадренергического тормозящего вещества (фактора), -которое еще предстоит окончательно идентифицировать (Hirst Y., 1979). При болезни Гиршпрунга же нервные ганглии отсутствуют; электрофизиологическая запись выявила «спокойную» траекторию с отсутствием тормозящего функционального потенциала или расслабление мышц при стимуляции (Kubota M. et al., 1983). Это отсутствие перистальтического механизма и является первопричиной функционального препятствия в определенном сегменте кишки. Кроме того, отсутствие неадренергических тормозящих нейронов обуславливает тенденцию к сокращению, спазму аганглионарного сегмента.

Гистологические, гистохимические и ультраструктурные исследования показали, что внешние нервные стволы в зоне агангиоза повышены в количестве (Howard E.,

Garrett J., 1970). При этом остается неясным, насколько функционально существенны эти нервные пучки. Констатируется, что при перфузии атропином, пентолам ином изолированного аганглионарного участка) кишки не происходит нормального понижения тонуса или напряжения. Данное обстоятельство дало основание' предположить, что внешние стволы не участвуют в усилении тонуса. Наоборот, результаты стимуляции при возбуждающих функциональных потенциалах и сокращении Дают основания полагать, что эти нервные волокна могут высвобождать трансмиттеры и участвуют в сокращении аганглионарного участка кишки.

Приведенные данные свидетельствуют, что преобладающая клеточная патофизиология болезни Гиршпрунга состоит в отсутствии интрамуральных нервных узлов (ганглиев), что и обуславливает функциональное препятствие в связи с отсутствием (ослаблением) перистальтики. Мышечные клетки, не имеющие нормального «нервного входа», проявляют тенденцию впасть в состояние сокращения, а внешние нервные стволы в ректосигмоидной зоне могут вызвать дальнейшее сокращение. Эти воздействия особенно выражены на уровне внутреннего сфинктера заднего прохода, в котором имеется недостаточность расслабления в ответ на местный раздражитель вышележащего участка прямой кишки. Указанное препятствие обуславливает компенсаторное расширение ободочной кишки.

Согласно современным представлениям, основанным на гистохимических, гистоморфологических 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 нервно-рефлекторных дугах стенки кишки; врожденным и вторичным изменениям кровеносных сосудов, мышечного и подслизистого слоев, слизистой оболочки.

Частота болезни Гиршпрунга на протяжении нескольких десятилетий оценивается по-разному, и статистические данные колеблются от 1:30000—20000 до 1:5000—2000 (Bodian M., 1951; Swenson O., 1968; Passarge E., 1967; Goldberg E., 1984). Тем не менее совершенно очевидно, что в настоящее время эта патология стала встречаться значительно чаще, чем в прежние годы, и в сред-

нем частота ее может быть оценена 1:5000. При этом многие авторы считают, что нижняя граница аганглионарного сегмента всегда совпадает с верхней границей анального канала. Верхняя же граница аганглионарного сегмента довольно широко варьирует. Приводят, в частности, такие данные: у 20% больных аганглиоз ограничивается экстраперитонеальной частью прямой кишки, у 60% — захватывает сигмовидную кишку, у 15% — распространяется на поперечную ободочную и у 5% больных поражена вся толстая кишка (Schenach W. et al., 1977). По Т. Е. Ehgenpreis (1970), аганглиоз прямой кишки встречается в 14—25% случаев, ректосигмоидного отдела — в 77%, от прямой кишки до селезеночного угла — в 4—12%.

Эмбриология болезни Гиршпрунга остается невыясненной. Е. Okamoto, Т. Ueda (1967) объясняют причину аганглиоза с точки зрения нарушения процессов миграции нейробластов. При исследовании эмбрионов человека авторы установили, что ганглиозные клетки автономного интрамурального нервного сплетения образуются путем миграции нейробластов сверху вниз из вагусного нервного гребешка в стенку кишки в определенной временной последовательности: на 6-й неделе эмбриональной жизни нейробласты обнаруживаются в кардиальном отделе желудка, на 7-й — в тонкой кишке и на 12-й — в прямой кишке. Нейробласты заселяют тонкую кишку целиком по всей длине на 7-й неделе. Это сравнительно быстрое рассеивание может наблюдаться и на 8-й неделе, в течение которой восходящая и поперечная ободочная кишка заселяется нейробластами, и из них позднее формируется межмышечное нервное сплетение. Миграция нервных клеток к нижележащим отделам толстой кишки продолжается значительно дольше. Фактически миграция нейробластов к сегменту от левого (селезеночного) изгиба до анального сфинктера занимает 4 нед (с 9-й по 12-ю). Продольные мышцы не формируются до тех пор, пока не заканчивается распределение вагусных нейробластов. Развитие подслизистого сплетения отстает на неделю от срока образования межмышечного. Подслизистое сплетение берет свое начало от нейробластов, которые мигрируют из мышечного сквозь циркулярный мышечный слой в подслизистый.

Таким образом, если парасимпатические нейробласты не могут мигрировать к кишечной стенке на 7-й неделе внутриутробной жизни, то может развиваться аганглиоз

всей толстой и сегментов подвздошной кишки. Ингибция миграции на 8-й неделе дает увеличение аганглиоза лишь толстой кишки, а подвздошная остается непораженной. Нарушение эмбриогенеза на 9-й неделе проявляется агаглиозом нисходящей, сигмовидной и прямой кишки. В период между 10-й и 12-й неделями эмбриологические нарушения обуславливают аганглиоз сигмовидной кишки и ректосигмоидного отдела в разных вариациях.

Многие авторы указывают, что среди больных детей до 80—85% составляют мальчики. Эти данные плюс тот факт, что у 5—9% больных выявляют дополнительно болезнь Дауна, свидетельствуют о генетической обусловленности болезни Гиршпрунга.

Хотя болезнь Гиршпрунга считается генетически обусловленным страданием, имеется немало исследований, прямо или косвенно указывающих на участие в ее возникновении факторов окружающей среды. Описана болезнь у 2 детей, у которых, как было выявлено, ганглионарные клетки имелись очень рано после рождения, но исчезли из дистального сегмента толстой кишки к возрасту 4 мес (Touloukion P., Duncan P., 1975; Fowne V. et al., 1979). Другим доказательством участия какого-то фактора внешней среды может служить описание гистологически подтвержденного диагноза болезни Гиршпрунга только у одного из пары монозиготных близнецов (Moore T. et al., 1979).

Специфический фактор окружающей среды не найден. Тем не менее известно, что, например, уменьшение и дегенерация ганглионарных клеток встречаются при болезни Чагаса, вызываемой паразитом (Ferreira-Santos R., 1961). Более того, разрушение ганглионарных клеток было достигнуто в эксперименте местным вливанием химических веществ (Nukuhara T., Kotani, 1961; Osamoto E. et al., 1967), местной аноксией (Earlam P., 1972). В этой связи придают существенное значение в возникновении и развитии заболевания кислородному голоданию плода.

Таким образом, роль внешних факторов в этиологии болезни Гиршпрунга очевидна. Даже при наличии генетической предрасположенности необходим и вторичный фактор для подменной ингибции миграции нейробластов к различным сегментам кишечника. Таковыми факторами могут быть гипоксия, воздействие химических агентов, повышенной радиации, вирусов и др. Иными

словами, есть основания считать болезнь Гиршпрунга полиэтиологичной.

В последние годы наряду с вопросами этиологии и патогенеза болезни Гиршпрунга широко дискутируются методы диагностики, тактика и результаты лечения.

Диагностика базируется как на традиционных рутинных методах, так и современных Новых. Клинические симптомы, заставляющие заподозрить болезнь Гиршпрунга, хорошо известны: у новорожденных и грудных детей наблюдаются рвота, окрашенная желчью, вздутие живота и задержка стула; у детей более старшего возраста преобладают два последних признака. Клиническая картина довольно вариабельна и зависит от ряда моментов: длины аганглионарного сегмента, компенсаторных возможностей кишечника, качества ухода за больным и др.

Ведущим, базисным методом диагностики и остается *рентгеноконтрастное исследование толстой кишки*. Описано немало различных способов контрастирования пораженного участка, предлагаются разные контрастные вещества, однако наиболее распространенной и доступной является методика ретроградного (рег клизмам) заполнения толстой кишки бариевой взвесью. Достоверным и, можно сказать, патогномичным признаком болезни Гиршпрунга служит наличие суженной зоны в дистальном отделе толстой кишки с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение.

Однако рентгенологическое исследование не дает стопроцентной гарантии в правильной постановке диагноза. Достоверность его оценивается в 75—80%. Типичная рентгенологическая картина чаще отсутствует в период новорожденности, при аганглиозе с поражением короткого и ультракороткого сегмента, полном аганглиозе толстой кишки, а также у лиц с колостомой. У новорожденных еще не успевает развиться супрастенотическое расширение, разница в диаметре аганглионарной зоны и вышележащих отделов незначительна и их трудно различить. Характерные рентгенологические признаки появляются между 18-ми сутками жизни и 3-м месяцем с момента рождения. Короткий (ультракороткий) пораженный сегмент просто невозможно уловить на экране при заполнении кишки бариевой взвесью, а при полном аганглиозе толстой кишки последняя заполняется контрастным веществом равномерно, причем нередко диаметр ее мало отличается от нормального. Значение имеет и вре-

мя наложения колостомы, если она наложена рано в периоде новорожденности на проксимальные отделы colon, суженный участок с переходом в расширение рентгенологически зафиксировать не удастся по тем же причинам, что и у новорожденных.

Недостаточная информативность рентгенологической диагностики предопределила разработку других вспомогательных методов исследования, в частности функциональных. Среди них наибольшее признание получила *аноректальная манометрия*. Данный метод позволяет определить внутрикишечное давление и исследовать ректоанальный рефлекс. Патогенетической предпосылкой информативности измерения указанных параметров служит тот факт, что при болезни Гиршпрунга ввиду повышенного тонуса внутреннего сфинктера внутриректальное давление увеличено. Н далее, при раздражении прямой кишки в норме возникает расслабление внутреннего сфинктера и сокращение наружного до определенных пределов. Этот феномен называют *ректоанальным рефлексом*. Он оказывает торможение тонуса внутреннего сфинктера и, следовательно, расслабление последнего, поэтому он на данном уровне называется *ректоанальным тормозным рефлексом*. Установлено, что при болезни Гиршпрунга наблюдается *обратный ректоанальный тормозной рефлекс*: при раздражении прямой кишки вместо расслабления происходит сокращение внутреннего сфинктера.

Существует много способов исследования функционального состояния прямой кишки и всех компонентов ее сфинктерного аппарата. Принцип манометрического исследования наиболее прост и доступен. Он претерпел значительное усовершенствование, и в настоящее время чаще используется перфузионный метод «открытых катетеров», который заключается в передаче давления через проводник катетеров к датчику и его трансформации в электрический сигнал. Проводником давления в зависимости от применяемого датчика может быть газ или вода. Важным условием является сохранение непрерывности проводника путем перфузии по катетеру газа или воды с замедленной скоростью. Преимущество данного приема заключается в получении градиента внутрианального и внутрикишечного давления.

Вместе с тем многие авторы, критически оценивающие достоверность аноректальной манометрии, указыва-

ют на значительное количество ошибок манометрической диагностики, трудности обследования маленьких детей, отсутствие надежной методики, что обуславливает высокий процент (до 30 и более) недостоверных результатов. Ложноположительные и ложноотрицательные результаты наблюдаются примерно в равной пропорции, иначе говоря, отклонения бывают как в сторону гипердиагностики, так и в сторону гиподиагностики.

Манометрические исследования не в состоянии в полной мере охарактеризовать функцию аноректальной зоны со всеми нюансами и со стопроцентной достоверностью свидетельствовать о наличии или отсутствии аганглиоза в дистальном отделе кишечника. Поэтому клиницисты применяют новые объективные методы диагностики, в частности электромиографию, по отношению к которой также существуют разноречивые мнения. Это, на наш взгляд, можно объяснить недостаточной ^отработанностью методики не только в техническом отношении, но и в клинических условиях. Основанием для применения электромиографии в диагностике болезни Гиршпрунга послужила гипотеза, что нейростологические нарушения при аганглиозе коррелируют с биоэлектрическими явлениями. При отведении биопотенциалов со слизистой оболочки толстой кишки при помощи интралюминальных электродов у здоровых детей получено два вида миоэлектрической активности: медленные ритмические волны, определяющие тонус гладкой мускулатуры, и отдельные высококачественные потенциалы (*spice potenciele*), характеризующие состояние интрамуральной нервной системы. Клиническая апробация метода показала, что при болезни Гиршпрунга отсутствуют высокочастотные (пиковые) потенциалы в зоне аганглиоза.

Указанная методика требует дальнейшего изучения в клинике, в частности относительно показаний - к использованию различных конструкций электродов на этапах обследования больного, целесообразности и информативности электромиографических исследований.

В клинике стала применяться *гистологическая* и *гистохимическая диагностика*, осуществляемая с помощью Дооперационной биопсии стенки прямой кишки. Диагностическая биопсия была предложена и впервые выполнена ^{не на} О. Swenson в 1955 г. Ее цель — выявление клеток ауэрбахова и мейсснера сплетений во взятом участке циркулярного и продольного мышечного слоев. Отсутст-

вне указанных клеток (аганглиоз) объективно подтверждает болезнь Гиршпрунга. Диагностическая ценность биопсии по Свенсону подтверждается многими авторами. При этом подчеркивается, что биопсийный материал обязательно должен включать оба мышечных слоя. Необходимо исследовать все приготовленные срезы, окрашенные гематоксилин-эозином, ибо только серийное исследование дает возможность выяснить истинную картину, причем точность диагностики зависит от высоты биопсии (всегда выше внутреннего сфинктера) и достаточного количества биопсийного материала. Диагностическая достоверность биопсии также не является стопроцентной.

Более простой и надежной считается методика *определения активности тканевой ацетилхолинэстеразы*. В начале 50-х годов при сравнении уровня активности ацетилхолинэстеразы в разных участках толстой кишки при болезни Гиршпрунга было установлено 2—4-кратное ее повышение в дистальном отделе агагдионарного сегмента по сравнению с проксимальным расширенным (Kamib I. et al., 1953). Иначе говоря, установлен факт накопления ацетилхолинэстеразы в зоне аганглиоза. В дальнейшем методика постепенно совершенствовалась, что позволило использовать ее в клинике для дооперационной диагностики болезни Гиршпрунга.

В настоящее время диагноз аганглиоза подтверждают путем *поверхностной (аспирационной) биопсии ректальной слизистой оболочки* и выявления повышения активности ацетилхолинэстеразы в парасимпатических нервных волокнах lamina propria и мышцах слизистой оболочки. Считают, что для исследования вполне достаточно даже очень маленький кусочек слизистой. Процедуру можно выполнять в поликлинических условиях без всякого риска для ребенка, и при этом исключается необходимость биопсии стенки толстой кишки на всю ее толщину, которая может обусловить осложнения. Данная методика находит все более широкое применение. Активность тканевой ацетилхолинэстеразы обычно оценивают как отрицательную, слабоположительную, положительную и резко положительную.

Следует отметить, что данные гистохимических исследований не всегда согласуются с клиническими наблюдениями: многие авторы получали ложноотрицательные результаты.

Тактика лечения болезни Гиршпрунга. Общепризнан-

ным и радикальным считается хирургическое вмешательство, предусматривающее удаление (резекцию) аганглионарной зоны. Данные литературы свидетельствуют о значительном прогрессе в хирургии болезни Гиршпрунга. Прежде всего, резко сокращена летальность, улучшены функциональные результаты лечения. Вместе с тем предметом дискуссии еще остаются многие узловые вопросы, в частности о выборе оптимального срока для радикальной операции, показаниях к паллиативному лечению (наложение привентивной колостомы), выборе метода радикальной операции и оценке ее результатов, об оптимизации лечения в целом.

Если вопрос о необходимости оперативного лечения решен и не вызывает разногласий, то оптимальный срок выполнения радикальной операции еще не установлен. Существует три тенденции: сокращение этого срока вплоть до периода новорожденное™; выжидание с радикальной операцией до возраста 1 года и более и проведение в этот период консервативной терапии (клизмы, слабительные средства и т.п.); расчленение лечения на три этапа: колостомия — радикальная операция — устранение колостомы. Имеются веские основания возражать против раннего вмешательства. Новорожденные и грудные дети плохо переносят сложное хирургическое вмешательство, кроме того, приходится учитывать технические трудности, затруднения анестезиологического плана и послеоперационного выхаживания (Лёнюшкин А. И., 1970).

Все это обуславливает высокую летальность, которая даже у высококвалифицированных хирургов достигает 15—20% (Duhamel H., 1967; Swenson O., 1968; Beauieu M., 1976, и др.). Вместе с тем откладывание операции на поздний срок (5 лет и более) приводит к тяжелым вторичным изменениям в организме больного ребенка — дисбактериозу кишечника, дистрофическим изменениям печени, нарушениям белкового и электролитного обмена и другим, также ухудшающим результаты лечения. Поэтому убедительно утверждение тех авторов, которые рекомендуют производить радикальную операцию в интервале между 1,5 и 3—4 годами, когда указанные соображения в значительной мере утрачивают силу.

Существуют разные подходы к вопросу о колостомии. Некоторые авторы считают, что как только установлен Диагноз болезни Гиршпрунга, в том числе у новорожден -

них, необходимо наложить разгрузочную колостому⁴. (Cass D., 1986). Однако многие возражают против такой категоричности, учитывая тот факт, что новорожденные и дети грудного возраста плохо переносят колостому, как и вообще любой свищ по ходу пищеварительного тракта. Показательны в отношении этого данные немецких хирургов S. Hofmann, F. Reunbein (1966): из 31 новорожденного после наложения колостомы умерли 13, в то время как из 22 лечившихся консервативно — только 2.

Кроме того, имеются многочисленные указания на другую отрицательную сторону колостомии: во время радикальной операции при наличии длительно существующей колостомы трудно визуально установить границу аганглионарного сегмента вследствие сокращения диаметра толстой кишки (Щитинин В. Е. и др., 1984; Nixon H., 1985, и др.). По-видимому, следует согласиться с теми авторами, которые строго дифференцированно подходят к определению показаний для колостомии и осуществляют ее в особо трудных и плохо поддающихся консервативной терапии случаях болезни Гиршпрунга (Лёнюшкин А. И., 1970). При выборе же методики колостомии наиболее целесообразной и оправданной является терминальная (концевая) (Щитинин В. Е. и др., 1984).

Радикальную операцию современные хирурги осуществляют разными методами. После того, как О. Swenson сообщил о благоприятных результатах разработанной им брюшно-промежностной резекции агаглионарной зоны, эта операция вскоре нашла многочисленных сторонников и получила всеобщее признание. Однако вскоре стали появляться сообщения, акцентирующие внимание на трудностях ее технического выполнения, опасностях инфицирования брюшной полости, несостоятельности анастомоза и др. Главные недостатки методики Свенсона состоят в том, что бывает чрезвычайно трудно наложить анастомоз на разные по диаметру концы кишок, более широкий проксимальный приходится «набаривать», что часто обуславливает несостоятельность анастомоза со всеми вытекающими последствиями. Кроме того, нередко во время мобилизации ректосигмоидного отдела нарушаются питание и иннервация тазовых органов, повреждаются семенные пузырьки у мальчиков, что впоследствии обуславливает бесплодие. Сам автор, сообщая в 1957 г. о

200 операциях и анализируя их результаты, отметил большое количество послеоперационных осложнений, среди которых чаще всего наблюдались атония мочевого пузыря и недержание кала. И хотя устранению недостатков классического варианта способствовали модификации других авторов (Исаков Ю. Ф., 1965; Вертенков В. И., 1976; Hiatt P., 1951), все же четко выражена тенденция к отказу от операции Свенсона в пользу других методик.

Положив в основу идею Свенсона, Б. Duhamel (1960) разработал новую методику, состоящую в ректоректальном и трансанальном низведении толстой кишки. Метод Дюамеля также получил широкое признание и распространение. Он упрощает технику Свенсона, предупреждает повреждение иннервации мочевого пузыря и внутренних половых органов, но имеет и определенные недостатки, связанные с возможностью повреждения сфинктерного аппарата, оставление длинной остаточной культи прямой кишки, стеноза анастомоза («паруса») и др. Методику Дюамеля усовершенствовали М. Jгоb (1959), Г. А. Баиров (1963), Н. Л. Куш (1963) и другие, благодаря чему ее стали чаще применять, в том числе и у взрослых.

Принципиально по-новому подошел к техническому решению вопроса резекции аганглионарной зоны при болезни Гиршпрунга итальянский хирург F. Soave (1964). По его методике создается бесшовный анастомоз между демукозированной прямой кишкой и низводимой ободочной, что более физиологично по сравнению с другими методами. Несмотря на это, операция Соаве внедряется в широкую практику медленно. Основными сдерживающими моментами служат трудность демукозации и опасения «панцирного стеноза» в демукозированном участке. Однако многолетний опыт ряда хирургов (Лёнюшкин А. И., 1970—1988; Дерюго Н. К., 1974, Исаков Ю. Ф. и др., 1978, 1985; Polley T. et al.) опровергает эти опасения. В нашей стране операцию Соаве выполняют в основном в модификации А. И. Лёнюшкина.

S. Voiey (1964) разработал методику, несколько напоминающую операцию Соаве. Агаглионарный сегмент пересекают над переходной складкой брюшины. На открытой Уишкв отделяют елшистую оболочку, опускаясь ны Л^б " ^ Р ^ р Д ^ я ' ^ ^ Ц К , брюшины. Затем состоро-
ны промежности ШВДйярны і разрезом рассекают сли-

зистую оболочку в терминальном отделе прямой кишки и встречно демукозируют ее окончательно. Операцию завершают наложением анастомоза между анальным каналом и краем низведенной ободочной кишки.

Прямой анастомоз после демукозации ректального канала по Соаве накладывает также Д. Ю. Кривченя (1986).

D. State (1963) предложил интраабдоминальную, так называемую «переднюю» резекцию аганглионарной зоны с наложением анастомоза конец в конец. Он не выделяет прямую кишку полностью во избежание травмы нервов, идущих к мочевому пузырю и тазовым органам; при этом остается 6—8 см прямой кишки. Одновременно с D.State и независимо от него интраабдоминальную резекцию аганглионарной зоны разработал F. Rehbein (1966), который накладывает интраабдоминальный, но экстраперитонеальный анастомоз, резецируя таким образом большую часть прямой кишки. Ф. Ребейн утверждает, что ему удается при этом глубоко проникать в малый таз благодаря валику, подложенному под ягодицы большого и посредством приподнимания дна таза за лигатуры, укрепленные на специальном ретракторе. Методы Стейта и Ребейна, судя по данным литературы, не нашли значительного числа сторонников ввиду опасения оставления неудаленной части аганглионарной зоны с последующим рецидивом болезни. Такая опасность вполне реальна в случаях, когда нижняя граница аганглиоза совпадает с анальным каналом.

При коротком и суперкоротком сегментах аганглиоза (промежностная часть прямой кишки) резекция пораженного сегмента не может быть технически осуществлена ни одним из перечисленных способов. В этой связи появились предложения рассекать внутренний сфинктер по задней проекции в проекции 6 ч по циферблату (Linn H., 1968) или производить пальцевое* растяжение сфинктеров под общим обезболиванием (Лёиюшкин А. И., 1969). Наибольшее распространение получила сфинктеромиотомия по Лиину, которую нередко используют как дополнительную манипуляцию при операции Ребейна или же в качестве самостоятельного метода (Rehbein F., 1980; Kasoi M. et al., 1971; Jbay R., 1983, и др.).

Следует отметить, что сообщаемые сведения о ближайших и отдаленных результатах применения радикальных операций при болезни Гиршпрунга разноречи-

вы, и анализ представленных данных затруднен, так как весьма существен «разброс» показателей, характеризующих летальность, частоту ранних и поздних осложнений, оценку функциональных результатов и др. Это обусловлено многими объективными и субъективными причинами: отличиями в технике хирургического вмешательства, числе и составе больных по возрасту, продолжительности наблюдений и т.д. Можно отметить лишь некоторые общие тенденции. Так, заметный оптимизм 60-х годов сменился в работах 70–80-х годов более осторожной трактовкой результатов хирургического вмешательства независимо от вида операции. Если ранее во главу угла ставили именно метод операции, то в последнее время, особенно после отказа от операции Свенсона в пользу операций типа Дюамеля, Соаве и других, стали больше внимания обращать на зависимость исходов лечения от возраста, протяженности аганглионарной зоны и объема резекции кишки и других моментов. По данным литературы, в среднем у каждого 3-го ребенка, оперированного по поводу болезни Гиршпрунга, возникают ближайшие и отдаленные осложнения и каждый 20-й умирает. Некоторые авторы, детально проанализировавшие ближайшие и отдаленные осложнения после радикального хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей, выделяют целый ряд диагностических, тактических, оперативно-технических ошибок, обуславливающих осложнения и неудовлетворительные функциональные результаты лечения, а также неудачи, не связанные с действиями хирурга (Дженалаев Б. К., 1981; Атагельдыев Т. А., 1983; Умаров Т. Н., 1983; Лёнюшкин А. И., Атагельдыев Т. А., 1984; Ннфталиев А. З., 1987).

Диагностические и тактические ошибки являются общими для всех видов радикальных операций. В основе таких ошибок лежат неправильная трактовка клинических симптомов и недостаточное обследование больного, а также неудачный выбор срока проведения радикальной операции, недостаточная подготовка ребенка к операции (в том числе отказ от превентивной колостомии в тех случаях, когда кишечник чрезвычайно трудно очистить с помощью сифонных клизм или же ^{Иа_{тм}}юдается тяжелая реакция на клизму), неудачный выбор метода операции, неадекватная оценка хирургом своих возможностей, дефекты послеоперационного ведения больного.

Оперативно-технические ошибки бывают и общими, и специфическими для отдельных методов. Их объединяют в три группы: неправильное определение уровня резекции кишки, дефекты низведения и дефекты создания: анастомоза. Последний род ошибок наиболее типичен для начинающих и малоопытных хирургов. При этом после операции типа Свенсона и Ребейна возникает воспалительный процесс в области анастомоза с несостоятельностью или стенозом его; после операции Дюамеля — повреждение сфинктерного аппарата, образование грубого стенозирующего рубца («паруса»), оставление избыточной культи прямой кишки («мешка»); после операции Соаве — воспалительный процесс в области ректального канала, некроз выведенной культи, стеноз прямой кишки.

Резидуальные функциональные отклонения наблюдаются после всех видов радикальных операций, причем в равной пропорции, при безукоризненной технике их выполнения, что дает основания выделить *причины, не связанные с действиями хирурга*. Так, у части больных эпизодическое недержание кала и газов обусловлено отсутствием до операции навыка к самостоятельному опорожнению кишечника. У других больных причина длительных функциональных расстройств заключается в замедленном развитии адаптационно-компенсаторных процессов на фоне функциональной неполноценности, оставшейся после радикальных корригирующих операций при болезни Гиршпрунга. Продолжительность восстановительного периода далеко не всегда укладывается в рамки традиционно называемого срока 6 мес — 2 года. Примерно 1/2—2/3 оперированных детей можно считать полностью здоровыми к концу 2-го года после операции, а у остальных адаптационно-компенсаторные процессы развиваются более медленно и могут задержаться до периода полового созревания (Лёнюшкин А. И. и др., 1981—1987; Nixon H., 1977; Soave G., 1977; Dodero P., et al, 1984; Heckez W., Holschneider A., 1985, и др.). Для ускорения нормализации деятельности кишечника ряд авторов предлагают схему проведения реабилитационных мероприятий, подбираемых строго индивидуально, что позволяет улучшить конечные исходы лечения (Дженалаев Б. К., 1981; Нифталиев А. З., 1987; Шапкин В. В., 1987; Коломиченко М. Е., 1988).

**ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА
КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И ПРИМЕНЯЕМЫХ
МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЙ**

В основу нашей работы положен анализ результатов комплексного обследования и лечения 224 детей с болезнью Гиршпрунга, находившихся с 1971 по 1990 г. в отделении плановой хирургии НИИ педиатрии АМН СССР и Самаркандском научном центре детской хирургии.

Таблица I

**Распределение больных по возрасту, полу и годам исступления
в стационар**

Возраст, лет	Число больных			Число поступивших в разные годы	
	мальчики	девочки	всего	1971—1979	1980—1990
До 1 года	9	3	12(5)	3	9
1—3 года	72	16	88 (39,2)	29	59
4—7	64	19	83 (37,1)	39	44
8—12	23	11	34 (15,2)	26	8
Старше 12	5	2	7(3,1)	6	1

Примечание. Здесь и в последующих таблицах в скобках указан процент.

Как видно из данных табл. 1, большинство больных составили дети преддошкольной и дошкольной возрастной групп (76,3%). Более чем у половины больных диагноз по месту жительства установлен в возрасте старше 4 лет, и что особенно тревожно, примерно у каждого пятого ребенка болезнь диагностируют в возрасте старше 7 лет, то есть с большим запозданием. И хотя можно отметить определенную тенденцию к «омоложению» контингента больных, все же практические врачи недостаточно четко ориентированы в вопросах ранней диагностики.

Мальчиков было 173 (77%), девочек 51 (23%), то есть в соотношении примерно 3,5:1. Характерна следующая деталь: чем обширнее зона аганглиоза, тем меньше разница в этом соотношении; при поражении практически всей толстой кишки оно равно 1:1. Указанная деталь дает

основание предположить, что в ранней (бесполой) стадии развития эмбриона воздействие вредных факторов внешней среды приводит к обширному поражению кишечника, а позднее эмбрионы женского пола более устойчивы к воздействию тератогенных факторов.

Объем поражения (длина аганглионарной зоны) варьировал довольно широко. Принятое в специальной литературе деление болезни Гиршпрунга на «короткосегментарную» и «длинносегментарную» нуждается в уточнении и детализации как в научно-теоретическом аспекте, так и по соображениям практического характера.

А. И. Лёнюшкин в зависимости от степени распространенности (локализации) выделяет пять основных групп аганглиоза: I — ректальный — а) с поражением промежностного отдела прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом); б) с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом); II — ректосигмоидный — а) с поражением дистальной трети сигмовидной кишки; б) с поражением большей части или всей сигмовидной кишки (болезнь Гиршпрунга с длинным сегментом); III — сегментарный — а) с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке; б) с двумя сегментами и участком нормальной кишки между ними; IV — субтотальный — а) с поражением нисходящей части поперечной ободочной кишки; б) с распространением на правую половину ободочной кишки; V — тотальный — поражение всей толстой, а иногда и части тонкой кишки.

Среди наблюдавшихся нами больных ректальная форма обнаружена у 54 (24,3%), ректосигмоидная — у 158 (70,1%), сегментарная — у 3 (1,4%), субтотальная — у 7 (3,3%), тотальная — у 2 (0,9%).

У 4 (около 2%) пациентов болезнь носила выраженный семейный характер, например, мать и ее два сына, у здоровых родителей — подряд несколько детей (два мальчика; три мальчика и девочка). К сожалению, более подробную генеалогию установить не представилось возможным. Небезынтересным является также наблюдение, когда из монозиготной двойни с болезнью Гиршпрунга родился один ребенок (девочка).

Сопутствующие пороки развития (пороки сердца, гидронефроз, синдактилия и др.) встретились в 5 (около 2%) случаях.

Другие аспекты, характеризующие клинический мате-

риал (симптоматология, общеврачебная и хирургическая тактика и др.) будут освещены в соответствующих главах.

Методы исследования. В процессе выполнения работы и решения поставленных задач реализовалась программа комплексного обследования больных с применением общеклинических, рентгенологических, функциональных, гистохимических, гистоморфологических, бактериологических исследований. При этом оставалась цель выявления нарушений и признаков, патогномных для болезни Гиршпрунга и по возможности способствующих ранней дооперационной диагностики, а также оптимизации лечения.

Общеклинические исследования в специальном комментарии не нуждаются, их по стандартной схеме проводят проктологическим больным любого профиля: выяснение жалоб, анамнез, внешний осмотр, пальпация и перкуссия живота, пальцевое ректальное исследование. Обязательны клинико-лабораторные исследования: анализы крови и мочи, определение уровня белка в сыворотке крови.

Рентгенологическое исследование осуществляли методом ретроградного контрастирования толстой кишки. Подготовка к исследованию заключается в освобождении кишечника от каловых масс очистительными или сифонной клизмой. В некоторых случаях более объективную картину дает исследование на «неподготовленной» кишке.

Техника контрастирования состоит в следующем. Густую бариевую Пасту разводят до жидкой консистенции и набирают в кружку Эсмарха или шприц Жаие. Количество контрастного вещества может колебаться в широких пределах в зависимости от возраста ребенка. Ориентировочные дозы: новорожденным — 30—50 мл, детям в возрасте до 1 года — 50—100 мл; 1—3 лет — 100—300 мл; 4—7 лет — 300—700 мл; старше 7 лет — 700—1000 мл. Ребенка укладывают на трахоскоп в правом косом положении с приподнятым тазом. Газоотводную трубку вставляют в прямую кишку на глубину 4—6 см, вводят через нее контрастное вещество небольшими порциями под легким давлением и следят за прохождением бариевой взвеси под контролем электронно-оптического преобразователя. Осматривают ребенка в разных проекциях, стараясь хорошо вывести ректосигмоидный переход. Делают прицельные снимки в прямой и боковой проекциях,

затем их повторяют после опорожнения кишки. Окончательно судят об изменениях на основании изучения сухих снимков.

Мы никогда не пользовались методом тугого заполнения толстой кишки, которое может извратить истинную картину (в частности, «растянуть» зону аганглиоза).

Весьма информативно изучение рельефа слизистой оболочки супрастенотически расширенной толстой кишки. Для этого пользуются методом двойного контрастирования (барий — воздух). Сначала вводят контрастную смесь и через некоторое время просят ребенка опорожнить кишечник естественным путем. Затем в прямую кишку медленно вводят воздух и делают снимок. Получается особенно контрастная и отчетливая картина слизистой оболочки.

Функциональные исследования выполняли на аппарате Disa-2100 (Дания) в литотомическом положении ребенка. Все исследования зарегистрированы на подканальном термическом пишущем устройстве Disa 21^F 16. Предварительно проводили калибрацию и, кроме того, показатели кривых сопоставляли с данными на экране (Display) аппарата. Продолжительность полного обследования ребенка составляла 30—40 мин.

Исследования выполняли в следующей последовательности:

- непрерывная профилометрия ректоанального давления в покое и при произвольном сокращении;
- изучение моторной активности прямой кишки, внутреннего и наружного сфинктеров;
- одномоментная сочетанная электромнография и манометрия внутреннего и наружного сфинктеров;
- исследование ректоанального рефлекса.

В целях подготовки ребенка к исследованию делали очистительную клизму обыкновенной водой. Исследование проводили спустя 30—60 мин: это время необходимо для адаптации кишечника и сфинктерного аппарата. Седативные и наркотические средства не применяли, поскольку они могут оказать расслабляющее действие на наружный сфинктер, снижая его тонус. Важным условием является налаживание контакта с ребенком. Пальцевое ректальное исследование и подобные манипуляции исключались во избежание дополнительного раздражения.

Непрерывная профилометрия ректоанального давле-

Рис. 1. Катетер с открытым концом для манометрии.

ния 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 (Анам Н., 1985). В связи с возможностью регистрировать давление по всей протяженности анального канала метод позволяет с наибольшей достоверностью определить тонус отдельных компонентов сфинктерного аппарата в покое и силу их при произвольном сокращении.

Методика исследования. В прямую кишку на глубину 7—10 см от слизисто-кожного перехода вводят полиэтиленовую трубку с открытым концом (рис. 1), внутренний диаметр которого составляет 2 мм. Наружный конец его соединяют с цистометром (01ва 21^Р01), по трубке перфузируют углекислый газ со скоростью 5 мл/мин с автоматического перфузирующего устройства (01за 21^Р02). Через 2—3 мин после введения катетера, необходимые для адаптации кишечника на раздражение от его введения, производят запись со скоростью 2 мм/с. В это время катетер из прямой кишки выводят со скоростью 1 мм/с с помощью автоматического устройства (Бика 21^Р02). Профилограмму регистрируют в покое и при произвольном сокращении.

Показатели профилограммы обрабатывают следующим образом: определяют тип кривой, ректальное и максимальное давление и его локализацию в анальном канале, длину последнего.

В норме давление во всех участках прямой кишки существенно не меняется, а при входе в анальный канал оно литически увеличивается, достигая максимума в дис-

тальном отделе, и далее критически снижается при выходе. Таким образом, длина анального канала определяется зоной высокого давления на профилограмме. Ее номинальную величину вычисляют по формуле: $u = \frac{O}{V} - \frac{l}{V}$, где O — длина анального канала; l — длина зоны высокого давления при профилограмме; V — скорость записи; V^1 — скорость удаления катетера из прямой кишки. По этой формуле определяют также локализацию максимального давления.

Исследование моторной функции прямой кишки и ее сфинктерного аппарата проводили манометрическим способом, регистрируя колебания давления в просвете прямой кишки и анального канала.

Методика исследования. После проведения профилометрии ректоанального давления тот же катетер снова вводят в прямую кишку на 7—10 см, после чего низводят его на несколько миллиметров, чтобы конец свободно находился в просвете кишки и не упирался в ректосигмоидный угол. Последнее условие контролируют по показателю давления на экране. Через 2—3 мин после адаптации кишечника со скоростью 2 мм/с. Далее катетер низводят с малой скоростью 1 мм/с и под контролем профиля давления устанавливают на уровне внутреннего сфинктера (примерно 0,5 см дистальнее входа в анальный канал) и производят запись. Таким же образом регистрируют моторную деятельность наружного сфинктера (примерно 0,5 см от наружного анального отверстия).

При изучении моторной функции определяют характер волн, их ритмичность, частоту и амплитуду. С учетом указанных параметров по В. Г. Янчеву (1962) моторную деятельность классифицируют на три типа: нормокинетический, гипокинетический и гиперкинетический.

Одномоментная сочетанная электромиография и манометрия. Электромиография характеризует биоэлектрическую активность мышечных волокон, отражая функциональную возможность сфинктера. Проведение указанной методики биполярным электродом дает возможность суммарно оценить биопотенциал и структурную особенность сфинктерного аппарата. С помощью манометрии определяют давление в просвете анального канала в покое, при произвольном сокращении и рефлекторных реакциях, что отражает функциональную деятельность

Рис. 2. Электрод Н. Аиамы для одномоментной сочетанной электромиографии и манометрии:

1 — «активное», 2 — индифферентное отведение.

сфинктеров. С целью сопоставления функции сфинктера и его потенциальной возможности на определенном анатомическом уровне нами использована одномоментная сочетанная электромиография и манометрия с помощью приспособления, предложенного Н. Аиам (1985). Последнее представляет собой резиновую трубку длиной 10 см и внутренним диаметром 3 мм, в конце которой вмонтировано два кольцевидных электрода шириной 1 мм (рис. 2). Расстояние между активными и индифферентными электродами — 0,8 см.

Регистрацию электромиограмм осуществляли на электромиографе (*Огва 21^T 01*), а манометрию — на цистометре (*Огва 21^P 01*). Запись проводили в покое, при произвольном сокращении и рефлекторных реакциях.

Методика исследования. В том же положении ребенка электрод вводят в анальный канал на глубину 3—3,5 см. Наружный конец трубки соединяют с проводником цистометра, по которому перфузируют углекислый газ со скоростью 5 мл/мин. Активное и индифферентное отведение соединяют с электромиографом. Электрод фиксируют на держалке в горизонтальном положении, больного «заземляют». Через 4—5 мин после адаптации с малой скоростью (1 мм/с) частично выводят электрод под контролем профиля давления и устанавливают на уровне внутреннего сфинктера. Через 1—2 мин одномоментно производят запись, электромиографию и манометрию — вначале в покое, затем при штриховом раздражении перианальной кожи анальный рефлекс, далее при кашле-вом движении и при произвольном сокращении.

Таким же образом электрод устанавливают на уровне наружного сфинктера и производят запись в идентичном порядке.

Полученные электромиограммы обрабатывали по общепринятой методике, описанной в отечественной литературе (Персон Р. С., 1969; Тамарадзе Д. И., 1970; Белоярцев Ф. Ф., 1980). Исследуют общую структуру электромиографии, амплитуду и частоту биопотенциалов в покое, при произвольном сокращении и рефлекторных реакциях, скорость «рекрутирования» мотонейронов, то есть время от появления первого колебания до установления максимальной амплитуды потенциалов в период произвольных сокращений. При обработке манометрических сведений учитывают амплитуду сокращения сфинктеров при произвольном сокращении и рефлекторных реакциях. Важным аспектом данного исследования является изучение корреляции показателей манометрии и электромиографии.

Исследование ректоанального рефлекса. При раздражении прямой кишки в норме возникает расслабление внутреннего сфинктера и сокращение наружного до определенной степени. Этот феномен называют *ректоанальным рефлексом*. Происходит торможение тонуса внутреннего сфинктера и, следовательно, расслабление последнего, поэтому указанный рефлекс называют *ректоанальным тормозным рефлексом*.

Ректоанальный рефлекс отражает нейрорефлекторную взаимосвязь прямой кишки с ее сфинктерным аппаратом и важный момент держания и опорожнения каловых масс. Нами он исследован параллельно с субъективными ощущениями ребенка во время раздражения прямой кишки для изучения нейрорефлекторной взаимосвязи прямой кишки и ее сфинктерного аппарата с нейропсихическим статусом ребенка.

Для регистрации рефлекса применена одномоментная сочетанная электромиография и манометрия. Раздражение вызывали быстрым раздуванием латексного баллончика размером 5X3 см в конце полиэтиленового катетера. Рефлекс регистрировали и на уровне внутреннего и наружного сфинктеров.

При исследовании ректоанального тормозного рефлекса учитывали следующие параметры: порог рефлекторной чувствительности, то есть минимальный объем баллона, вызывающий расслабление сфинктера; порог

субъективной чувствительности — минимальный объем, который чувствует больной; порог позыва к дефекации — минимальный объем, вызывающий отчетливый позыв к дефекации; порог полного раскрытия внутреннего сфинктера — минимальный объем, при котором давление на уровне внутреннего сфинктера равно нулю в длительный период времени; порог нетерпимости — максимальный объем, который больной может переносить.

При исследовании ректоанального рефлекса на уровне наружного сфинктера учитывали: порог сокращения — минимальный объем, который вызывает сокращение сфинктера; порог расслабления — минимальный объем, вызывающий расслабление. Важным условием исследования является контакт с ребенком, которому необходимо разъяснить перед процедурой все ее нюансы и задачи во избежание неверной субъективной информации.

Методика исследования. Баллончик вводят в прямую кишку в зависимости от возраста на глубину 6—8 см. Затем рядом устанавливают электрод для одномоментной сочетанной электромиографии и манометрии на уровне внутреннего сфинктера. Электрод фиксируют на держалке в горизонтальном положении и катетер баллончика соединяют со шприцем Жане. После 2—3-минутной паузы начинают проводить запись. Рефлекс вызывают путем быстрого раздувания баллончика воздухом в течение 1—2 с, начиная с объема 10 мл. В последующем воздух из баллончика отсасывают полностью и вновь раздувают с увеличением объема на 10—20 мл. Момент вызова рефлекса и параллельное субъективное ощущение ребенка (чувство вздутия живота, позыв к дефекации, терпимости и т.п.) отмечают соответственно каждому параметру. Далее, оставляя баллончик на месте, электрод низводят до уровня наружного сфинктера и регистрируют ректоанальный рефлекс прежним образом.

При обработке результатов рефлексометрии определяют порог указанных параметров, характер (сокращение, расслабление), амплитуду и продолжительность рефлексов.

Функциональные исследования ректоанальной зоны выполнены у 56 детей (204 исследования).

Кроме того, проводили реогепаатографию для суждения о состоянии кровообращения в печени. Целесообразность такого исследования продиктована имеющимися в

литературе указаниями на морфологические изменения печеночной паренхимы при болезни Гиршпрунга вследствие хронической каловой интоксикации (Атагельдыев Т. А., 1969).

Использован отечественный реограф 4РГ-1А, выход которого подключали к шестиканальному электрокардиографу «Кардиовар-6» фирмы Альвар. Скорость движения бумаги составляла 50 мм/с. Калибровочное сопротивление составляло 0,1 Ом. Детей исследовали в горизонтальном положении через 2 ч после приема пищи, после 10-минутного отдыха. Запись проводили при задержке дыхания после спокойного выдоха.

При регистрации реогепатограмм применяли прямоугольные электроды. Активный электрод (3X4 см) накладывали спереди на уровне реберной дуги по правой среднеключичной линии; пассивный (6X10 см) — сзади по правой лопаточной линии на уровне нижней границы легкого, над областью абсолютной печеночной тупости. У всех больных синхронно с объемной реогепатограммой регистрировали дифференциальную реограмму, электрокардиограмму и фотокардиограмму. Реограмма печени представляет собой кривую, по которой можно судить об интенсивности и динамике кровенаполнения сосудов с учетом состояния их упругоэластических (тонических) свойств.

Для оценки реогепатограмм проводили качественный и количественный анализ. Качественный анализ заключался в визуальной оценке составных частей пульсового комплекса: конфигурации, подъема кривой, вершины, спуска, инцизуры и дикротической волны. Количественный анализ включал измерение амплитуды И временных интервалов параметров и вычисление следующих показателей.

1. Реографический систолический индекс (РИС), который является основным показателем интенсивности кровотока через исследуемую область и вычисляется по формуле: $РИС = \frac{А}{Е}$, где А — высота систолической волны в миллиметрах, Е — высота калибровочного индекса.

2. Реографический диастолический индекс (РИД), определяемый по формуле: $РИД = \frac{Д}{В}$, где В — высота диастолической волны в миллиметрах.

3. Амплитудно-частотный показатель (АЧП), более де-

тально характеризующий интенсивность кровотока в печени с учетом ритма сердечных сокращений и определяемый как отношение РИС к длительности сердечного цикла (Конощенко Г. В., 1967).

4. Отношение диастолической волны (В) к высоте систолической волны (А), информирующее о состоянии венозного оттока и частично о притоке крови по воротной вене.

5. Продолжительность быстрого подъема систолической волны (Х—А) измеряется от начала подъема кривой до самой высокой точки вершины и характеризует пульсовое кровенаполнение органа, а также способность сосудов к растяжению под воздействием притекающей к ним крови.

6. Внутрицикловые систолические и диастолические показатели, где а — продолжительность систолической волны в секундах, в — продолжительность диастолической волны в секундах.

По всем перечисленным показателям можно судить о кровопоступлении в печень и об оттоке крови из печени. Оценку особенностей полученных кривых проводили путем сопоставления с аналогичными показателями здоровых детей (Красина Г. А., 1967; Осколкова М. К., Красина Г. А., 1980). Индивидуальный анализ реогепатографических показателей осуществляли с учетом колебаний ± 2 от нормы.

Морфологические исследования удаленного во время операции сегмента толстой кишки выполнены у всех 224 больных. Срезы брали из суженного участка, переходной зоны и расширенного отдела. Изучено более 100 препаратов. Методы гистологической обработки: импрегнация азотнокислым серебром по способу Бильшовского — Гросса, окраска гематоксилин-эозином и гематоксилин-пирофуксином по способу Ван-Гизона.

Гистоморфологически исследовали и *биоптаты печени*, взятые во время основного хирургического вмешательства у больных, состояние которых квалифицировалось тяжелым в связи с хронической каловой интоксикацией. Исследования выполнены у 7 детей 3—8-летнего возраста в целях изучения реакции печени на повышенную нагрузку по нейтрализации токсинов.

Общую гистологическую картину изучали на препаратах, окрашенных гематоксилин-эозином. Соединительнотканые элементы и коллагеновые волокна выявляли окраской по Ван-Гизону. Для изучения состояния аргирофильного каркаса препараты окрашивали по Гомори; содержания углеводов в печеночных клетках — по Бесту, для выявления жиров — Суданом III.

Гистохимические исследования включали определение активности тканевой ацетилхолинэстеразы (АХЭ), а также активности окислительно-восстановительных ферментов.

Активность тканевой АХЭ определяли методом Karnowsky — Roots (1964). С помощью биопсийных щипцов забирали кусочки слизистой оболочки прямой кишки, обращая внимание на то, чтобы в биоптате обязательно была слизистая оболочка вместе с подслизистым слоем. Полученные кусочки (0,2X0,3 см) нареза-ли в криостате при температуре -30°C ; срезы толщиной 10 микрон помещали на предметные стекла (по 5 на стекло). Из каждого кусочка делали до 20 срезов. Реакцию оценивали как резко положительную (+H-), положительную (-|-|-), слабо положительную (+) и отрицательную (-).

Активность окислительно-восстановительных ферментов определяли количественным гистохимическим методом по Р. П. Нарцисову (1969). Исследовали сукцинатдегидрогеназу (СДГ), лактатдегидрогеназу (ЛДГ), малатдегидрогеназу (МДГ), α - глицерофосфатдегидрогеназу (α -ГФДГ), изоцитратдегидрогеназу (изо-ЦДГ), β - оксипутиратдегидрогеназу (β -ОБДГХ), глютаматдегидрогеназу (ГДГ), глюкозо-6-фосфатдегидрогеназу (Г-6-ФДГ), инозин-5-фосфатдегидрогеназу (И-5-ФДГ) в слизистой оболочке кишки, удаленной во время операции, и поперечнополосатой мышце, взятой при рассечении тканей. За условную единицу активности принимали количество микромолей формазана, образованного 1 мг белка за 1 мин ($O = \frac{\text{мкмоль ФР мазана}}{1 \text{ мг белка}}$).

В лимфоцитах периферической крови количественным цитохимическим методом определяли активность СДГ в мазках крови, взятых перед операцией.

Полученные данные сопоставляли с помощью корреляционного анализа с клинико-лабораторными показателями и с изменениями солнечной активности (по числам

Вольфа периода эмбриогенеза ребенка, данные Мурманского управления ГМЦ).

Бактериологические исследования проводили в целях изучения состава микрофлоры кишечника.

Методика исследования. Забор кишечных выделений производили с помощью ректальных трубок. В консерванте (глицериновая смесь) материал доставляли в лабораторию. Изучали в динамике качественные и количественные изменения микробного пейзажа каждого ребенка в 3—6 пробах. Кишечные выделения исследовали на наличие патогенных (шигеллы, сальмонеллы, энтеропатогенные кишечные палочки), условно-патогенных энтеробактерий (лактозонегативные и гемолитические эшерихии, протей, патогенный стафилококк), грибов и В. Ы-Нгшт.

Для выявления патогенных энтеробактерий материал засеивали на ряд селективных и дифференциальных питательных сред — Плоскирева, Левина, Эндо, висмут-сульфат, агар и селенитовый бульон.

Для обнаружения условно-патогенных энтеробактерий и грибов использовали дополнительные питательные среды — 5% кровяной агар, 6,5% молочно-солевой агар и среду Сабуро. Выделение подозрительных колоний и идентификацию культур проводили по общепринятой методике. Для выявления В. Ысит применяли среду В1аигоск.

При исследовании кишечных выделений в целях обнаружения В. ЫШгит 1 г испражнений растирали в ступке с 9 мл изотонического раствора хлорида натрия и оставляли на 10—15 мин. Из верхнего слоя полученной суспензии делали ряд серийных разведений в изотоническом растворе хлорида натрия с 10^{-3} до 10^{-11} . Из разведений с 10^{-3} до 10^{-11} производили посев в селективную для В. ЫНсит среду В1аигоск, разлитую по 10 мл в пробирки и подогретую на водяной бане в течение 45 мин. Посевы инкубировали в термостате при температуре 37°C в течение 48 ч. Из пробирок, где наблюдались помутнение среды, отдельные колонии или тяжи, делали мазки и окрашивали их по Граму. В. Ышлп представляют собой грамположительные палочки, иногда с утолщенными концами, расположенные в виде римской цифры V или отдельных скоплений, напоминающих китайские иероглифы.

У детей, которым для нормализации кишечной флоры

назначали лечение колибактерином, кишечные выделения исследовали и на приживаемость *V. coli* М-17. Производили дополнительный посев материала на чашки со средой Эндо, в которой 1% раствор лактазы заменен 1% раствором сахарозы (эндосахарозные чашки). На следующий день производили подсчет процента сахарозоположительных колоний к общему числу колоний, выросших на чашке, и снятие 10 сахарозоположительных колоний на скошенный столбик со средой Рассель-2. На 3-й сутки культуру со средой Рассель-2 агглютинировали на стекле со специфической сывороткой *V. coli* М-17, разведенной 1:10.

ГЛАВА III

РЕЗУЛЬТАТЫ ПАРАКЛИНИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ РЕКТОАНАЛЬНОЙ ЗОНЫ

При комплексном исследовании функции ректоанальной зоны нами учитывались соответствующие параметры, полученные у здоровых детей (контрольная группа). Наша цель заключалась в уточнении физиологии накопления, держания и эвакуации каловых масс в возрастном аспекте. Выполнение функциональных исследований для установления возрастных нормативов и уточнения физиологических механизмов ректоанальной зоны и представляет особую ценность, так как до настоящего времени в доступной нам литературе подобные сведения не представлены. Поэтому от точности Полученных параметров, их интерпретации во многом зависит возможность их дальнейшего применения при различной патологии, в частности при болезни Гиршйрунга.

Профиль ректоанального давления *в норме* на всем протяжении прямой кишки существенно не меняется. Среднее- ректальное Давление составляет $11,25 \pm 0,25$ см вод .ст. С возрастом давление увеличивается незначительно. Статистически достоверное отклонение наблюдается лишь у детей старшешкольной группы по отношению к преддошкольной — на $1,62 \pm 0,03$ см вод. ст. больше ($>P < 0,05$). Изучение профиля анального давления

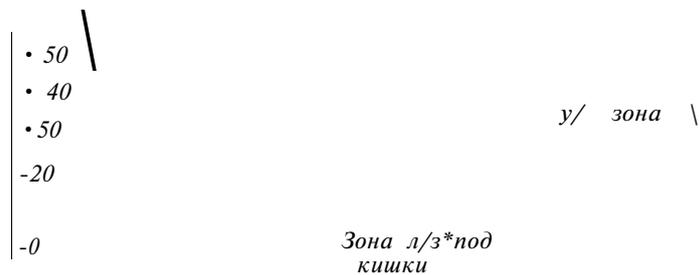


Рис. 3. Профилограмма ректального давления у здорового ребенка в норме в покое (А) и при произвольном сокращении (Б).

-15

\-5

Рис. 4. Манометрическая запись моторной функции прямой кишки в норме.

показало, что оно при входе в анальный канал литически увеличивается, достигая максимума в определенной точке, а затем критически снижается в дистальном отделе. Участок высокого давления на профилограмме отчетливо представляет зону протяженности анального канала. Точка максимального давления и его локализация в анальном канале имеют значение в определении функционального состояния сфинктера. Именно эти параметры определяют, какой компонент сфинктерного аппарата создает больше всего герметизм. Непрерывная профилометрия дала возможность изучить эти параметры. Полученные данные показали, что максимальное давление в анальном канале в покое и при произвольном сокращении локализуется соответственно на $0,53 \pm 0,02$ и $0,73 \pm 0,05$ см от слизисто-кожного перехода, что указывает на место расположения наружного сфинктера и его действие в механизме держания. При произвольном со-

крашении увеличивается не только давление в анальном канале, но и его длина (рис. 3).

При *болезни Гирипрунеа* ректальное давление заметно повышено и составляет 16,59 см вод. ст., то есть на 47,5% выше нормы (11,24 см вод ст.; $P < 0,001$).

Типовой характер профилограммы анальной зоны существенно не отличается от нормы. Длина анального канала в покое и при произвольном сокращении, максимальное давление в нем также идентичны таковым у здоровых детей.

Моторная деятельность, отражающая автономное нервное состояние ректоанальной зоны, является важным показателем ее функции. Исследуя моторную функцию у здоровых детей в покое, мы констатировали, что прямая кишка имеет ритмические сократительные движения с однотипными волнами (рис. 4), частота которых составляет $21,94 \pm 0,55$ об/мин, а амплитуда $1,41 \pm 0,6$ см вод. ст. Абсолютная ритмичность моторной деятельности отмечена у 84% детей, а небольшая аритмия — у 16%. В возрастном аспекте количественные и качественные характеристики моторной функции прямой кишки не имели существенных отклонений. При изучении моторной функции внутреннего сфинктера отмечены два типа волн (рис. 5, А): медленные с частотой $10,1 \pm 0,28$ об/мин, амплитудой $6,35 \pm 0,29$ см вод. ст. и частые спайкообразные — соответственно $43,37 \pm 0,76$ об/мин и $0,6 \pm 0,04$ см вод. ст. На уровне наружного сфинктера наблюдали в основном медленные волны (рис. 5, Б) с частотой $9,27 \pm 0,27$ об/мин и амплитудой $7,4 \pm 0,4$ см вод. ст. Спайкообразные волны в большинстве случаев были мало выражены, отчетливо — лишь в 30% случаев. Суммарная биоэлектрическая активность отдельных компонентов сфинктерного аппарата, регистрируемая нами внутрианальным биполярным электродом, выражает органическую и функциональную полноценность. При анализе полученных данных электромиографии выявлено прямопропорциональное соотношение между величиной повышения амплитуды биопотенциала и возрастом ребенка (табл. 2), что можно объяснить развитием сфинктерного аппарата с возрастом, увеличением функционирующих мышечных единиц.

Зарегистрированные электромиограммы относились к I типу по классификации Ю. С. Юевич (1963). Средняя

Рис. 5: Манометрическая запись анальных сфинктеров в норме:
 А – внутреннего; Б – наружного.

частота колебаний биопотенциалов в покое составила $138,2 \pm 6,6$ Гц. Средняя величина времени рекрутирования мотонейронов составила $226,5 \pm 16,8$ мс, которая с возрастом умеренно снижается ($P < 0,05$). Этот факт можно объяснить созреванием нервно-мышечного аппарата сфинктеров.

Таблица 2

Показатель электромиография сфинктеров (в микровольтах) у детей разного возраста в норме в покое (числитель) и при произвольном сокращении (знаменатель)

Возраст, лет	Сфинктер	
	внутренний	наружный
3–7	$33,18 \pm 1,62$	$46,5 \pm 2,88$
	$67,73 \pm 1,58$	$110,9 \pm 15,16$
7–12	$38,0 \pm 2,26$	$56,0 \pm 1,97$
	$80,5 \pm 7,62$	$113,0 \pm 10,23$
Старше 12	$39,5 \pm 2,17$	$66,5 \pm 8,03$
	$95,5 \pm 10,65$	$159,0 \pm 16,22$

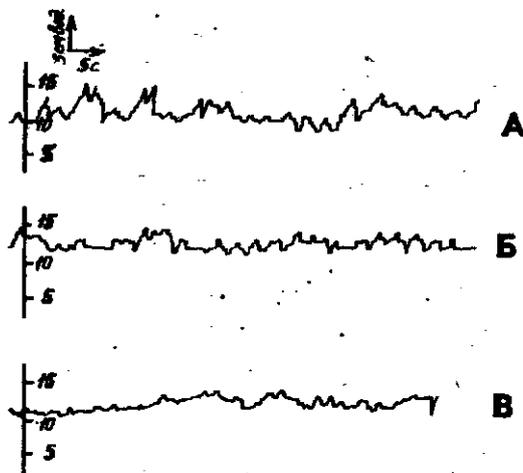


Рис. 6. Варианты манометрической записи моторной функции прямой кишки при болезни Гиршпрунга: А — гиперкинетически*; Б — нормокINETически». Б — гипокINETический.

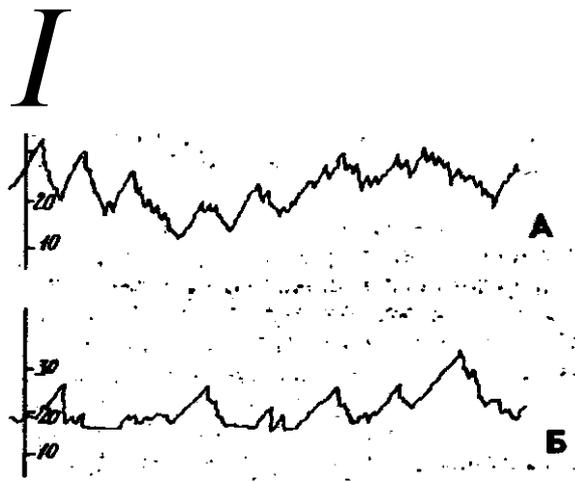


Рис. 7.-Моторика внутреннего сфинктера в норме (А) и при болезни Гиршпрунга (Б).

При болезни Гиршпрунга в моторной деятельности прямой кишки зафиксировано три типа кривых: типеркинетический (46,5%), нормокинетический (28,4%) и гипокинетический (25,1%) (рис.6). ГиПер- и гипокинетический варианты сопровождались аритмией моторной деятельности.

При изучении моторной функции сфинктерного аппарата, в частности внутреннего сфинктера, отмечено снижение частоты медленных волн на 63,7% по сравнению с нормой ($P < 0,001$) с существенным повышением их амплитуды на 52,8% ($P < 0,001$) (рис.7). При этом ритмичность сократительных движений значительно ниже нормы ($P < 0,05$).

Частота частых волн количественно умеренно повышена — на 4,5 об/мин (10,4%; $P > 0,05$).

Показатели электромиографии внутреннего и наружного сфинктеров значимых отклонений от нормы не представляли.

При сочетанной монометрии и электромиографии важным аспектом исследования явилось изучение корреляции давления и биопотенциалов. У здоровых детей этот параметр отчетливо выявляется при произвольном сокращении (рис. 8). Отмечено, что при повышении давления на 1 см вод. ст. в момент произвольного сокращения увеличивается на $2,42 \pm 0,6$ мкВ биопотенциал сфинктера. Такая же зависимость наблюдалась при рефлекторных реакциях.

Одним из основных компонентов в физиологии ректоанальной зоны является ректоанальный рефлекс, обеспечивающий связь между прямой кишкой и ее сфинктерным аппаратом. Анализ данных, полученных при изучении ректоанального тормозного рефлекса, показал субъективный характер приема исследования у детей младшей возрастной группы, ио более объективное значение имеет у старших детей. Выявлена закономерность при констатации пороговых параметров: 1) в большинстве исследований (88,8%) порог-рефлекторной чувствительности совпадал с порогом субъективной чувствительности или предшествовал ему; 2) выявлена значительная разница между порогом субъективной чувствительности и порогом позыва к дефекации ($P < 0,001$), при которой объем раздражения второго порога почти в 2,5 раза больше первого; 3) порог позыва к дефекации всегда предшествовал порогу полного раскрытия внутреннего сфинкте-

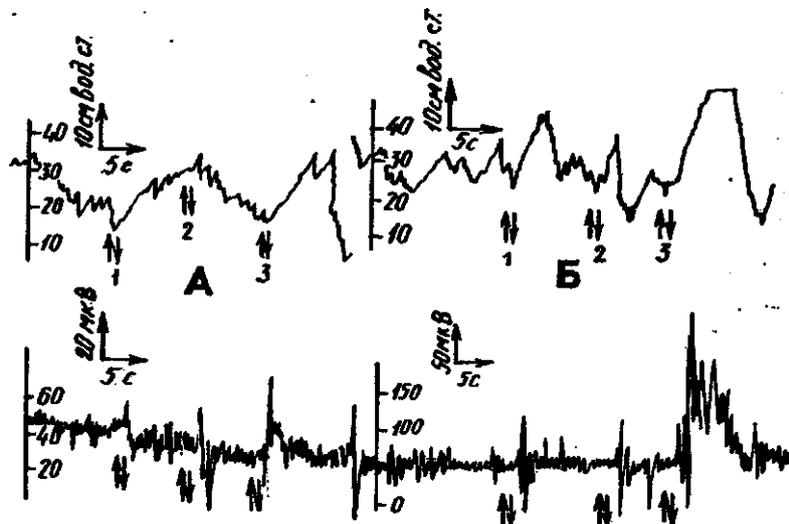


Рис. 8. Одновременная сочетанная манометрия и электромиография ректоанальной зоны у здорового ребенка.
 А — внутренний сфинктер, Б — наружный. 1 — анальный рефлекс, 2 — кашлевой, 3 — произвольное сокращение.

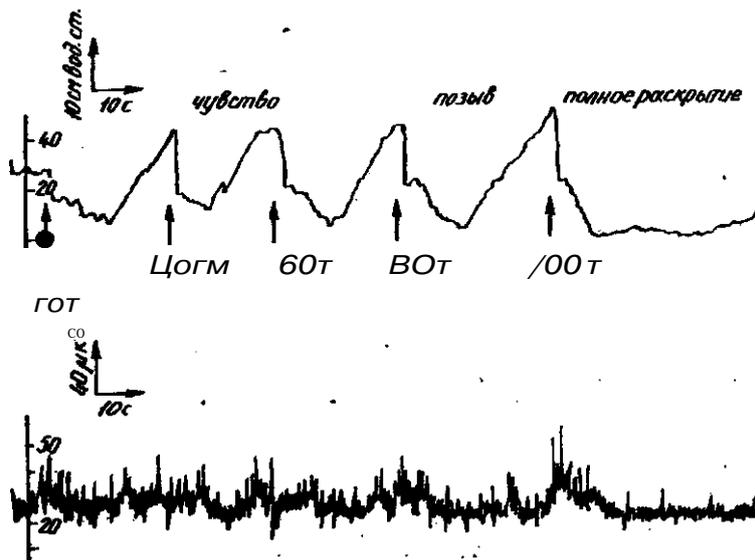


Рис. 9. Запись ректоанального рефлекса внутреннего сфинктера в норме.

ра, при этом последний по объему раздражения на 26% превышал первый ($P < 0,05$); 4) порог нетерпимости оказался на 76,8% больше порога полного раскрытия внутреннего сфинктера; 5) имеется прямая зависимость между повышением объема раздражающего баллончика, глубиной и длительностью расслабления внутреннего сфинктера (рис. 9); 6) прослеживается корреляция между увеличением порогов раздражения и амплитудой расслабления с возрастом ребенка.

При исследовании ректоанального рефлекса не получено ложноотрицательных результатов.

При *болезни Гиршпрунга* одномоментная сочетанная манометрия и электромиография показала корреляцию биопотенциалов и давления при произвольном сокращении и рефлекторных реакциях. При этом зафиксировано повышение вольтажа на $2,51 \pm 0,81$ мкВ при повышении давления на 1 см вод. ст.

Исследование ректоанального рефлекса при различных физиологических нагрузках представило особую ценность для выяснения патогенетического звена хронических запоров. Полученные нами данные показали, что этот рефлекс качественно и количественно значительно отличается в зависимости от причины запоров. Выявлены следующие закономерности:

— у большинства детей с болезнью Гиршпрунга ректоанальный тормозной рефлекс оказался *отрицательным*, то есть при раздражении прямой кишки баллончиком внутренний сфинктер вместо расслабления производит сокращение (рис. 10). При этом отмечена прямопропорциональная зависимость между силой нанесенного раздражения и длительностью сокращения. Лишь у одного ребенка рефлекс оказался положительным и еще у одного не вызывался. На уровне наружного сфинктера патологических изменений не выявлено;

— у всех детей, страдающих функциональными запорами, ректоанальный тормозной рефлекс оказался положительным. При этом отмечено неполное и медленное раскрытие внутреннег,сфинктера у 42,6% Детей. У 84% детей отмечено увеличение порога субъективной чувствительности, особенно порога позыва к дефекации.

Показатели ректоанального рефлекса в норме и при различных видах хронических запоров, представленные в

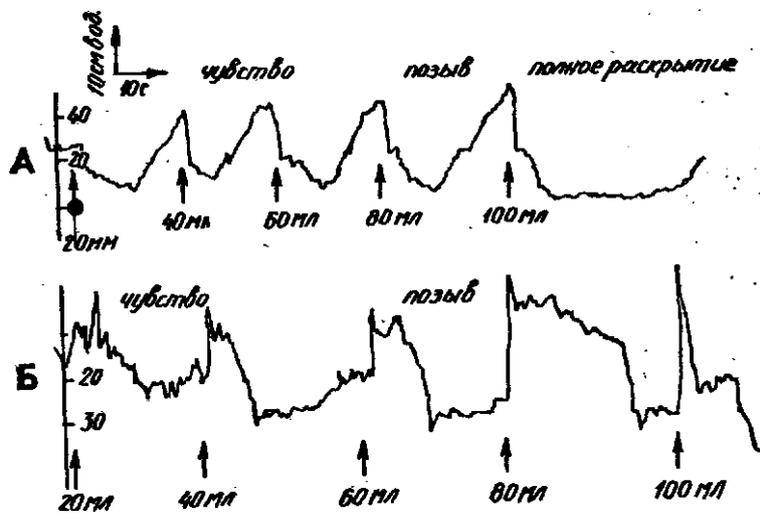


Рис. 10. Ректоанальный рефлекс внутреннего сфинктера в норме (А) и при болезни Гиршпрунга (Б).

табл. 3, позволяют утверждать, что при болезни Гиршпрунга опорожнение кишечника от каловых масс затруднено не только вследствие анатомо-морфологических изменений, наличия аганглионарной зоны, но и ввиду сопутствующих нарушений со стороны функциональных механизмов. Нарушено чувство позыва к дефекации, что свидетельствует о дефектах формирования условорефлекторных связей.

РЕОГЕПАТОГРАФИЯ

Предварительное суждение о функциональном состоянии сосудов печени создавалось на основе качественного анализа кривых реогепаграмм 34 больных. Так, инвертированный вид выявлен в 30% случаев, двухфазная кривая с (-) первой фазой — в 8%, ступенеобразная анакрота — в 15%, пресистолическая волна — в 19%, систолидиастолическое плато — в 15%, уплощение вершины систолической волны и диастолическое плато — в 27%, сглаженность или отсутствие инцизуры — в 30%, высокая диастолическая волна — в 27%, нормальный вид кривой; — в 23%.

Таблица 3

Показатели исследуемых параметров	Здоровые дети	Функциональный запор	Болезнь Гиршпрунга
<i>Внутренний сфинктер</i>			
Порог рефлекторной чувствительности			
1	20,11 ± 0,68	<u>22.6ds0.94</u>	<u>26.52drl.86</u>
2	17.18±0,7	<u>16.48ds0.92</u>	<u>17.13ds0.94</u>
3	16,5±0,9	18.4±1.2	Ю.7±0,7
Порог субъективной чувствительности			
1	<u>23.06db1.71</u>	26.52±1,95	27,39±2,0
2	<u>19.17db0.76</u>	<u>18.83dsl.13</u>	<u>17.83ds0.99</u>
3	<u>18.44db0.91</u>	18.91 ± 1.2	11.3±0,7
Порог позыва к дефекации			
1	<u>56.11db1.88</u>	69,13±Я,43	57,3±3,36
2	27,3±0,9	<u>26.48dsl.01</u>	<u>24.17sfcl.47</u>
3	<u>25.53db1.42</u>	32,9±2,3	16,9±1,1
Порог полного раскрытия внутреннего сфинктера			
1	70,68±3.09	84.78±2;94	
2	<u>30.32db1.24</u>	<u>31.61db1.32</u>	Сокращение
3	27,66±1.3	40.0±1.9	
Порог нетерпимости			
1	<u>125.0db3.62</u>	147,39±8,34	114,35 ± 3,76
2	33,42±1.09	33.04±1.22	29,74±1,38
3	39,78±2,0	41.5±2,4	23,1 ± 1.4
<i>Наружный сфинктер</i>			
Порог сокращения			
1	19,35±0,92	<u>19.45dsl.47</u>	17.0±0,85
2	12.45±0,84	10,0±0,6	7.2±0,23
3	9,06±0,51	Ю,1±0,7	7.5±0.4
Порог расслабления			
1	<u>51.28db2.49</u>	65,0±2.05	57,14±1,55

Продолжение табл. 3

Изученные параметры	Здоровые дети	Функциональный запор	Болезнь Гиршпрунга
2	15,68±1,13	9.4±0,59	12.5±0,66
3	13,91 ± 0.62	16.2±1,0	12.9±0,7

Примечание. 1— объем баллончика в миллиметрах, 2 — амплитуда рефлекса в сантиметрах водного столба, 3— время рефлекса в секундах. •

Реограмма печени в наиболее типичных случаях состоит из пресистолической, систолической и диастолической волн. Пресистолическая волна выражена не у всех детей. По мнению большинства исследователей, она связана с сокращением предсердий и возникающим в это время препятствием оттоку крови по печеночным и полым венам. Систолическая волна отражает суммарную картину поступления в Печень портальной артериальной крови, причем амплитуда систолической волны, форма вершины больше обусловлены пульсовыми изменениями кровотока в а.периАса (Грумнский В. С., 1969). На формирование диастолической волны влияет характер портального кровотока и оттока крови по печеночным венам. Последний в значительной степени зависит также от венозного кровотока в правое предсердие.

У 8 детей реогепатограммы имели инвертированный вид, причем у 4 из них анакрота имела ступенеобразный вид, что можно расценивать как диссоциацию притока артериальной и портальной крови. Клинически у этих детей отмечались увеличение окружности и изменение конфигурации живота, выраженная каловая интоксикация. Следовательно, необычная форма кривых обусловлена этими факторами, а также повышением внутрибрюшного давления и затруднением работы сердца в связи с высоким стоянием диафрагмы.

Уплощение вершины систолической волны и особенно образование плато, а также сглаженность или отсутствие диастолической волны и инцизуры свидетельствуют о затруднении артериального притока крови по артериальной системе и о повышении тонуса, снижении растяжимости сосудистой стенки артерии, замедлении скорости портального кровотока (Крель П. Е., 1971).

Высокое расположение диастолической волны является показателем затрудненного венозного оттока.

Результаты количественного анализа реогепаграмм показали, что у данного контингента больных отмечено снижение показателей интенсивности кровенаполнения по сравнению с таковыми у здоровых детей, в том числе реографические систолический и диастолический индексы и амплитудно-частотный показатель. Реографический систолический индекс, характеризующий величину и скорость систолического притока крови в печень, был снижен у половины детей на 33—61,5%. Снижение реографического диастолического индекса отмечено у 5 детей, что объясняется значительным замещением печеночной паренхимы соединительной тканью, уменьшением внутрпеченочного сосудистого русла. Увеличение реографического диастолического индекса определено у трети обследованных, что достоверно свидетельствует о застойных явлениях в печени. У 42% детей был снижен амплитудно-частотный показатель, характеризующий величину объемного кровотока в печени в единицу времени, с 25 до 61%. Более чем у половины больных была изменена продолжительность быстрого подъема систолической волны: увеличена у половины обследованных и уменьшена у 2 детей. Удлинение этого показателя указывает на замедленное растяжение сосудистой стенки при поступлении крови, а укорочение — на уменьшение притока крови в печень.

Показатель отношения амплитуды диастолической волны к систолической также был существенно увеличен у половины детей, что свидетельствует о замедлении оттока крови по венозной системе в диастоле и частично о притоке по воротной вене в систоле.

Дифференцированный анализ количественных показателей реогепаграмм позволил разделить всех обследованных детей на три группы:

— первую составили 13 больных с нормальными или повышенными значениями амплитудно-частотного показателя и реографического систолического индекса. Вероятно, в ответ на хроническую каловую интоксикацию и анемию в организме у этих больных включаются компенсаторные механизмы, поддерживающие кровопоступление и интенсивность кровообращения в органе на должном уровне (рис. 11);

— во вторую включены 13 больных с низкими ампли-

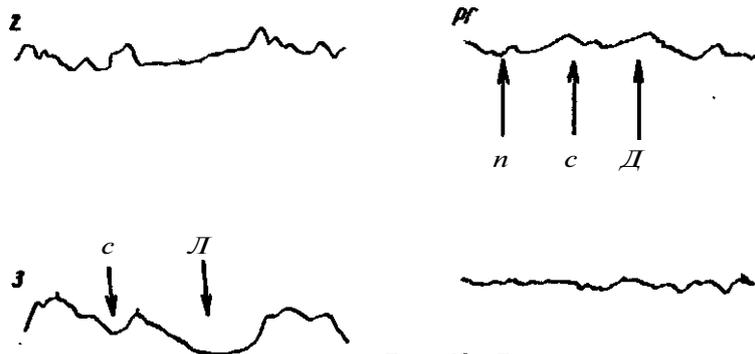


Рис. 11. Электрокардиограмма (1X дифференцированная (2), объемная (3) реогепаграммы мальчика 10 лет в декомпенсированной стадии болезни Гиршлунга. С — систолическая волна. Д — двастоическая*.

Рис. 12. Резкое нарушение портального кровообращения у ребенка 5 лет с болезнью Гиршлунга.

Снижены амплитуда-частотные соотношения реографических соотношений а диастолической «аа» тензи, т.к. клапаны отяжелели двастоическая волна ю ш к высокой систолической волне а продолжительность быстрого подъема систолической волны. Волны: П — реовостоическая, С — систолическая, Д — явастолическая.

трудно-частотными показателями, реографическими систолическими индексами — так называемая цирротическая группа. Для этих детей было характерно резкое нарушение портального кровообращения, уменьшение кровопоступления и кровенаполнения органа (рис. 12);

— третью составили 8 больных с тенденцией к замедлению кровотока и оттока крови (увеличены продолжительность быстрого подъема систолической волны, реографический диастолический индекс и внутрициклового диастолический показатель при нормальной интенсивности кровотока; рис. 13).

Корреляционный анализ реогепаграмм и данных гистоморфологических исследований показал, что первой

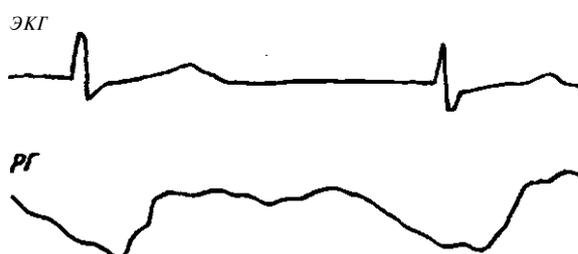


Рис. 13. М-образный тип кривой. Замедление кровообращения в печени на фоне затруднения кровотока у ребенка 4 лет (субкомпенсированная стадия болезни Гиршпрунга).

группе больных соответствуют структурные изменения печени, квалифицированные как белковая дистрофия печеночных клеток. Для второй группы были более характерны морфологические изменения в виде жировой дистрофии, а для третьей — картина белковой и жировой дистрофии.

Таким образом, реогепактография позволяет не только судить о состоянии гемодинамики в печени, но и косвенно дает представление о структурно-морфологических изменениях органа, что очень важно учитывать в плане оптимизации лечения. Как правило, изменения на реогепактограммах тем более выражены, чем больше длительность болезни. В запущенных случаях на реогепактограммах имеются все признаки сниженного и затрудненного кровенаполнения печени и внутрипеченочного кровотока, а также явления замедления кровотока из органа.

ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

В суженном сегменте во всех исследованных препаратах отмечено отсутствие ганглионарных клеток межмышечного Ауэрбаха и подслизистого Мейснера сплетений. На месте Ауэрбаха сплетения вместо цепочки узлов имелись мелкие клетки с богатыми хроматином ядрами, среди которых нейроны отсутствуют. Само сплетение характеризуется обычно наличием только нервных

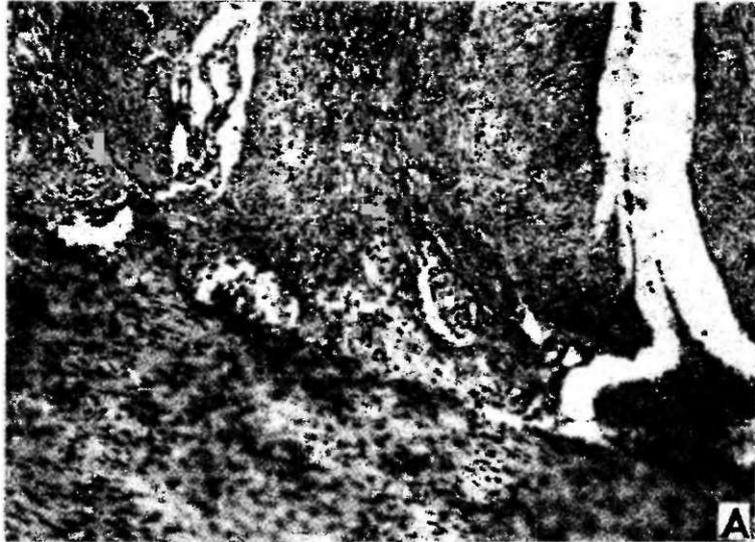


Рис. 14. Микропрепарат аганглионарной зоны при болезни Гиршпрунга.

А — место ауэрбахом сылстеея — •сарооа аст (X7X10), Б — ауэрбахоо сылстеея ха-
рактеризуется только налагаем аеравых стаолввов (X7X10).

стволиков без нервных узлов, вместо которых обнаруживаются многочисленные безмякотные нервные волокна с клетками Шванна (рис. 14).

В переходной зоне ганглионарные узлы выявляются в малом количестве и несколько атипичной формы. Однако форма и число постепенно нормализуются по мере приближения к нормальному участку кишки.

Во вторично расширенном проксимальном отделе нервные сплетения сохраняют нормальную архитектуру. Иногда ганглионарные клетки представлялись несколько разреженными, что может быть объяснено увеличением окружности расширенной кишки, но не исключено, что в ряде случаев имеется дефицит ганглиев.

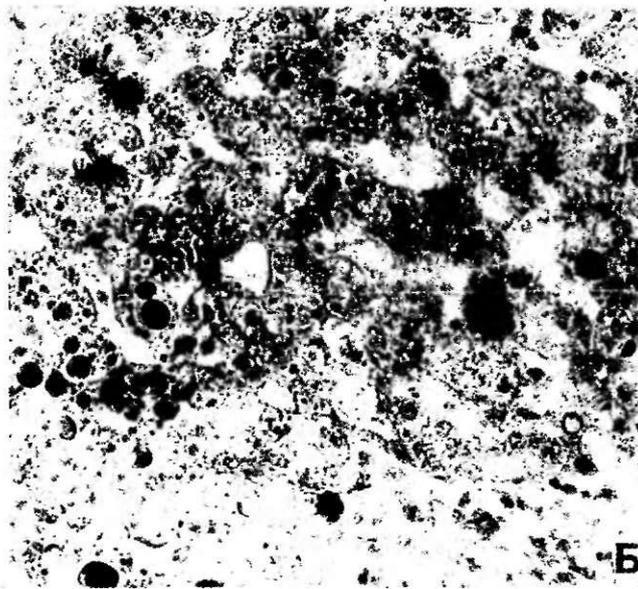
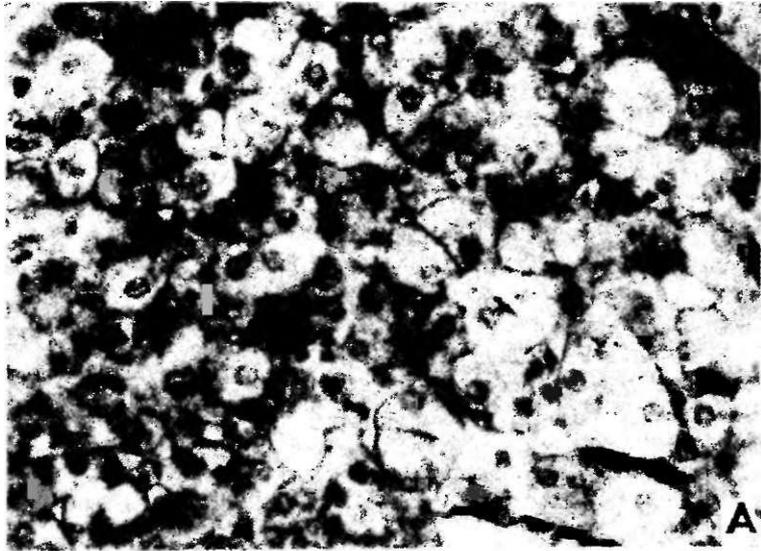
Морфологические исследования печеночной паренхимы выявили различные изменения со стороны эпителиальных клеток, которые выражались в увеличении размеров печеночных клеток, полиморфизме, зернистости и вакуолизации протоплазмы. В некоторых случаях наблюдались изменения количества ядер: встречались клетки с двумя и более ядрами. Кроме того, отмечены значительное расширение пространств Диссе, огрубление аргирофильного каркаса и очаговая инфильтрация. Все это свидетельствует о дистрофических изменениях печени, которые могут быть квалифицированы как белковая (рис. 15, А), жировая (рис. 15, Б) и комбинированная (рис. 15, В) дистрофия.

Глубокие структурные изменения печеночной паренхимы можно объяснить постоянной каловой интоксикацией, усугубленной нарушениями нормальной микрофлоры кишечника. Кишечное содержимое подвергается гнилоственному распаду с образованием большого количества токсических продуктов (индол, скатол и др.), которые всасываются в толстой кишке и поступают в печень, где и разрушаются. На долю печени выпадает повышенная нагрузка по своевременной нейтрализации токсинов, что не может не отразиться на ее структуре, а в запущенных случаях — и на функции.

ГИСТОХИМИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Качественная оценка активности тканевой ацетилхолинэстеразы выявила следующие реакции:

— резко положительную — в собственно мышечном слое слизистой оболочки большое количество ацетилхо-



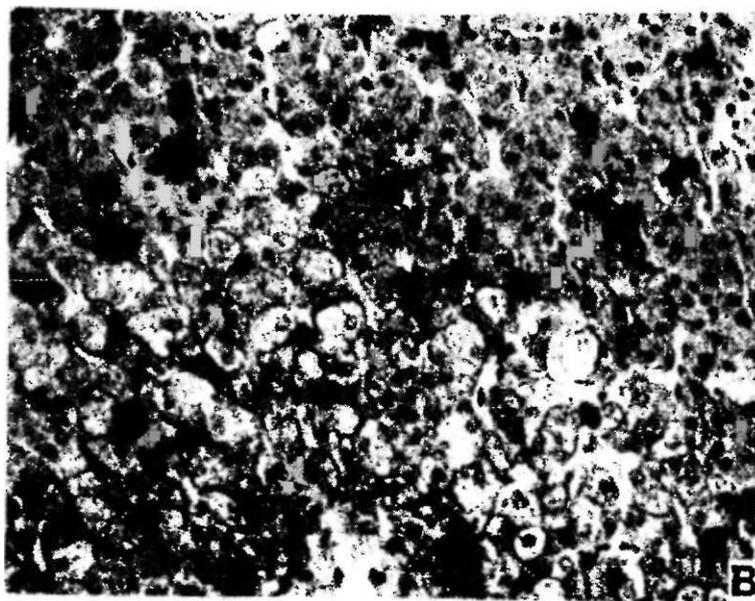
линэстеразных положительных нервных волокон, которые проникают в слизистую оболочку, образуя густую сеть между железами (рис. 16, А);

— положительную — ацетилхолинэстеразных положительных волокон в собственно мышечном слое слизистой оболочки также много, а в слизистой они четко прослеживаются, но в меньшем количестве (рис. 16, Б);

— слабо положительную — в собственно мышечном слое слизистой оболочки небольшое количество ацетилхолинэстеразных положительных волокон, часть из которых представлена в виде редко расположенных в слизистой оболочке (рис. 16, В);

— отрицательную — в собственно мышечном слое очень незначительное количество ацетилхолинэстеразных положительных волокон, а в слизистой оболочке они отсутствуют (рис. 16, Г).

При исследовании активности окислительно-восстановительных ферментов установлено следующее. При сопо-



Нис. 15. Микропрепараты. Белковая (А; X325), жировая (Б; X200), сочетание белковой и жировой (В; X200) дистрофии печеночных клеток при болезни Гиршпрунга.

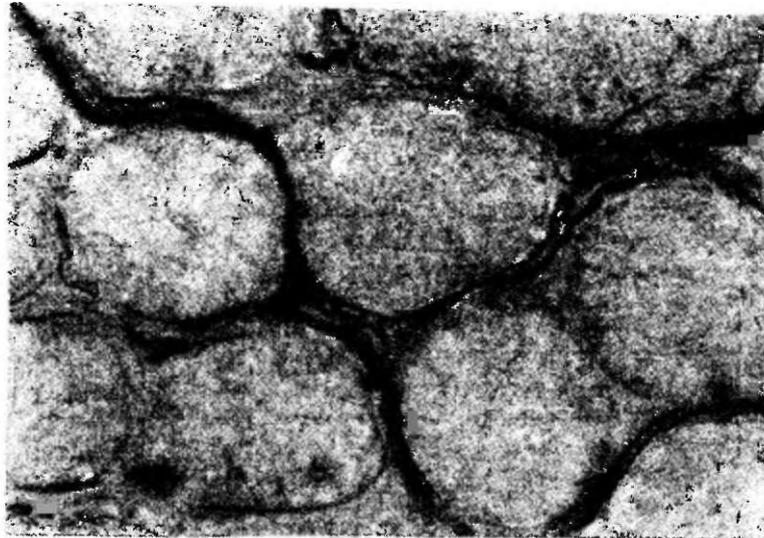
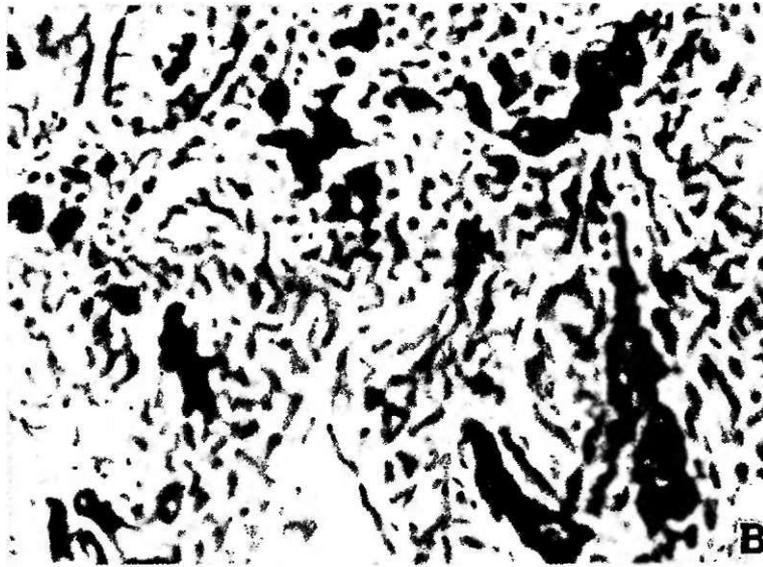


Рис. 16. Микропрепараты. Резко положительная (А), положительная (Б), слабо положительная (В) и отрицательная (Г) реакции тканевой ацетилхолинэстеразы в аганглионарной зоне при болезни Гиршпрунга.



ставлении ферментного спектра пораженной кишки и «нтактной» мышцы выявляется лишь различие в активности СДГ и ЛДГ. С учетом активности всех ферментов по отношению к активности СДГ отмечено, что альтернативные источники энергии (окисление жирных кислот, аминокислот и других, кроме инозин-5-фосфатдегидрогеназы) имеют больший удельный вес в слизистой оболочке кишки, чем в мышце. Конечно, следует учитывать гистохимические особенности объектов, но более высокая активность СДГ в проксимальном участке кишки убеждает в том, что в пораженном сегменте действительно нарушен энергетический обмен — появляются признаки гипоксии (низкая активность СДГ).

Еще одна особенность гистохимического спектра ферментов заслуживает внимания: активность нзо-ЦДГ (начало цикла Кребса) уступает активности МДГ (конец цикла Кребса, малатный шунт). Это свидетельствует в пользу определенной физиологической роли недавно описанного цикла Браунштейна — Кребса — Кондрашовой, включающего трансаминазу, СДГ, фумазу, МДГ и другие и функционирующего без трикарбоновых кислот (Кондрашова, 1988). Кишка и мышца образуют функциональную (метаболическую) систему, проявляющуюся в эргонических (рабочих) корреляциях.

Активность ЛДГ мышцы имеет определенную диагностическую роль, так как коррелирует с длиной пораженного сегмента: чем выше активность ЛДГ, тем короче пораженный сегмент ($r = -0,576$, $P < 5\%$). Это означает, что по силе и выносливости мышц можно определить тяжесть процесса и в какой-то степени величину поражения. Практически это важно при наблюдении за ребенком в динамике.

Усиление активности СДГ и ЛДГ в проксимальном (расширенном) участке кишки, по-видимому, можно расценить как компенсаторный процесс.

В аэробных условиях, как известно, цитоплазматический НАД-Н, образуемый за счет окисления метаболитов, вновь окисляется при помощи α -глицерофосфатного и малатиного шунтов и дыхательной цепи, которые побеждают в конкуренции с ЛДГ за цитоплазматический НАД-Н. Следовательно, нарастание гипоксии, интоксикации, в целом тяжести состояния больного можно характеризовать снижением активности СДГ и компенсаторным увеличением роли анаэробного обмена.

При анализе возрастной динамики СДГ обращает внимание существенное изменение «онтогенетической кривой» всех изученных объектов.

Наибольшее искажение — укорочение жизненного цикла — наблюдается в пораженном участке кишки: максимум активности фермента приходится на возраст 4—9 лет вместо ожидаемого в 18—20 лет, то есть расчетный максимум для большинства физиологических функций.

Следующим по сдвигу нормального хода онтогенеза явился ферментный статус лимфоцитов крови — клеток, осуществляющих в кишечнике трофическую функцию. Менее заметно смещается возрастной максимум активности СДГ мышц, но тем не менее его уже нельзя интерпретировать как интактный.

Определенную трудность из-за большого разброса показателей представляет возрастная динамика СДГ проксимального участка кишки. Однако можно отметить, что в компенсирующем участке кишки прослеживается тенденция к удлинению онтогенетического цикла.

Особый интерес представляет ретрогенез — реконструкция ферментного статуса в период новорожденности и внутриутробном периоде (рис. 17). В периоде новорожденности активность СДГ пораженного органа должна быть не меньше, чем активность ферментов мышц. Это должно свидетельствовать о компенсации функции в указанный период.

При созревании различных функций организма отмечается определенный гетерохроизм, однако для жизненно важных органов эта разновременность достижения максимума функций относительно мала. При *болезни Гиршпрунга* наблюдается патологический гетерохроизм энергетического обмена (соответственно и физиологических функций) разных систем. Можно полагать, что и отдельные клеточные элементы ткани проявляют такое же укорочение жизненного цикла. Отмеченное прежде всего относится к нервным ганглиям толстой кишки. Здесь мы находим ключ к пониманию часто встречающегося в клинике несоответствия между тяжестью проявлений болезни Гиршпрунга и объемом поражения кишки: кроме всего прочего, есть зависимость тяжести клинической симптоматики и ее манифестации в разных возрастных группах от степени укорочения онтогенетического цикла.

Поскольку формирование болезни Гиршпрунга начи-

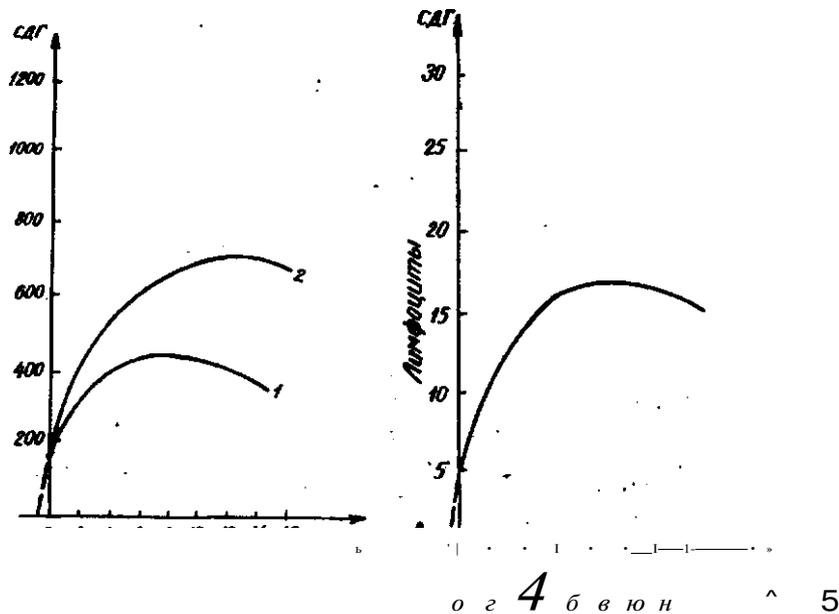


Рис. 17. Динамика активности сукцинатдегидрогеназы удаленного сегмента кишки (1), мышцы (2) живота (А) и лимфоцитов крови (Б) у обследованных больных. Пунктиром обозначена экстраполяция в период эмбриогенеза.

нается внутриутробно, можно полагать, что ранние этапы онтогенеза накладывают свой отпечаток на ферментный статус пораженного и здорового органа. В связи с этим представляют интерес обнаруженные нами корреляционные связи активности изученных ферментов с числами Вольфа в период эмбриогенеза. В частности, обнаружена положительная связь чисел Вольфа на 7-й неделе беременности с активностью СДГ слизистой оболочки дистального отдела удаленного сегмента толстой кишки (0,626). На 8-й неделе эта связь становится еще более тесной (0,672). Самая значительная корреляция обнаружена на 17-й неделе (0,692). В дальнейшем положительные, но менее сильные корреляции активности СДГ с уровнем солнечной активности обнаружены во всех сроках беременности.

Сам знак связи указывает на то, что первичное поражение получило определенную, но неполную компенсацию. Поскольку солнечная активность вызывает гипоксию, то с 7-й недели внутриутробного развития (формирование нервных ганглиев в стенке кишки, формирование крипт, ворсинок с множеством бокаловидных клеток) все факторы, вызывающие тканевую гипоксию — вирусные

инфекции, сильные эмоциональные стрессы, химикаты и т. п., могут провоцировать возникновение болезни Гиршпрунга.

МИКРОБИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

При исследовании микрофлоры кишечника во всех случаях выявлен дисбактериоз: протей — в 4, лактозонегативные эшерихии — в 2, Гемолитические формы — в 1, грибы — в 1, различные ассоциации — в 11.

У 8 детей дисбактериоз характеризовался преобладанием только одного представителя условно-патогенных энтеробактерий (протей, лактозонегативные и гемолитические эшерихии, грибы), а у остальных выявлены ассоциации различных групп условно-патогенных энтеробактерий (протей, лактозонегативные и гемолитические эшерихии, патогенный стафилококк, грибы типа *Candida*), что свидетельствует о более глубоких нарушениях биоценоза.

Наиболее часто высеивался протей у 12 больных. Лактозонегативные эшерихии (у 9) составили от 50 до 100% по отношению ко всем колониям, выросшим на чашке, причем у 3 нормальная кишечная палочка вообще не высеивалась или составила 10%. Гемолитические эшерихии выявлены у 5 больных: у 2 — в 70—100%, у 2 — в 30—60% и у 1 — в 20% по отношению ко всем колониям, выросшим на 5% кровяном агаре. Грибы рода *Candida* обнаружены у 4 больных и патогенный стафилококк — у 3.

Как известно, кишечный дисбактериоз характеризуется не только качественными изменениями микрофлоры, выражающимися в появлении условно-патогенных микроорганизмов, обычно не встречающихся в кишечнике здоровых людей, но и количественными изменениями облигатных представителей аэробной, анаэробной микрофлоры кишечника. Нами проведено количественное определение представителей нормальной микрофлоры *V. coli* и *B. bifidum*. При этом у 2/3 больных отмечено пониженное количество нормальной кишечной палочки: она обнаруживалась лишь в разведениях 10^{-4} — 10^{-6} , то есть в 1 г испражнений содержалось от нескольких миллионов до нескольких тысяч кишечных палочек. Среднее же их количество в 1 г испражнений составляет 300—400 миллионов (Вильшанская Ф. Л., 1968). Лишь у 1/3 обследованных обнаружили нормальное количество кишечной палочки в разведениях 10^{-6} — 10^{-10} , что соответствует содер-

жанию от сотен миллионов до десятков миллиардов В.соИ в 1 г испражнений.

Считается установленным факт, что среди анаэробной микрофлоры кишечника большой удельный вес приходится на В.БШшлп не только у детей, находящихся на грудном вскармливании, но и в превалировании этого представителя нормальной микрофлоры у детей старшего возраста. Поэтому количественное содержание В.БШшлп служит важным тестом для характеристики микрофлоры кишечника. В наших наблюдениях данный вид микробов обнаружен у 12 больных. При этом почти у 2/3 пациентов В.БШшлп выявлены в низких разведениях — с 10^5 до 10^{-7} , а у остальных — в разведении 10^{-8} — 10^{-10} . В разведении 10^{-11} — 10^{-12} указанные микроорганизмы вообще не были высеяны. В то же время, по данным Н. А. Кур носовой (1968), В.БШшлп обнаруживается у 90,8% здоровых детей с нормальной микрофлорой кишечника, причем в больших разведениях — 10^{-10} — 10^{-12}

• • •

Таким образом, проведенные нами функциональные, гистоморфологические, гистохимические и бактериологические исследования позволили раскрыть и уточнить некоторые ранее не известные факты, способствующие более углубленному и расширенному пониманию патогенеза болезни Гиршпрунга, и с учетом всего отмеченного выше оптимизировать раннюю диагностику и внести существенные коррективы в тактику лечения.

ГЛАВА IV

СОВРЕМЕННЫЕ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ. ДИАГНОСТИКА.

СИМПТОМАТИКА И КЛИНИКА

В традиционных описаниях клинической картины болезни Гиршпрунга упоминается комплекс симптомов, которые встречаются в различных сочетаниях. Самый ранний, основной и ведущий клинический признак — *отсутствие самостоятельного стула* (запор). В наших наблюдениях в большинстве случаев этот симптом был выражен с

периода новорожденное™. Так, в первые дни и недели жизни запоры отмечены у 213 (95%) больных, от 1 до 6 мес — у 8 (3,5%), от 6 до 10—12 мес — у 3 (1,5%).

Начальные проявления запоров, их дальнейший характер и упорство в большой степени обусловлены длиной аганглионарной зоны, характером вскармливания, компенсаторными возможностями кишечника и др.

У новорожденных при коротком аганглионарном сегменте задержка мекония, а затем кала чаще всего ограничивается 1—3 днями и легко купируется очистительной клизмой. При длинной зоне поражения запор чаще носит острый характер с нарастанием картины кишечной непроходимости, требующей более энергичных мер. В любом случае запор постоянно прогрессирует. Это меньше заметно, когда ребенок находится на грудном вскармливании, ибо полужидкий кал легче эвакуируется с помощью консервативных мер и компенсаторными усилиями вышележащих отделов толстой кишки. Однако с введением прикорма или переходом на искусственное вскармливание, когда каловые массы приобретают более густую консистенцию, компенсаторные возможности кишечника ослабевают — запоры заметно усиливаются.

У детей старшего возраста длительность запоров также вариабельна и зависит главным образом от ухода за ребенком и проводимого консервативного лечения. Обычно хронические запоры длятся от 3 до 7 дней. Однако в прежние годы мы нередко встречали в анамнезе указания на отсутствие стула ребенка в течение 2 нед и более. Из 224 больных максимальная задержка стула в течение 10—16 дней отмечена у 8 детей, находившихся на лечении в период с 1971 по 1979 г.; остальные дети имели стул, как правило, каждые 2—3 дня* так как родители принимали соответствующие меры. Однако ни у одного больного не было самостоятельного стула: все опорожнялись только с помощью клизм.

Консервативные меры, особенно при длинной аганглионарной зоне, далеко не всегда способствуют полному освобождению кишечника от каловых масс. В отдельных случаях систематическое неполное очищение толстой кишки приводит к тому, что фекалии становятся плотными и скапливаются над суженной зоной в форме так называемых *каловых камней*. Иногда последние достигают значительных размеров и имитируют «опухоль брюшной полости», нередко при этом обтурируя просвет кишки.



Рис. 18. Характерное для болезни Гиршпрунга увеличение размеров и изменение конфигурации живота у больной Ч. в возрасте 4 лет.

Небольшие по размеру «камни» проскальзывают через агаглиоиарную зону и останавливаются в прямой кишке. Среди наблюдавшихся нами больных каловые камни обнаружены у 33 (около 15%).

К числу постоянных симптомов болезни Гиршпрунга относится метеоризм, который, как и запор, появляется в первые дни и недели жизни.

Постоянная 33-дневная Кала И газов раио вызывает

расширение сигмовидной, а нередко и других отделов ободочной кишки, что уже в первые недели и месяцы жизни обуславливает *увеличение окружности и изменение конфигурации живота*, который принимает форму «лягушачьего». После очищения кишечника клизмой живот на короткое время уменьшается, но затем снова принимает характерный вид (рис. 18). Сравнительно редко при ректальной форме болезни с суперкоротким сегментом данный признак не столь выразителен, однако умеренное вздутие нижней левой половины живота выявляется практически у всех больных.

В запущенных, поздно диагностированных случаях брюшная стенка истончается, становится дряблой; под кожей иногда просвечивает венозная сеть, обрисовываются раздутые кишечные петли и видна их перистальтика. Пупок в таких случаях или сглажен, или вывернут и смещен книзу. Смещение растянутой кишки в ту или другую сторону придает животу асимметричную форму.

Перечисленную группу симптомов мы относим к ранним (постоянным). Кроме них могут наблюдаться и другие

Собственные наблюдения и анализ специальной литературы показывают, что при болезни Гиршпрунга пато-

логия не исчерпывается локальными изменениями. Чем старше ребенок и хуже уход за ним, тем чаще и отчетливее становятся выраженными вторичные изменения. Увеличение объема живота и повышение внутрибрюшного давления вызывают *деформацию грудной клетки*: реберная дуга развернута, ее угол приближается к тупому, укорачивается. Диафрагма при этом стоит высоко, легкие находятся в поджатом состоянии, дыхательная поверхность уменьшена. Все это создает условия для рецидивирующих бронхитов, пневмоний и др. Кроме того, часто выявляются *нарушения функции сердечно-сосудистой системы*, выражающиеся в виде тахикардии и одышки при малейшей физической нагрузке. У более чем половины больных регистрируются изменения на ЭКГ. -

Вследствие хронической каловой интоксикации и кишечного дисбактериоза нередко происходят сдвиги в обмене веществ, развивается гипопроteinемия, страдает электролитный обмен. Обычным явлением можно назвать *гипотрофию* с дефицитом массы тела от 5 до 15%. При исследовании крови также определяются заметные изменения: наиболее характерна анемия, чаще всего нормо- или гипохромная. В запущенных случаях болезни отмечаются повышение СОЭ, лейкоцитоз. Кроме того, могут наблюдаться *рвота*, а также *боли в животе*. Последние два симптома должны особенно настораживать врача, ибо они чаще всего являются признаками грозных осложнений — непроходимости кишечника или перитонита на почве перфорации кишечной стенки.

Зарубежные авторы приводят высокий процент диареи (энтероколита), или *парадоксальных поносов*, связанных с воспалительным процессом и изъязвлениями слизистой оболочки толстой кишки. В наших наблюдениях такие явления были единичными. Разницу мы объясняем тем, что, во-первых, за рубежом значительно чаще ведут новорожденных на искусственном вскармливании и это обуславливает учащение дисбактериоза; во-вторых, мы проводили целенаправленные мероприятия по борьбе с ним.

Перечисленную вторую группу симптомов мы условно относим к поздним, или преходящим. Они появляются позднее, выражены не у всех больных и могут отсутствовать или исчезать при хорошем уходе и полноценном консервативном лечении, особенно при своевременно установленном диагнозе.

Наши наблюдения свидетельствуют, что в последние годы симптоматика болезни Гиршпрунга заметно изменилась, стала более «мягкой» (табл.4). Как видно из данных табл. 4, постоянным остается лишь один симптом — хронический запор. Однако характер запора также изменился: все чаще наблюдаются случаи, когда в анамнезе имеются указания на «светлые промежутки», обычно в осенне-летний период. Не всегда болезнь сопровождается резким вздутием живота и изменением его конфигурации. Однако отмечается резкое снижение вторичных изменений. Все это можно объяснить улучшением ранней диагностики, увеличением удельного веса случаев с короткой и суперкороткой зонами аганглиоза, когда консервативные мероприятия оказываются более эффективными. Ранее же такие случаи оставались недиагностированными.

Таблица 4

Частота отдельных симптомов болезни Гиршпрунга в разные годы
(в процентах)

Клинические симптомы	Годы	
	1971—1979	1980—1990
Число обследованных	103	121
Первая группа (ранние симптомы):		
запор	100,0	100,0
метеоризм, увеличение окружности живота	100,0	95,9
Вторая группа (поздние симптомы):		
анемия	67,0	30,0
гипотрофия	54,3	27,3
деформация грудной клетки	46,6	4,0
каловые камни	21,3	4,1
рвота	18,4	1,6
боли в животе	13,6	1,6
диарея	4,8	0,8

Тем не менее общие тенденции начальных проявлений и динамики клинической картины сохраняются. Учитывая изменчивость, динамичность симптоматики, мы счи-

таем целесообразным классифицировать болезнь Гиршпрунга по клиническим проявлениям на три стадии: компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную.

Компенсированная стадия. В первые дни, а иногда и недели жизни дети мало отличаются от здоровых. Иногда у них наблюдается задержка стула, сопровождающаяся небольшим вздутием живота и рвотой, но общая картина не вызывает тревоги, так как после легкой очистительной клизмы или введения газоотводной трубки бывает самостоятельный стул. Таких детей вначале считают здоровыми, и небольшие нарушения физиологических функций объясняют недостаточным приемом жидкости, вялостью кишечной перистальтики вследствие родовой травмы и т. п. Однако в дальнейшем появляется запор, вначале легкий, а затем все более упорный, который усиливается с введением прикорма или переводом ребенка на искусственное вскармливание. Хороший уход и консервативная терапия способствуют довольно продолжительное время регулярному опорожнению кишечника. Общее состояние и физическое развитие ребенка практически не страдают. Устойчивую компенсацию мы относим к I степени. В ряде случаев компенсация является менее устойчивой, и малейшее нарушение режима, рекомендованного врачом, приводит к ухудшению состояния (резкое вздутие живота, потеря аппетита и т. п.), которое без особого труда корригируется соответствующим режимом. Малоустойчивую компенсацию мы относим ко II степени. Заметных изменений гемоостаза (анемия, гипотрофия, гипопроотеинемия) и кишечного биоценоза обычно не наблюдается.

Субкомпенсированная стадия обычно является переходной от компенсации к декомпенсации и наоборот. В первом случае начальные проявления болезни протекают по типу компенсированной стадии, но со временем, симптомы становятся все более отчетливыми; общее состояние ребенка медленно, но прогрессивно ухудшается, запоры становятся все более упорными, для опорожнения кишечника приходится прибегать к сифонным клизмам. Во втором случае болезнь, проявившаяся вначале в декомпенсированной стадии, при соответствующей помощи протекает значительно легче. Даже при значительной длине аганглионарного сегмента родители, обучившись технике сифонных клизм, длительное время могут под-

держивать состояние ребенка на сравнительно удовлетворительном уровне. В зависимости от тенденции симптомов и вторичных изменений в организме больного меняться в ту или иную сторону можно выделить также две степени этой стадии: при I отмечается тенденция в сторону улучшения или стабилизации, при II — в сторону ухудшения. В этой стадии начинают проявляться симптомы второй группы (поздние).

Декompенсированная стадия клинически довольно вариабельна. В зависимости от доминирующей симптоматики условно также можно выделить два варианта этой стадии: острый (II степень) и хронический (I степень). Острая декомпенсация обычно наблюдается сразу же после рождения. Быстро нарастают явления низкой кишечной непроходимости: мекониевый стул очень скудный или отсутствует, газы не отходят, прогрессивно усиливается вздутие живота, становится видимой перистальтика кишок, возникает обильная рвота и т.п. Иногда консервативные мероприятия, главным образом очистительные или сифонные клизмы, купируют острую декомпенсацию, и некоторое время состояние больного поддерживается на сравнительно удовлетворительном уровне. Однако опорожнение кишечника редко бывает полным, явления непроходимости рецидивируют (хроническая декомпенсация). В последнем случае наблюдаются в различных сочетаниях и прогрессируют симптомы второй группы (поздние). Именно в стадии хронической декомпенсации мы обнаруживали выраженные вторичные изменения в организме больных — гипотрофию, анемию, диспротеинемию, дистрофические изменения печеночных клеток, кишечный дисбактериоз и др.

Наши наблюдения показали, что клиническое течение болезни Гиршпрунга чаще находится в зависимости от длины аганглионарного сегмента (табл. 5). Из данных табл. 5 видно, что компенсированное течение обычно соответствует ректальной и ректосигмоидной формам, субкомпенсированное и декомпенсированное совпадает всегда с субтотальной и тотальной формами, но в половине случаев наблюдается и при ректосигмоидной. В последнем случае имеет значение объем поражения сигмовидной кишки: чем обширнее поражение, тем тяжелее клиническая картина.

Таблица 5

Зависимость течения заболевания от анатомической формы болезни Гиршпрунга

Анатомическая форма болезни Гиршпрунга	Стадия болезни		
	компенсированная	субкомпенсированная	декомпенсированная
Ректальная	51	2	1
Ректосигмоидная	81	42	35
Сегментарная	—	3	—
Субтотальная	—	—	7
Тотальная	—	—	2
Всего	132(59)	47(20,9)	45(20.1)

Однако не только длина аганглионарной зоны и ее локализация определяют тяжесть заболевания. Ранее мы неоднократно подчеркивали значение и влияние правильной консервативной терапии в этом вопросе. Клинически не всегда объяснимы примеры бросающегося в глаза несоответствия тяжести симптоматики и объема поражения толстой кишки: у некоторых детей при сравнительно короткой аганглионарной зоне и удовлетворительном консервативном лечении быстро наступает декомпенсация функции толстой кишки и развиваются выраженные вторичные расстройства, а у некоторых — даже при длинносегментарной болезни Гиршпрунга длительное время имеется компенсированное течение. При минимальных усилиях в плане консервативных мероприятий. Этот «парадокс» мы объясняем двумя моментами. С одной стороны, ригидность аганглионарной зоны зависит от степени ее денервации. Полное отсутствие интрамуральных ганглиев даже на коротком участке полностью выключает его функцию; декомпенсация наступает быстрее. Дефицит же ганглиев, даже на большом протяжении, дает некий функциональный «картбланш», и эвакуаторная функция хотя и в минимальной степени, но сохраняется. С другой стороны, результаты представленных нами гистохимических исследований (см. предыдущую главу) убеждают в том, что наблюдающийся при болезни Гиршпрунга патологический гетерохронизм энергетического обмена характеризуется укорочением «жизненного цикла» клеточных элементов в зоне поражения. В зави-

симости от степени укорочения этого цикла и наблюдаются разные по времени и клинической выраженности функциональные расстройства.

Приведенные в табл. 5 сведения отражают состояние больных в момент поступления их в клинику. В процессе ведения и подготовки их к операции картина, естественно, менялась: под влиянием лечения в течение более или менее продолжительных сроков мы во всех случаях добились перехода декомпенсированной стадии в субкомпенсированную, а в последней — в компенсированную. Этот переход одной стадии в другую — явление, если так можно выразиться, *закономерное*, причем если заболевание предоставлено естественному течению, то наблюдается последовательный переход от компенсации к декомпенсации, а при соответствующем лечении — наоборот.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика болезни Гиршпрунга основана на изучении анамнеза и клинической симптоматики, данных рентгенологического исследования толстой кишки, а также функциональных и гистохимических исследований, представленных в главе III. Как и при любой другой болезни? диагностический процесс строится по принципу «от простых методов к более сложным».

При изучении анамнеза важно обращать внимание на время появления запоров. Для болезни Гиршпрунга характерно отсутствие самостоятельного стула с первых дней и недель жизни, редко — на протяжении первого года. Если же запор появляется позже и родители отмечают более или менее длительные периоды ремиссии — диагноз болезни Гиршпрунга обычно не подтверждается. К описанной клинической симптоматике следует добавить, что ценным диагностическим приемом является пальцевое ректальное исследование, при котором в случае аганглиоза обнаруживают пустую ампулу прямой кишки даже в случаях длительной задержки стула и лишь редко обнаруживают каловый камень, «проскочивший» через суженную зону. При этом тонус сфинктера, особенно внутреннего, повышен, и чем длиннее аганглионарная зона, тем отчетливее проявляется данный признак.

Рентгенодиагностика в большинстве случаев имеет решающее значение (рис. 19). Мы в своих исследованиях пользовались реитгеноконтрастным методом исследова-

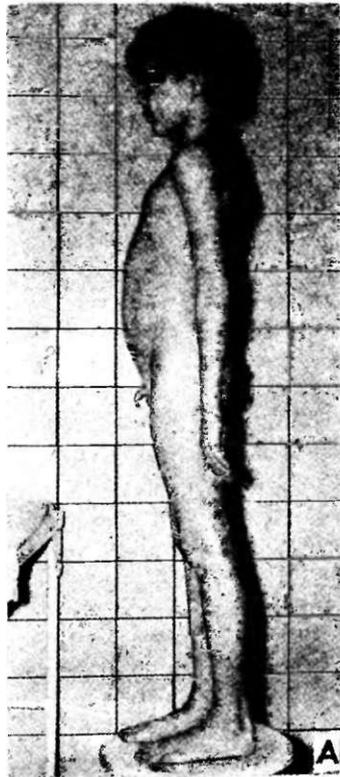


Рис. 19. Отсутствие у ребенка 8 лет характерного для болезни Гиршпрунга увеличения окружности и изменения конфигурации живота (А). Рентгенограмма толстой кишки (Б).

ния путем введения контрастного вещества (бариевой взвеси) с клизмой под контролем электронно-оптического преобразователя. При этом не пользовались методом тугого наполнения, считая его порочным: вместе с остальными отделами толстой кишки может произойти насильственное растяжение аганглиоарной зоны (особенно короткой), что мешает выявлению пораженного сегмента. Контрастное вещество вводили медленно и небольшими порциями под умеренным давлением. Такая методика позволяет лучше судить о морфологическом состоянии толстой кишки. Часто оправдывает себя исследование на «неподготовленной кишке», то есть без предварительного очищения ее сифонными клизмами: естественное для данного момента состояние кишки лучше всего фиксируется на рентгеновских снимках.

Для болезни Гиршпрунга характерно наличие сужен-



Рис. 20. Типичная рентгенологическая картина болезни Гиршпрунга с локализацией аганглионарной зоны в ректосигмоидном переходе. Хорошо видна грубая складчатость слизистой оболочки в супрастенотическом отделе.

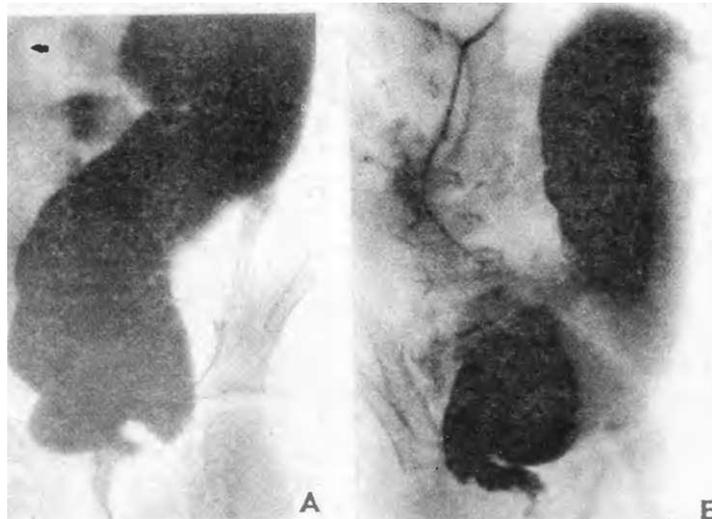


Рис. 21. Контрольные рентгенограммы толстой кишки с барием в прямой (А) и косой (Б) проекции.

А — видно резкое расширение левой половины, суженная зона не выявляется; Б — ампулярная часть прямой кишки сужена, воронкообразно переходит в резкое супрастенотическое расширение. Болезнь Гиршпрунга с суперкоротким аганглионарным сегментом.

ной зоны в дистальных отделах толстой кишки с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение. Очень важна следующая деталь: диаметр аганглионарного участка на рентгенограмме может соответствовать нормальному для данного возраста диаметру кишки, но всегда этот участок *воронкообразно* переходит в значительно более широкую проксимальную часть кишечника. При этом нередко удается обнаружить характерные изменения рельефа слизистой оболочки в расширенном участке: грубую складчатость, напоминающую таковую в желудке (рис. 20).

Ректальная форма выявляется рентгенологически наиболее трудно, особенно с ультракоротким сегментом. Пораженный участок практически не виден в прямой проекции. Расширенная кишка располагается в малом тазу и прикрывает суженную зону (рис. 21, А). Поэтому ее отводят в сторону путем пальпации нижних отделов живота и выбирают положение, в котором лучше виден аганглионарный сегмент (рис. 21, Б). В некоторых случаях, когда, несмотря на изменение положения больного под экраном рентгеновского аппарата, суженная зона не выявляется или определяется недостаточно четко, целесообразно произвести повторное исследование с добавлением к бариевой взвеси 1% раствора танина: при опорожнении кишки пораженный участок контрастируется значительно лучше.

Ректосигмоидная форма всегда выявляется достаточно хорошо и «типично». При этом зона сужения имеет большую или меньшую протяженность в пределах сигмовидной кишки и надампулярной части прямой (рис. 22, 23).

Сегментарная форма рентгенологически обнаруживается в виде спазмированного участка разной длины на протяжении ободочной кишки, чаще сигмовидной (рис. 24). Для того чтобы дифференцировать функциональный спазм или убедиться, что это не перистальтическая волна, целесообразно сделать несколько снимков через некоторый интервал времени.

Субтотальная форма (рис. 25) обычно определяется без особого труда; суженная зона доходит до середины поперечной ободочной кишки, а иногда и нисходящей.

Тотальный аганглиоз (рис. 26) труден для рентгенологической диагностики, во-первых, потому, что встречается очень редко, а во-вторых, дети поступают с наложен-



Рис. 22. Контрастная рентгенограмма толстой кишки с барием в прямой проекции.

В дистальной части видна суженная (аганглионарная) зона, занимающая ректосигмоидный переход, с воронкообразным переходом в резкое супрастеинотическое расширение. Болезнь Гиршпрунга с коротким аганглионарным сегментом.



Рис. 23. Контрастная рентгенограмма толстой кишки с барием в прямой проекции.

Вся сигмовидная кишка резко сужена, вышележащие отделы расширены. Болезнь Гиршпрунга с длинным аганглионарным сегментом.



Рис. 24. Контрастная рентгенограмма толстой кишки с барием в прямой проекции.

Выделяется сужение в области сигмовидной кишки: типичный воронкообразный переход на уровне нисходящей кишки в супрастеинотическое расширение. Сегментарная форма болезни Гиршпрунга.



Рис. 25. Контрастная рентгенограмма толстой кишки с барием в прямой проекции.

Суженная (аганглионарная) зона занимает левую половину толстой кишки и воронкообразно переходит в супрастенотическое расширение. Субтотальная форма болезни Гиршпрунга (в области слепой кишки функционирующая пристеночная колостома).



Рис. 26. Контрастная рентгенограмма толстой кишки с барием в прямой проекции.

Сужение всей толстой кишки. Тотальная форма болезни Гиршпрунга.

ной колостомой и может создаться впечатление, что это атрофия кишки вследствие ее «бездействия».

Представленная серия рентгенограмм достаточно наглядно иллюстрирует как многообразие анатомических форм болезни Гиршпрунга, так и диагностические возможности рентгенологического метода исследования. Достоверность его в наших наблюдениях составила около 95%, то есть у 212 из 224 детей не потребовалось других вспомогательных исследований.

Наличие триады симптомов (ранние запоры, постоянное вздутие живота, наличие суженной зоны с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение на рентгенограмме) делает диагноз болезни Гиршпрунга несомненным, а отсутствие или «сглаженность» каждого из них хотя и не исключает диагноз полностью, но ставит его под сомнение, поэтому необходимо проведение дополнительных исследований. Среди них, как показали наши исследования (см. главу III), патогенетически достоверными являются функциональные (измерение ректального

давления И ректоанального тормозного рефлекса) и гистохимические (определение тканевой ацетилхолинэстеразы слизистой оболочки дистального отдела толстой кишки). Необходимость дополнительных исследований возникла у 12 больных с короткой и суперкороткой аганглионарной зоной, когда рентгенологически достаточно четко обнаружить ее не удалось.

Функциональными диагностическими критериями болезни Гиршпрунга являются: первостепенные — повышение ректального давления и обратный ректальный тормозный рефлекс (при быстром растяжении прямой кишки вместо расслабления происходит сокращение внутреннего сфинктера); второстепенные — медленные, с большой амплитудой сократительные движения внутреннего сфинктера и выраженная аритмия моторной деятельности прямой кишки.

Гистохимическая диагностика основана на повышении активности ацетилхолинэстеразы в парасимпатических нервных волокнах lamina propria и мышцах слизистой оболочки пораженного участка кишки.

Комплексное использование рентгенологического, функционального и гистохимического методов исследования позволяет установить диагноз болезни Гиршпрунга со стопроцентной достоверностью. В наших наблюдениях не было ни одного случая как гиподиагностики, так и гипердиагностики, что подтверждено гистоморфологическими исследованиями удаленной во время операции стенки кишки у всех больных.

Клинический диагноз болезни Гиршпрунга должен быть развернутым, с указанием анатомической формы и клинической стадии (течения), например: «Болезнь Гиршпрунга, ректосигмоидная форма, субкомпенсированное течение». Такая патогенетическая постановка диагноза сразу же нацеливает на соответствующее лечение (см. главу V).

Дифференциальная диагностика. Следует признать, что порой бывает чрезвычайно трудно отличить клинически болезнь Гиршпрунга от других видов мегаколон, которые в специальной литературе именуют «симптоматическим», «функциональным», «псевдо-Гиршпрунг» и др. Отметим, что ничего общего с перечисленными патологическими состояниями не имеют *функциональные запоры*, при которых расширение толстой кишки отсутствует. Это особая группа больных, подлежащая компетенции интер-

ниста. При мегаколон с признаками и симптомами болезни Гиршпрунга наибольшее практическое значение, по нашим наблюдениям, имеют так называемый мегаректум и гипоганглиоз ободочной кишки.

Говоря о так называемом *первичном мегаректуме*, мы имеем в виду те нередко встречающиеся клинические случаи, когда родители впервые обращаются к врачу с жалобами на нечистоплотность ребенка и систематическое произвольное отхождение у него каловых масс небольшими порциями, главным образом днем, во время подвижных игр, физического напряжения. Появлению энкопреза обычно предшествует более или менее длительные запоры, которые возникают в возрасте 3—7 лет, и на их фоне отмечаются эпизодические произвольные отхождения каловых масс. Прогрессирование запора и недержания кала происходит параллельно. Прямая кишка переполняется фекалиями и давление в ней становится настолько высоким, что преодолевает силу анального жома, который в принципе функционирует нормально. В те дни, когда появляется самостоятельный стул, родители часто обращают внимание на необычно большой диаметр калового столбика — «как у взрослого».

В запущенных случаях увеличивается в объеме живот за счет выпячивания нижней половины вследствие скопления каловых масс в прямой и сигмовидной кишке, подчас определяемого пальпаторно в виде большого конгломерата, выполняющего весь малый таз. При пальцевом ректальном исследовании прямая кишка значительно расширена и довольно туго забита каловыми массами. Тонус сфинктера в пределах нормы, анус сомкнут. Рентгенологически выявляют значительное расширение дистального отдела толстой кишки, и этот рентгенологический симптом часто служит причиной ошибочной диагностики болезни Гиршпрунга (ректальная форма, суперкороткий сегмент) и необоснованного хирургического вмешательства.

Наблюдения показали, что в подобных случаях имеет место патология чисто функционального плана. Возникшие расстройства дефекации бывают обусловлены разными причинами, среди которых преобладают две: аффект испуга или угнетающих психику впечатлений; систематическое подавление позывов к дефекации.

В первом случае в анамнезе имеются четкие указания на острое однократное переживание (например, смерть близких, несчастный случай, стихийное бедствие и т.п.)

или же врачу не удастся выяснить факт скрытого, хронического страха (например, боязнь родителей, избивающих ребенка, страх перед учителем в школе, который каждую минуту может вызвать к доске или спросить по невыполненному домашнему заданию и т.п.).

Во втором случае дети, как правило, посещают детсад или школу и некоторые совершенно определенно заявляют, что «сначала хочется в туалет, а потом расхочется» ввиду занятости туалетной комнаты, увлечения игрой и т.п. К этой же группе мы относим случаи перехода физиологического энкомпреза в патологический у детей 2—3-летнего возраста, начинающих познавать окружающее и негативно настроенных: настойчивые требования родителей, принудительно заставляющих ребенка испражняться, усиливают детский негативизм, что приводит к подавлению рефлекса дефекации.

Дифференциальному диагнозу с болезнью Гиршпрунга помогают хорошо и целенаправленно собранный анамнез, прицельное рентгеноконтрастное исследование ампулярной части прямой кишки для выявления аганглионарной зоны, а также функциональные исследования аноректальной зоны (манометрия ректального давления, определение ректоанального тормозного рефлекса и определение ацетилхолинэстеразной активности слизистой оболочки прямой кишки), которые в совокупности позволяют отличить одно патологическое состояние от другого. Это имеет принципиально важное значение, поскольку при так называемом первичном мегаректуме хирургического вмешательства не требуется и практически стопроцентный положительный терапевтический эффект оказывает комплекс консервативных мероприятий (Гаччиладзе Т. В., 1987). В качестве примера приводим наблюдение.

Больной Д., 8,5 года, обратился в консультативную поликлинику с направляющим диагнозом «болезнь Гиршпрунга». Из анамнеза: родился в срок здоровым, до 7 лет рос и развивался нормально. В 7-летнем возрасте поступил в школу, успевал хорошо. Через некоторое время родители заметили у мальчика склонность к запорам, обращались к врачам, но четких рекомендаций не получили. Временами производили очистительные клизмы. Запоры прогрессировали, а во время летних каникул в пионерском лагере вожатые заметили нечистоплотность ребенка — неприятный запах от него и постоянно запачканные калом трусы. За это мальчика наказывали, и он убежал из лагеря. Дома родственники выяснили, что с первых дней посещения школы мальчик, когда имел позывы на дефекацию, не мог пользоваться школьной уборной из-за необъяснимой боязни ее. Затем он постепенно терял чувство позыва; в пн-

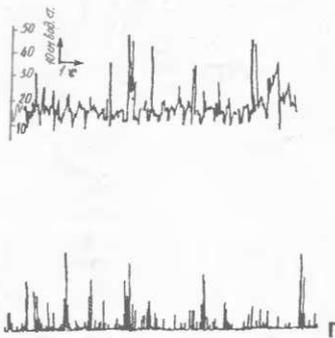
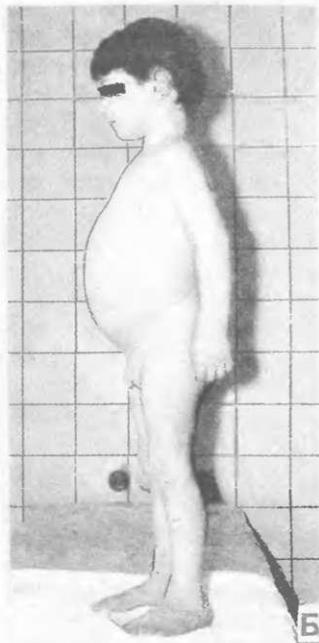
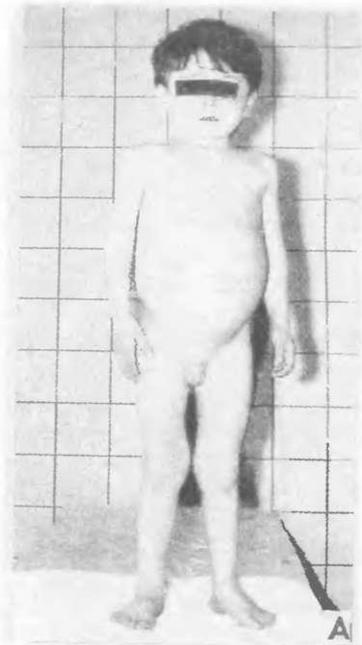
Рис. 27. Рентгенограммы больного Д., в возрасте 8,5 года:

А — до лечения, резко расширены дистальные отделы толстой кишки при функциональном расстройстве дефекации, Б — через 2 года после консервативной терапии.

онерском лагере ситуация усугубилась. При повторном посещении районной поликлиники ребенка осматривали разные специалисты, в том числе психоневролог, который назначил лечение «порошками и уколами», однако без всякого эффекта. В конце концов было сделано рентгеноконтрастное исследование толстой кишки с барием, обнаружено резкое расширение дистальных отделов, включая прямую и сигмовидную кишку (рис. 27, А); на этом основании установлен диагноз болезни Гиршпрунга.

Нехарактерный анамнез, указания на определенные стрессовые ситуации заставили усомниться в этом диагнозе. Проведено повторное рентгенологическое исследование — суженная зона не выявлена. Ребенок обследован в функциональном плане — ректальное давление в норме, ректоанальный рефлекс положительный. Аспирационная биопсия слизистой оболочки прямой кишки — активность тканевой ацетилхолинэстеразы не повышена. На основании полученных данных диагноз болезни Гиршпрунга снят. Диагностирован функциональный энкомпрез, назначено консервативное лечение, включающее очистительные тренировочные клизмы, психотерапию, электростимуляцию ректоанальной зоны и сфинктерного аппарата. Проведено два курса такого лечения по 20 дней. Появился нормальный самостоятельный стул. Обследован через 2 года — здоров: рентгенологически кишка практически нормальная (рис. 27, Б)

В представленном наблюдении мы показали довольно типичную ситуацию, когда подобного рода больные вы-



ч ...д, ... Ч.

Рис. 28. Характерный для болезни Гиршпрунга внешний вид больного в возрасте 3 года 6 мес (А, Б), контрастная рентгенограмма толстой кишки (В), запись ректоанального рефлекса (Г), отрицательная ацетилхолинэстеразная реакция биоптата слизистой оболочки прямой кишки (Д), вид толстой кишки во время операции (Е).

А — вид спереди, Б — вид сбоку, В — резко расширены днестальные отделы, аганглионарной зоны не видно, Г — рефлекс положительный, что не характерно для болезни Гиршпрунга.



нуждены годами обращаться к врачам разных специальностей по поводу сочетанных запоров и недержания кала. Одним ставят диагноз болезни Гиршпрунга, другим — «первичный мегаректум». Больным нередко проводят оперативное лечение — удаление расширенного участка кишечника. Это грубая тактическая ошибка, на которую мы и хотели обратить внимание.

Значительно более сложным нам представляется вопрос о дифференциальном диагнозе болезни Гиршпрунга с *гипоганглиозом ободочной кишки*, который может выявляться как сопутствующее состояние проксимальных отделов colon при болезни Гиршпрунга (в частности, в зоне супрастенотического расширения), а также существовать в качестве самостоятельного заболевания. В последнем случае и требуется углубленный дифференциальный диагноз, так как рентгеноконтрастное исследование обнаруживает удлинненную и расширенную ободочную кишку. Гипоганглиоз характеризуется уменьшением числа ганглионарных клеток и нервных волокон в интрамуральном кишечном сплетении, что обуславливает адинамию кишки и клиническую схожесть с болезнью Гиршпрунга. Твердый диагноз может быть поставлен лишь на морфометрической основе. Тем не менее общая визуальная оценка может дать необходимую информацию для диагностики. Приводим наблюдение.

Больной П., 3 года 6 мес, поступил в отделение плановой хирургии НИИ педиатрии АМН СССР с жалобами родителей на отсутствие самостоятельного стула у ребенка с первых дней жизни, часто повторяющуюся рвоту, постоянное вздутие живота. Многократные обращения к врачам по месту жительства ясности в суть дела не внесли, и родители продолжали по их рекомендациям лечить мальчика «от рвоты».

При поступлении в клинику состояние средней тяжести. Вял, гиподинамичен. Живот заметно увеличен в объеме, брюшная стенка дряблая, временами контурирует я видимая на глаз перистальтика кишок. Самостоятельный стул отсутствует. После очищения сифонными клизмами живот опал, но вскоре вновь приобрел прежнюю конфигурацию (рис. 28, А, Б). Проведено рентгенологическое обследование, выявлено значительное расширение толстой кишки (рис. 28, В), однако четко выявить аганглионарную зону не удалось. При повторном рентгеноконтрастном исследовании картина прежняя. Дополнительно проведено функциональное обследование ректоанальной зоны. Ректальное давление в норме, ректоанальный рефлекс положительный (рис. 28, Г). Двукратная аспирационная биопсия ректальной слизистой оболочки с расстояния 5 и 10 см от ануса с гистохимическим исследованием — реакция тканевой ацетилхолинэстеразы отрицательная (рис. 28, Д). Резкое несоответствие клиники и данных специального обследования значительно осложнило тактику лечения, ибо диагноз, по сути дела, оставался неясным. В конце концов решено было ориентироваться на клинику, и с ди

агнозом «болезнь Гиршпрунга» (?), порок развития толстой кишки (?) мальчик оперирован.

На операции обнаружена резко удлиненная и в отдельных участках расширенная толстая кишки (рис. 28, Е). Биоэлектрическая активность снижена на всем ее протяжении, но несколько выше по сравнению с другими участками в слепой и восходящей. Поэтому решено произвести субтотальную колэктомию. Удалена поперечная ободочная, нисходящая и сигмовидная кишка с созданием асцендоректального анастомоза по методике Соаве — Лёнюшкина. Характерно, что демукозация ректосигмоидного отдела проходила без малейших затруднений, что не характерно для болезни Гиршпрунга. Послеоперационный период протекал гладко, выписан в удовлетворительном состоянии. Ребенок наблюдается.

В этом наблюдении клинически диагноз болезни Гиршпрунга вроде бы не вызвал никаких сомнений. Вместе с тем нечеткая рентгенологическая картина, отрицательные данные ректальной манометрии, положительный ректоанальный рефлекс и отрицательные данные ацетилхолинэстеразной активности при исследовании слизистой оболочки прямой кишки позволили исключить первоначальный диагноз. Прицельное гистоморфологическое исследование удаленной кишки с морфометрией не оставляет сомнений в наличии у данного больного гипоганглиоза толстой кишки.

Среди наблюдавшихся нами больных таких пациентов было 4. Их ретроспективный анализ дает основания высказать по данному поводу свои соображения. С одной стороны, пусковые механизмы гипоганглиоза, по-видимому, одинаковы или очень схожи с болезнью Гиршпрунга. В этом смысле гипоганглиоз можно рассматривать как своеобразную, атипичную форму болезни Гиршпрунга. С другой стороны, в патогенетическом аспекте болезнь Гиршпрунга (гиперфункция сакральной экстрамуральной парасимпатической иннервации, обуславливающая повышение ацетилхолинэстеразной активности) и гипоганглиоз (гипоплазия всех нейронных элементов, приводящая к малочисленности дегидрогеназ-позитивных ганглиозных клеток и отсутствию ацетилхолинэстеразно-позитивных нервных волокон в мышечной и собственной пластинке слизистой оболочки толстой кишки) являются двумя полностью различающимися нозологическими формами.

Таким образом, комплекс применяемых в наших наблюдениях методик исследований позволяет со стопроцентной достоверностью установить правильный диагноз болезни Гиршпрунга, а также дифференцировать ее с другими формами мегаколон со схожими признаками и симптомами.

ГЛАВА V

ОПТИМИЗАЦИЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ И ЕГО РЕЗУЛЬТАТЫ

Болезнь Гиршпрунга излечивают только хирургическим путем. Вопрос о необходимости оперативного лечения решен и не вызывает разногласий. Однако было бы неверным «замыкать» на нем всю проблему лечения, ибо, с одной стороны, патология не ограничивается только локальными изменениями в толстой кишке и представлена значительно шире; с другой — после резекции аганглионарной зоны требуются дополнительные лечебные мероприятия для полного восстановления функции кишечника. Исходя из углубленных представлений о патогенезе болезни Гиршпрунга, полученных в результате проведенных нами исследований, мы разделяем лечебный процесс на несколько этапов, на каждом из которых реализуется определенный комплекс мероприятий, входящий в общую программу.

КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ (ДООПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА). ВЫБОР СРОКА ДЛЯ РАДИКАЛЬНОЙ ОПЕРАЦИИ

До радикальной операции проводят консервативное лечение, которое является подготовкой больного к сложному хирургическому вмешательству и преследует цель максимального обеспечения успеха операции. Нами разработана единая схема подготовки (табл. 6), в которую в каждом случае вносятся соответствующие коррективы в зависимости от возраста ребенка, тяжести клинической картины, предполагаемого объема хирургического вмешательства. Стратегия этого периода может быть коротко сформулирована так: поддержание организма ребенка в стадии компенсации нарушенных функций или перевод в нее из других, более тяжелых состояний. Тактика же заключается в том, чтобы всеми имеющимися доступными средствами добиваться ежедневного опорожнения кишечника.

Улучшение опорожнения кишечника в ряде случаев успешно осуществляется при назначении лечебной физкультуры, массажа живота. Нормализации стула может способствовать диета. В рацион ребенка включают про-

дукты, усиливающие перистальтику толстой кишки: овощи, фрукты (яблоки), грубые каши (гречневая, пшенная, овсяная). Известно послабляющее действие меда, простокваши, однодневного кефира, сливового и морковного соков. Настоятельно надо рекомендовать молочнокислые продукты, которые способствуют вытеснению патогенной флоры из кишечника

Таблица 6

Схема подготовки ребенка к радикальной операции при болезни Гиршпрунга

Цель подготовки	Характер мероприятий и лекарственные назначения
Профилактика каловой интоксикации и борьба с ней	Массаж живота, лечебная физкультура, слабительные средства, очистительная клизма Сифонная клизма Колостомия
Укрепление общего состояния и корригирование вторичных изменений в организме	Рациональная диета с богатым содержанием белков Гемотрансфузии, переливания плазмы и растворов электролитов Витаминотерапия Аминокислоты, липотропные средства Пиримидиновые производные (пентоксил, метилурацил) Метаболическая терапия Колибактерин, мексаформ, миксаза

Спорным остается вопрос о целесообразности назначения слабительных средств. Вместо них обычно рекомендуют внутрь различные масла (вазелиновое, оливковое, персиковое) в зависимости от возраста по чайной, десертной, столовой ложке 3 раза в день. Однако следует учитывать, что, например, вазелиновое масло ухудшает всасываемость витамина Е, поэтому длительное его применение нежелательно. Наши наблюдения свидетельствуют, что, несомненно, противопоказаны сильные слабительные средства (касторовое масло, английская соль), которые, мало влияя на появление самостоятельного стула, могут вызвать боли в животе и обусловить заворот кишок. Такие же средства, как настой александрийского листа, слабительный чай, ягоды жостера и другие, во многих случаях применяются с успехом и длительно.

Главную роль играют очистительные и сифонные клизмы. Бытующее среди многих родителей и врачей

мнение о вреде систематических клизм из-за «привыкания» к ним неверно. Если даже в какой-то период у больного появляется самостоятельный стул, кишечник при болезни Гиршпрунга никогда полностью не очищается, и 1—2 раза в неделю надо ставить очистительную или сифонную клизму. В остальных случаях клизму ставят ежедневно.

Особо остановимся на вопросе о *колостомии*. Тенденцию к расширению показаний к этой паллиативной операции нельзя считать оправданной. Во-первых, умелое и систематическое применение методов и средств консервативного лечения в большинстве случаев способно обеспечить регулярное опорожнение кишечника до радикальной операции. Во-вторых, свищ создает ряд дополнительных проблем бытового и чисто хирургического порядка. В частности, ухудшаются и условия проведения радикальной операции, затрудняется определение границы резекции кишки, ребенок лишается навыка дефекации, в связи с чем ухудшаются функциональные результаты лечения. Поэтому колостомия должна находить применение только по строгим показаниям — невозможность очистить кишку применяемыми консервативными средствами, шоковая реакция на клизмы.

По нашему мнению, предпочтительнее накладывать петлевую колостому на начальные отделы толстой кишки. В пользу данного варианта свидетельствует то, что, во-первых, он технически наиболее прост и, во-вторых, создает минимум трудностей и неудобств в последующем при проведении радикальной операции. При этом следует учитывать краткосрочность колостомы, то есть небольшой срок между ее наложением и радикальной операцией. Исключение могут составить дети раннего грудного возраста, у которых до радикального вмешательства проходит 1,5—2 года и более. Длительное отключение толстой кишки в функциональном отношении очень невыгодно, поэтому в таких случаях предпочтительнее концевая (терминальная) колостома, при которой выводят супрастенотический расширенный конец кишки на брюшную стенку. Последнее важно в том отношении, что не только максимально функционирует толстая кишка, но и не возникает затем проблем в определении границы резекции.

Важное место в системе дооперационной подготовки занимает *укрепление общего состояния* и *корригирование вторичных изменений*. Общеукрепляющее лечение в

какой-то мере проводят родители в домашних условиях, однако при поступлении ребенка в стационар подготовку интенсифицируют. Максимальной коррекции требует сниженный уровень белка плазмы и связанное с ним уменьшение коллоидно-осмотического давления плазмы и объема циркулирующей крови. Иначе могут развиваться операционные и послеоперационные осложнения в виде шока, снижения устойчивости к инфекции, недостаточности печени (которая и без того страдает при хронической каловой интоксикации). Кроме того, необходимо учитывать, что предстоят неизбежные потери белка организмом в связи с наркозом, голоданием в послеоперационном периоде и т. п. В рацион вводят дополнительно продукты, содержащие животный и растительный белок, витамины группы В, а также С, Е. Запасы белка создают путем внутривенных вливаний плазмы, аминокислот.

Перорально назначают дефицитные аминокислоты.

При выраженной анемии в комплекс лечебных мер включают препараты железа и обязательно 1—2 раза в неделю переливания крови. Хирургическое вмешательство должно быть отложено, если гемоглобин снижен до 60—65% по Сали. Одновременно с ликвидацией анемии и корригированием гипопроотеинемии проводят борьбу с гипотрофией (контроль массы).

В целях повышения репаративных свойств тканей весьма целесообразно провести курс лечения пиримидиновыми производными.

При повторяющихся расстройствах дефекации в виде диареи (энтероколита), примеси слизи в стуле и т. п., когда есть основания подозревать изменения микрофлоры кишечника, назначают колибактерин, а также мексаформ, миксазу.

Особого рассмотрения заслуживает *метаболическая терапия*. Многочисленными клинико-экспериментальными исследованиями доказано, что практически все патологические процессы сопровождаются нарушением энергетического обмена в тканях пораженного органа. Эти изменения наиболее часто отражаются в снижении активности ферментов, характеризующих обмен энергией сукцинатдегидрогеназы (СДГ), а - глицерофосфатдегидрогеназы (а - ГФДГ), глутаматдегидрогеназы (ГДГ). Между активностью СДГ, а - ГФДГ тканей внутренних органов и лимфоцитов существует жесткая корреляционная связь. Более того, метаболические изменения в лимфоцитах вы-

Таблица 7

а

Схема метаболической терапии

Препарат и метод введения	Возраст, лет	Разовая дозировка	Аналог для перорального введения	Суточная дозировка
<i>Кокарбоксилаза</i> , внутримышечно, внутривенно 1—2 раза в сутки	1—3 года 4—7 8—14	0,012 мл, то есть 1/4 ампулы 0,025 мл, то есть 1/2 ампулы 0,05 мл	Бенофтиамин	0,005X2—3 раза после еды 0,005X4 0,025X2
<i>Рибофлавин-мононуклеотид</i> , внутримышечно 1—2 раза в сутки	1—3 года 4—7 8—14	1% раствор — 0,25 мл 1% раствор — 0,5 мл 1% раствор 1 мл	Этот же раствор прокапать сублингвально или за губу в дозировках, соответствующих парентеральным	
<i>Никотин'амид</i> , внутримышечно, внутривенно 1—2 раза в сутки	1—3 года 4—7 8—14	1% раствор — 1 мл 1% раствор — 1 мл 2% раствор — 1 мл	Никотинамид	0,01X2—3 раза 0,025X2—3 0,05x2—3
<i>Липоевая кислота</i> , внутримышечно 1—2 раза в сутки*	1—3 года 4—7 8—14	0,5% раствор — 1 мл 0,5% раствор — 2 мл 0,5% раствор — 3—4 мл	Липоевая кислота (липамид)	0,012X2—3 раза 0,012X2—3 0,025X2—3
<i>Кальция пантотенат</i> , внутримышечно, внутривенно 1—2 раза в сутки	1—3 года 4—7 8—14	20% раствор — 0,5 мл 20% раствор — 1 мл 20% раствор — 2 мл	Кальция пантотенат	0,1x2—3 раза 0,1X3—4 0,2X3

**Дополнительный эффект препарата — профилактика
и лечение послеоперационной атонии кишечника**

<p><i>Панангин (аспаркам).</i> внутривенно капельно с 5 % раствором глюкозы Противопоказан при ост- рой и хронической недо- статочности почек</p>	<p>1—3 года 4—7 8—14</p>	<p>2—4 мл 5—6 мл 7—10 мл</p>	<p>Панангин (аспаркам)</p>	<p>1/4 драже X 2—3 раза 1/2 драже X 2—6 1 драже X 2—3</p>
---	---	---	-----------------------------------	--

являются раньше, чем во внутренних органах. Это дает возможность по изменениям в структуре популяции лейкоцитов при выявлении ряда окислительно-восстановительных и гидролитических ферментов иметь представление не только о функциональном состоянии самих лейкоцитов, но и об активности соответствующих ферментов внутренних органов.

Полученная нами соответствующая информация (см. главу III) открыла возможность ввести в комплекс лечения больных препараты метаболического действия (метаболического пособия) в целях регуляции обменных процессов клеток и, в частности, улучшения обмена энергией, устранения тканевой гипоксии. Поскольку последняя в патогенезе болезни Гиршпрунга играет весьма существенную роль, такого рода терапия очень важна при подготовке больных к радикальной плановой операции, а также в периоде реабилитации. Она способствует улучшению обменных процессов в клетках и тканях, улучшению внутриклеточной и клеточной регенерации и тем самым профилактике послеоперационных осложнений, большей устойчивости больных к респираторным и другим инфекциям, возможности резкого сокращения применения антибиотиков, улучшению восстановительных процессов.

В комплекс кофакторов и субстратов, улучшающих энергетику клеток и тканей, входят следующие препараты: тиаминпирофосфат в виде кокарбоксилазы, рибофлавин-моноклеатид, или флавинат, никотинамид, пантотенат кальция, липоевая кислота, или липамид, панангин. Препараты регулируют два важнейших этапа цикла Кребса, являются синергистами, поэтому вводятся единым комплексом. Более эффективен парентеральный путь введения хотя бы части препаратов в возрастных терапевтических дозировках (табл. 7).

Курс применения комплекса препаратов рассчитан на 7—10 дней до операции, 7—10 дней в послеоперационном периоде и по 7—10 дней каждые 1,5—2 мес в течение последующего после операции года. Рекомендуемые дозы и продолжительность курсов скорректированы под контролем цитохимических анализов.

В отдельных случаях комплекс препаратов может быть расширен за счет кофакторов и субстратов, участвующих в метаболической регуляции липидов, синтезе пуринов и пиримидинов, что способствует стабилизации

мембран клеток и их органелл, образованию тема гемоглобина, активации фагоцитарной функции нейтрофилов, лучшей регенерации клеточных структур.

Кроме того, разработан второй комплекс, в который входят следующие препараты: пиридоксальфосфат (внутримышечно), цианокобаламин (внутримышечно), фолиевая кислота (внутри), пангамат кальция (внутри), метилметионинсульфоний, или витамин и (внутри), глутаминовая кислота (внутри), оротат калия (внутри), гистидин (внутримышечно), рибоксин (внутри) — в возрастных дозировках по 5—7 дней. При этом оротат калия и рибоксин, имитирующие и замещающие трофический эффект клеток собственного организма, целесообразно вводить в первые часы и первые 2—3 сут после операции. Энергетически обеспечить усвоение этих азотистых оснований могут панангин, глутаминовая кислота или препараты первого основного комплекса.

Утилизация препаратов второго комплекса требует обеспечения клеток и тканей энергией. Поэтому их целесообразно вводить после того, как в течение 7—10 дней проведено лечение метаболитами и кофакторами первого комплекса, направленного на улучшение энергетики тканей.

Интенсивная дооперационная подготовка с использованием всего комплекса мероприятий общего и местного характера потребовалась больным, поступившим в декомпенсированной или субкомпенсированной стадии болезни. У всех 53 больных за сравнительно короткий период времени (25—30 дней) удалось достичь положительного терапевтического эффекта, улучшения общего состояния детей с выраженной нормализацией гомеостаза, заметной прибавкой массы тела. Это во многом предопределило успех радикального хирургического вмешательства.

Таким образом, показателем *оптимального срока* для операции является нормализация, компенсация всех нарушенных функций организма. В этом плане большое значение имеет возрастной фактор. Опыт показывает, что практические врачи недостаточно четко ориентированы в данном вопросе, поэтому больные поступают в хирургический стационар в разном возрасте. Тем не менее имеется выраженная тенденция к «омоложению» контингента больных. Такую тенденцию следует приветствовать, ибо со сдвигом сроков вмешательства в ранний воз-

раст уменьшается число тяжелых, запущенных клинических форм болезни, во многих случаях отпадает необходимость в продленной дооперационной подготовке.

Наши наблюдения свидетельствуют, что задача текущего дня состоит в том, чтобы верхняя граница сроков (максимальный возраст) не превышала 4—6 лет. Смещение нижней границы до грудного возраста, что практикуют некоторые зарубежные хирурги, имеет веские преимущества. Однако не менее веские соображения (повышение операционного риска, трудности определения границы аганглионарной зоны, чисто технические моменты и др.) побуждают ставить показания к радикальной операции, у грудного ребенка с большой осторожностью. Очевидно, оптимальным сроком следует считать интервал между 1,5—2 и 3—4 годами жизни, когда указанные соображения в значительной мере теряют свою силу, а в организме больного еще не наступили выраженные вторичные изменения общего и локального характера.

ВЫБОР МЕТОДА РАДИКАЛЬНОЙ ОПЕРАЦИИ. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПРОКСИМАЛЬНОЙ ГРАНИЦЫ РЕЗЕКЦИИ КИШКИ

При радикальной хирургической коррекции болезни Гиршпрунга перед хирургом может возникнуть законный вопрос: какому же из существующих методов отдать предпочтение? Ответ на этот вопрос невозможен без рассмотрения как достоинств каждого метода, выражающихся в технической простоте и физиологичности, так и в недостатках его, которые отчетливо видны в ближайшие и отдаленные сроки после операции. При типичной клинико-рентгено-морфологической картине болезни Гиршпрунга наибольшее число сторонников имеют методы типа Свенсона, Дюамеля и Соаве.

В I главе освещены критические замечания в адрес каждой из названных методик. Совершенно ясно, что не существует идеальной операции, которая бы гарантировала гладкое послеоперационное течение и обеспечивала стопроцентное выздоровление. При этом, конечно, следует учитывать погрешности технического выполнения операции, которые практически неизбежны в процессе освоения новой для хирурга методики. Оценивая положительные и отрицательные стороны отдельных методов, прежде всего необходимо иметь в виду, что операция Свенсона

— это основной, базисный метод. Не владея методом Свенсона в совершенстве, нельзя браться ни за какую другую операцию. Операция типа Дюамеля технически проще, но менее физиологична, а операция типа Соаве труднее для хирурга, но проще для ребенка своей физиологичностью. Таким образом, шансы всех методов как бы уравниваются.

Некоторые хирурги пытались найти определенный компромисс в дифференцированном подходе к выбору метода операции. Однако накоплен уже достаточный опыт, который показывает, что четкие и конкретные критерии назвать практически невозможно. По-видимому, в настоящее время никто не рискнет достаточно аргументированно утверждать, в каких именно ситуациях больше показана операция Свенсона, а в каких — Дюамеля, Соаве или Ребейна. Каждый метод высокоэффективен в руках того, кто им хорошо владеет и постоянно его совершенствует.

И тем не менее при прочих равных условиях метод Соаве не может не подкупать своей физиологичностью, щадящим отношением к окружающим тканям и органам, меньшим опосредованно отрицательным влиянием на них. Благодаря сохранению серозно-мышечного слоя кишки низводят через естественный аноректальный канал, оставляя в неприкосновенности топографоанатомические взаимоотношения органов и тканей, их кровоснабжение и иннервацию. Другое важное преимущество операции Соаве — бесшовный анастомоз, исключающий возможность его несостоятельности. И еще один момент. У *девочек*, оперированных обычными приемами мобилизации ректосигмоидного отдела (операция типа Свенсона и Дюамеля), при релапаротомии по различным поводам мы неоднократно видели резко деформированные, запаянные, измененные трубы и яичники, что практически инвалидизирует будущую женщину и делает весьма сомнительной ее детородную функцию. И наоборот, у оперированных методом демуккозаций придатки совершенно не подвержены вторичным изменениям.

Существенные изменения и дополнения, внесенные в технику операции Соаве А. И. Лёнюшкиным, во многом способствовали ее совершенствованию. В плане оптимизации техники и тактики вмешательства принципиально наиболее важными являются следующие моменты.

Технически демуккозация на начальном ее этапе

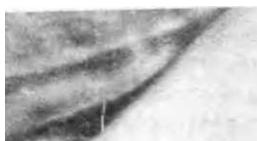


Рис. 29. Признак правильно (до наружного уровня) выполненной демукозаци кишки при операции Соаве — Лёнюшкина: хорошо видны морганиевы валики и крипты на вывернутом слизистом цилиндре.



значительно облегчается, если работать на пересеченной (на 4—5 см выше переходной складки брюшины) кишке. Обязательным является заканчивание демукозаци строго на уровне внутреннего сфинктера и никак не выше его. Показателем правильно выполненной манипуляции служит следующий признак: после выворачивания слизистого цилиндра через анальное отверстие при легкой тракции должны быть хорошо видны морганиевы валики и крипты (рис. 29). В таких случаях имеется гарантия, что нижняя граница резекции аганглионарного сегмента соответствует зоне поражения и будет исключена «остаточная ахалазия». И еще одна деталь. Если демукозаци проходит с большими трудностями ввиду резкого склероза подслизистого слоя (что бывает нередко), слизистая оболочка рвется — нет необходимости настойчиво добиваться именно демукозаци. Вполне оправданно можно выйти из подслизистого слоя за пределы мышечного футляра и выделять терминальный конец кишки со всеми слоями до внутреннего сфинктера, а затем также вывернуть мобилизованный цилиндр и создать из него такую же «муфту», «венчик», как при операции Соаве — Лёнюшкина. Получится нечто вроде «телескопического анастомоза», и этапы его создания ничем не отличаются от

второго этапа названной операции. Лишь после отсечения культи кетгутовые швы лучше накладывать не между краями слизистой оболочки, а через все слои. Подобная ситуация возникла в 16(7%) из 224 наших наблюдений.

Тактически при радикальной операции, каким бы способом она ни выполнялась, патогенетически обосновано удаление пораженной кишки в пределах здоровых тканей. Известно, что структурные морфологические изменения не ограничиваются строго аганглионарной зоной, но распространяются в большей или меньшей степени на проксимальные отделы. Поэтому при радикальной операции удаляют не только суженную зону аганглиоза, но и часть расширенного отдела.

Если нижняя граница резекции определяется легко и однозначно (уровень внутреннего сфинктера при любой протяженности аганглионарной зоны), то в определении верхней границы резекции расширенного участка хирург руководствуется лишь интуицией и производит резекцию «на глаз», не имея в распоряжении объективных тестов и методов экспресс-диагностики. В этой связи вполне вероятно возможность оставления неполноценного участка расширенной кишки, что может обусловить в ближайшие и отдаленные сроки после операции различные функциональные отклонения. Исходя из этой предпосылки, мы провели изучение биоэлектрической активности стенки толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга во время хирургического вмешательства.

Для изучения биоэлектрической активности различных отделов толстой кишки применена интраоперационная регистрация потенциалов, отводимых с мышечного слоя с помощью игольчатых электродов по методике, отработанной в эксперименте на животных и апробированной в клинике Б. К. Дженалаевым, А. И. Лёнюшкиным, В. В. Лукиным (1982).

Во время радикальной операции в рану выводят участок толстой кишки, подлежащий исследованию, и ограничивают его от прилежащих тканей стерильными салфетками для устранения помех, наводок. Пассивный электрод фиксируют к прямой мышце живота. После визуальной оценки состояния толстой кишки, то есть определения суженной (аганглионарной) зоны, супрастенотического расширения и видимо нормальной кишки, один игольчатый электрод вкалывают через серозную оболочку в поперечном направлении в мышечный слой сужен-

ной зоны, второй — таким же образом в супрастенотический расширенный участок, третий — выше супрастенотического отдела. Производят отведение биопотенциалов с этих трех уровней и запись на электроэнцефалографе (мы использовали аппарат 4 ЭЭГП -02). Перед исследованием определяют контакт электродов и их переходное сопротивление, устанавливают калибровку и скорость передвижения ленты.

С помощью данного метода проведено исследование биоэлектрической активности различных участков толстой кишки у 24 детей в возрасте от 1,5 до 6 лет. Установлено, что биоэлектрическая активность нормальных отделов толстой кишки характеризуется базисным и спайковым потенциалами.

Нормальные показатели биоэлектрической активности регистрировали следующим образом. Один игольчатый электрод вкалывали через серозную оболочку в мышечный слой кишки на границе супрастенотического расширения и визуально нормального участка, второй — на 3—4 см выше первого, третий — на 3—4 см выше второго. Постепенным перемещением электродов и регистрацией биопотенциалов определяли место наибольшей электрической активности, соответствующее нормальному в функциональном отношении участку кишки. Полученные количественные показатели биоэлектрической активности нормального участка толстой кишки обработаны статистически и служили контролем.

На нормальной электромиограмме (рис. 30) базисный потенциал в большинстве случаев был представлен в виде медленных волнообразных колебаний, имеющих восходящую, плато и нисходящую части. Амплитуда базисного потенциала имела величину от 66,7 до 120 (82, 48±4,85) мкВ, частоту от 0,23 до 0,43 (0,35±0,02) Гц. Спайковые потенциалы имели периодичность, появлялись на медленных волнах в виде единичных или групповых осцилляций с амплитудой от 9,7 до 19,3 (14,3±0,91) мкВ, частотой от 6,0 до 8,3 (7,26±0,26) Гц.

Анализ и обработка полученных электромиограмм (табл. 8) показали существенные изменения биоэлектрической активности в зоне сужения. Так, спайковые потенциалы на электромиограммах 15 больных не зарегистрированы, а у остальных 9 были в виде единичных колебаний с резко сниженной амплитудой. Частота спайкового потенциала в аганглионарной зоне составила 15,2%, а

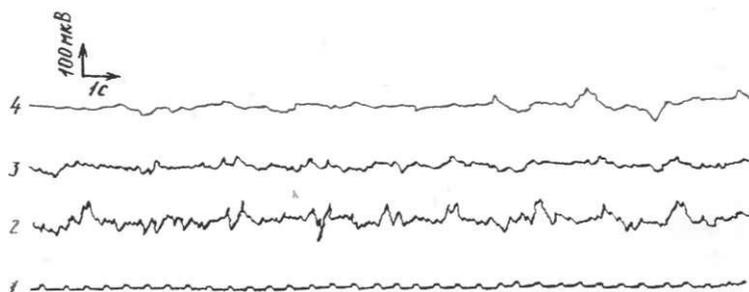


Рис. 30. Электрограммы различных участков толстой кишки при болезни Гиршпрунга.

1 — отметка аргмеи, 2 — нормальный участок, 3 — расширенная зона, 4 — суженная (аганглионарная) зона.

амплитуда — 2% от данных нормального участка. Амплитуда базисного потенциала была сниженной в суженной зоне до 41,6%, частота — до 51,4%. Такие изменения биоэлектрической активности определялись на всем протяжении аганглионарного участка.

Таблица 8

Количественная характеристика биоэлектрической активности различных участков толстой кишки у 24 детей с болезнью Гиршпрунга

Участок толстой кишки	Статистический показатель	Характеристика биоэлектрической активности	
		амплитуда, мкВ	частота, Гц
Нормальный	M ± t	82,48±4,85	0,35±0,02
		14,3±0,91	7,26±0,26
Супрастенотический расширенный	M ± t	48,2±5,65	0,27±0,013
		6,72±0,64	4,4±0,26
	P	< 0,001	< 0,01
		< 0,001	< 0,001
Аганглионарная зона	M ± t	34,4±3,52	0,18±0,01
		0,28±0,02	1,1=4=0,11
	P	< 0,001	< 0,001
		< 0,001	< 0,001

Примечание. В числителе приведены данные базисного потенциала, в знаменателе — спайкового. P — достоверность различий по сравнению с показателями биоэлектрической активности нормального участка толстой кишки.

Заметные изменения отмечены и в супрастенотическом участке. Приведенные в табл. 8 характеристики спайкового и базисного потенциалов расширенных участков свидетельствуют о снижении их амплитуды и частоты. Так, амплитуда базисного потенциала оказалась меньше на 41,6%, а его частота — на 22,9% по сравнению с данными показателей электромиограммы здоровой кишки. Амплитуда спайкового потенциала оказалась уменьшенной на 53,1%, частота — на 39,4% по сравнению с контролем. Следует отметить, что изменения биоэлектрической активности на протяжении расширенного супрастенотического отдела носили не однозначный характер. Так, в месте перехода суженной зоны в расширенную снижение амплитуды и частоты базисного и спайкового потенциалов более выражены, чем в более проксимальных участках.

Изменения характеристик биопотенциалов в виде их снижения отмечены и выше расширенного участка, в визуальном «нормальном» отделе. Установлена зависимость между длительностью заболевания (возрастом), протяженностью аганглиоза и супрастенотического расширения, клинической стадией заболевания, с одной стороны, и изменениями биоэлектрической активности, с другой.

Одновременная регистрация биопотенциалов с различных участков толстой кишки позволяет быстро, в короткий срок дать сравнительную характеристику функционального состояния органа. Учитывая изложенное, *метод инт раопе рационной электромиографии мы стали применять в целях определения верхней границы резекции толстой кишки.*

Это осуществлялось следующим образом. Вкалывали игольчатые электроды в поперечном к оси кишки направлении так, чтобы кончик электрода был погружен в мышечную ткань: первый — в суженной зоне, второй — в месте наибольшего супрастенотического расширения и третий — выше супрастенотического расширения (рис. 31). Производили запись электромиограмм в этих трех отведениях и сравнивали с показателями биоэлектрической активности нормального участка толстой кишки. Постепенным перемещением второго и третьего электродов вдоль расширенного и визуальном нормального участков доходили до границы измененной и нормальной биоэлектрической активности. Исходя из полученных данных, верхняя граница резекции должна проходить в уча-

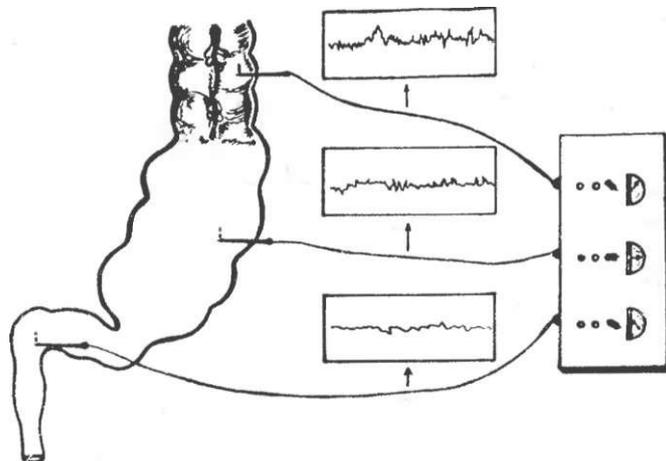


Рис. 31. Принципиальная схема регистрации биоэлектрической активности различных отделов кишки при болезни Гиршпрунга во время радикальной операции.

стке толстой кишки, где регистрируются спайковый потенциал с частотой от 6,0 до 8,3 ($7,26 \pm 0,26$) Гц, амплитудой от 9,7 до 19,3 ($14,3 \pm 0,91$) мкВ. Показатели базисного потенциала должны быть следующими: амплитуда от 66,7 до 120 ($82,4 \pm 4,85$) мкВ, частота от 0,23 до 0,43 ($0,35 \pm 0,02$) Гц.

Показатели биоэлектрической активности различных участков коррелировали с данными гистоморфологических исследований. Так, в большинстве случаев в суженной зоне в межмышечном ауэрбаховом сплетении ганглиозные клетки отсутствовали, видны были лишь нервные стволы, только в 5 были выявлены единичные ганглиозные клетки. В препаратах расширенной части отмечалось наличие интрамуральных нервных сплетений с ганглиозными клетками, однако при выраженном расширении и в этих участках ближе к суженной зоне ганглиозных клеток было меньше, многие из них — в состоянии дистрофии. Подобная гистологическая картина встречалась и в проксимальном отделе расширенной кишки, а иногда и в визуально нормальном участке.

В качестве примера приводим следующее наблюдение.

Большой /С, 5 лет, поступил в хирургическое отделение с жалобами на отсутствие самостоятельного стула. Запоры появились в первые дни жизни, с возрастом прогрессировали. При поступлении состояние средней тяжести. Клиническая картина соответствовала болезни Гиршпрунга. Диагноз подтвержден рентгенологически: выявлена суженная (аганглионарная) зона, захватывающая прямую кишку и ректосигмоидный отдел, с характерным воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение диаметром до 15 см.

После соответствующей подготовки мальчик оперирован. Диагноз подтвержден. Проведено исследование биоэлектрической активности левой половины толстой кишки путем снятия электрических потенциалов на различных уровнях. Для этой цели потенциалы регистрировали вначале с трех точек: первый электрод был погружен в мышечную ткань на 5 см выше переходной складки брюшины, то есть в аганглионарной зоне; второй — в центральную часть супрастенотического расширения (примерно на границе средней и нижней трети сигмовидной кишки) и третий — непосредственно над супрастенотическим расширением на границе верхней и средней трети сигмы, где визуально кишка не отличалась от нормальной. В ходе записи биопотенциалов установлено, что в суженной зоне амплитуда базисного потенциала резко снижена, а спайковый отсутствует. В супрастенотической части амплитуда базисного потенциала несколько выше, но частота и амплитуда спайкового потенциала, характеризующая наличие в мышечном слое достаточного количества ганглиозных клеток, были сниженными. В третьей точке показатели базисного и спайкового потенциалов не достигали нормальных величин. Повторно исследованы потенциалы из других точек этого сегмента, которые подтвердили ранее полученные данные.

Таким образом установлено, что граница резекции, выбранная визуально, недостаточна, поскольку в этом сегменте отмечено снижение биоэлектрической активности, достоверно отражающее изменение функционального состояния кишечной стенки.

В последующем первый электрод введен в мышечный слой толстой кишки на 3 см выше третьего, второй и третий — соответственно на 3 и 6 см выше первого. В ходе повторного исследования установлено, что с первых двух электродов получены нормальные показатели базисного и спайкового потенциалов. Амплитуда их в этом участке была соответственно равна 96 и 13 мкВ, частота — 0,28 и 7 Гц. Этот уровень кишки и был выбран верхней границей резекции; он располагался на 9 см выше ранее выбранного участка.

Длительность исследования составила 21 мин.

Результаты гистоморфологического исследования резецированной толстой кишки соответствуют показателям биоэлектрической активности ее различных участков. В *суженном отрезке кишки* — слизистая оболочка с признаками нерезко выраженного хронического воспаления, подслизистый слой склерозирован; в наружном (продольном) мышечном слое — очаговый склероз интерстициальной соединительной ткани; в узлах межмышечного сплетения ганглиозные клетки отсутствуют. В *супрастенотическом отрезке* состояние слизистой оболочки и подслизистого слоя не отличаются от суженного; выражены гипертрофия циркулярного мышечного слоя и склероз межмышечной соединительной ткани с атрофией продольных мышечных волокон; в узлах межмышечного сплетения встречаются немногочисленные дистрофические ганглиозные клетки.

Таким образом метод интраоперационной электромиографии толстой кишки при болезни Гиршпрунга у детей с применением игольчатых электродов достоверно отражает имеющиеся функциональные нарушения различных участков органа, связанные с морфологическими изменениями в интрамуральной нервной системе и вторичными (склеротическими) процессами в мышечной и слизистой оболочках. Применение данного метода в ходе радикального хирургического вмешательства помогает определить и объективизировать наиболее рациональный объем резекции толстой кишки, что повышает эффективность операции, способствует улучшению функциональных результатов лечения, предотвращая оставление неудаленным неполноценного участка кишки.

Очень важное практическое значение имеет вопрос: во всех ли случаях возникает необходимость подобного исследования? Объективность требует дать на него отрицательный ответ. В большинстве случаев границу резекции можно установить визуально, однако в части случаев, когда расширение обширно, альтернативной будет интраоперационная электромиография. По наблюдениям последнего периода (1980—1990 гг.), у 19 (15%) из 121 больного был затруднен выбор верхней границы резекции.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ

В литературе недостаточное внимание уделяется послеоперационному восстановительному лечению детей, оперированных по поводу болезни Гиршпрунга. Между тем постгоспитальный этап имеет весьма существенное значение и его совершенствование является неотъемлемой частью оптимизации лечебного процесса. Нет определенного ответа на вопрос: какой же срок после операции следует считать восстановительным? Обычно называют сроки от 2 мес до 2 лет. Этот период характеризуется восстановлением нормальной сократительной способности толстой кишки, нормализацией акта дефекации. Клинически обычными явлениями могут быть склонность к запорам, учащенный стул до 4—5 раз в сутки, частичное недержание кала, отсутствие императивного позыва к дефекации. Указанные явления иногда исчезают самопроизвольно по мере роста ребенка и развития компенсаторных механизмов, на что обычно и делают ставку. Однако это не совсем правильно. Необходимо изучение при-

чин и механизмов функциональных нарушений и отсюда — *активное воздействие* на течение восстановительного периода в целях сокращения сроков нормализации функции толстой кишки.

Учитывая изложенное и отсутствие в специальной литературе конкретных рекомендаций по восстановительному лечению, разрозненность сведений о нем, разработанная принципиальная схема послеоперационной реабилитации при болезни Гиршпрунга, определяющими положениями которой являются: 1) процесс реабилитации должен осуществляться непрерывно с дооперационного периода, пока не будет достигнуто в минимально возможные сроки максимальное восстановление здоровья ребенка, нормализация функции кишечника и акта дефекации; 2) индивидуальный характер как программы реабилитации, так и применяемых средств с учетом индивидуальных особенностей личности ребенка и своеобразия морфологических и функциональных изменений.

Условно послеоперационное восстановительное лечение мы разделяем на два этапа: первый — реадaptация, второй — реабилитация в прямом смысле слова.

Первый этап следует непосредственно за хирургическим вмешательством. До этого момента организм ребенка адаптировался к патологическим условиям, следствием которых являются различные вторичные изменения — гипотрофия, анемия, кишечный дисбактериоз и др. С ликвидацией хронической каловой интоксикации и восстановлением нормального пассажа кишечного содержимого условия резко меняются, и в течение определенного периода времени происходит *реадаптация* организма вообще и функции вновь созданной прямой кишки в частности. Убыстрение этого процесса достигается с помощью местных и общих лечебных мер.

Мероприятия местного характера проводят с учетом двух моментов: 1) у значительного числа больных с первых дней жизни отсутствует навык самостоятельного опорожнения кишечника, то есть у них не сформировались соответствующие рефлекторные механизмы, обеспечивающие накопление, удержание и эвакуацию каловых масс; иначе говоря, дети просто не знают, что такое самостоятельная дефекация; 2) при радикальной операции на место удаленной прямой кишки с ее специфической моторикой перемещают вышележащий участок ободочной кишки, перистальтирующий в другом режиме и в после-

дующем призванный выполнять несвойственную ему функцию. Указанные моменты и определяют необходимость и задачи реабилитационного лечения в послеоперационном периоде, которые сводятся к выработке нормального позыва к дефекации, тренировке новообразованной прямой кишки и выработке рефлекторных связей ее со сфинктерным аппаратом. Обе эти задачи решаются одновременно. Комплекс лечебно-восстановительных мероприятий состоит в следующем.

После заключительного этапа радикальной операции (создания межкишечного анастомоза) в течение определенного времени сохраняются явления анастомозита, наблюдаются частые выделения из прямой кишки, довольно сильно раздражающие кожу промежности, в связи с чем нет ощущения анального контроля. Для того чтобы это не перешло в привычку, необходимы тщательный туалет промежности, обработка кожи нейтральным жиром или бальзамическими мазями типа венилина. Благоприятно действует препарат пчелиного клея — *мазь прополисум*, которая оказывает противовоспалительное, противозудное, обезболивающее и антиоксидантное действие. Сходный эффект дают теплые ванны с добавлением в воду слабого раствора калия перманганата, а также теплые микроклизмы с таким же раствором. Их ставят с 7—8-го дня после заключительного этапа операции дважды в день в течение 12—14 дней.

После того как анастомоз окрепнет, прекратятся жидкие выделения из прямой кишки, исчезнут последствия операционной травмы околопрямокишечного пространства, переходят к *тренировочным клизмам*. Их ставят в одно и то же время (лучше утром после завтрака), чередуя теплые и прохладные, в течение 15—20 дней подряд — повторными курсами. При этом необходимо делать упражнения на удержание: вначале ребенок удерживает 200—250 г воды, затем объем увеличивают; опорожнять кишечник заставляют ребенка не сразу, а порциями.

В тех случаях, когда в течение длительного срока после операции (2 мес и более) наблюдается произвольное отхождение каловых масс, особенно в ночное время, целесообразно назначать средства, угнетающие кишечную перистальтику. Весьма эффективен препарат *имодиум* (Венгрия), который по химической структуре близок к определенной группе нейролептических препаратов

и улучшает плотность стула, уменьшает частоту дефекаций, нормализует резорбцию воды и электролитов, при этом не оказывая опиатоподобных и других побочных реакций.

Параллельно с местным лечением реализуют мероприятия общего плана, к числу которых относятся лечебное питание, витаминотерапия, назначение ферментных и бактериальных препаратов, стимуляция организма, метаболитное пособие.

Диета ребенка должна быть легко усвояемой, лишенной острых блюд и излишней клетчатки. Согласно номерной системе лечебных диет, разработанных в Институте питания АМН СССР, более всего подходит диета 1 (вариант 1): отварное мясо или рыба, сметана, яйца всмятку, молочные каши-размазни, хлеб пшеничный подсушенный, сваренные на пару овощи (кроме капусты, репы, брюквы, огурцов, лука), а также супы овощные и молочные, свежие сладкие ягоды и фрукты, некрепкий чай с молоком. Режим питания — равномерные приемы пищи 4—6 раз в день. Значение недостаточности витаминов в патогенезе различных заболеваний у детей и их использование в комплексе фармакотерапии хорошо известны. Особенно важны для повышения неспецифической сопротивляемости организма и ликвидации последствий каловой интоксикации — ацидоза и гипоксии, снижения активности тканевых ферментов и ферментов желудочно-кишечного тракта — витамины А, С, В₆, В₁₂, фолиевая кислота.

При болезни Гиршпрунга, особенно при ее тяжелых клинических формах, наряду с общей гипотрофией, гипопроteinемией могут снижаться секреция и активность переваривающих пищу ферментов желудочного и кишечного соков. В таких случаях назначают препараты протеолитических ферментов желудка и поджелудочной железы — *пепсин*, *панкреатин*, *панзинорм* — в возрастных дозировках повторными курсами.

Бактериальные препараты необходимо включать в перечень средств реабилитационной фармакотерапии ввиду того, что при болезни Гиршпрунга, как показали наши исследования, нередко наблюдается кишечный дисбактериоз. Бактериальные препараты — это лиофильно высушенная масса живых микробных тел, обычно обитающих в здоровом кишечнике ребенка и взрослого человека. Их назначают внутрь после разведения в воде или глюкозе.

Размножаясь, они подавляют жизнедеятельность патогенной микрофлоры. У детей первых 2—3 лет жизни применяют *бифидумбактерин* по 2—2,5 дозы 1—2 раза в сутки за 30 мин до еды в течение 15—20 дней. Детям более старшего возраста назначают *колибактерин* по 5—10 доз в сутки в течение 15—20 дней.

Из препаратов общестимулирующей терапии наиболее рациональными являются апилак, производные пиримидинов (пертоксил, метилурацил). Их назначают в возрастных дозировках повторными курсами. Однако особо важное значение имеет *метаболическая терапия*, уже подробно описанная в этой главе. Напомним, что метаболическое пособие рассчитано на повторные курсы по 7—10 дней в ближайшем послеоперационном периоде, а затем по 7—10 дней каждые 1,5—2 мес в течение последующего после операции года. Ее патогенетическая направленность обосновывается тем обстоятельством, что у части больных хирург вынужден по техническим причинам оставлять неудаленным участок значительно расширенной ободочной кишки, порой не совсем полноценный в функциональном отношении из-за наличия гипоганглиоза. В этих случаях метаболическое пособие служит единственным средством, дающим надежду на нормализацию функции кишки.

Продолжительность первого этапа восстановительного лечения — не менее 2—6 мес. Основная часть программы должна реализоваться под контролем амбулаторного хирурга, потому что, как показывает опыт, не все родители строго придерживаются данных им рекомендаций, в результате восстановительный период затягивается порой на годы.

Второй этап предусматривает реабилитацию в прямом смысле слова. Однако резкой грани между первым и вторым этапами не существует. Одна часть лечебных мероприятий (в частности метаболическая терапия) проводится параллельно с мероприятиями первого этапа, другая — вслед за ним. Главная цель состоит в окончательном закреплении навыков самостоятельной дефекации, нормализации функции удерживающего аппарата прямой кишки. К числу методов реабилитации данного этапа относятся лечебно-воспитательные мероприятия, лечебная физкультура, физиотерапия, санаторно-курортное лечение.

Основной задачей *лечебно-воспитательных мероприя-*

тий является создание у ребенка положительного эмоционального фона, уверенности в успешных результатов лечения и реабилитации. Организующая роль в этом вопросе принадлежит лечащему врачу, от которого родители, воспитатели дошкольных учреждений, школьные педагоги и врачи должны получить исчерпывающие сведения, соответствующие указания и рекомендации, касающиеся состояния ребенка. В частности, для ребенка или подростка, посещающего школу, важно создать условия, чтобы он в любой момент мог покинуть класс для опорожнения кишечника беспрепятственно и без насмешек со стороны сверстников. Такая необходимость практически неизбежна при учащенных позывах к дефекации, скоплении газов. Систематическое подавление позывов освободить кишечник приводит к срыву адаптации и функциональным нарушениям.

Действенным средством реабилитации больного ребенка служит *лечебная физкультура*. Суммарный эффект благоприятных изменений, происходящих в организме ребенка под влиянием физических упражнений различного характера, подвижных игр и т. п., выражается в укреплении здоровья, улучшении физического развития, расширении функциональных возможностей физиологических систем, в частности пищеварения. Этот факт увеличивается при одновременном использовании лечебного массажа брюшной стенки в виде поглаживания, растирания, разминания и вибрации, производимых по ходу часовой стрелки, то есть по направлению пассажа кишечного содержимого.

В целях нормализации сократительной функции толстой кишки и восстановления акта дефекации должна широко применяться *физиотерапия*. Центральное место в комплексе мероприятий второго этапа реабилитации, особенно при выраженных нарушениях акта дефекации, принадлежит *электростимуляции* прямой кишки, анального сфинктера и мышц промежности. При этом в случаях снижения тонуса и нарушения моторной деятельности вновь созданной прямой кишки, клинически выражающихся в склонности к запорам, мы использовали биполярный ректальный электрод, предложенный в Куйбышевском медицинском институте им. Д. И. Ульянова (Поляков В. П., Кашин М. Б., 1984). Стимуляцию проводили на аппарате «Эндотон», продуцирующем прямоугольные моно- и биполярные электрические импульсы. Сила вход-

ного тока до 35 мА, амплитуда импульса до 40 В, частота монополярных и серий биполярных импульсов до 100 Гц, а их продолжительность — 5 с. Мощность потребления аппаратуры до 15 Вт. Наиболее оптимальный режим работы стимуляторов: частота биполярных прямоугольных импульсов 40 Гц; амплитуда импульса, подбираемого индивидуально по порогу чувствительности, от 1 до 15 мА, продолжительность импульсов 5 с. Кроме того, импульс заполняется высокочастотными колебаниями в 1000 Гц. Рабочее время 3 мин чередуется с 2-минутными паузами. Стимуляцию проводят в течение 18–20 мин, на курс лечения — 15–20 процедур.

При недостаточности замыкательного аппарата прямой кишки, клинически выражающейся в частичном недержании кала (неполный анальный контроль), мы использовали электрод конструкции А. И. Лёнюшкина и соавт. (рис. 32). Устройство представляет собой полую цилиндрическую трубку, выполненную из металла. Один из ее концов снабжен латексной манжетой пневматического датчика, который герметично соединен с манометром и регистрирующим аппаратом. Дистальнее манжеты расположен один из полюсов электрода яйцевидной формы, соединенный с источником стимуляции при помощи подвижного изолированного токопроводящего штыря, на котором имеется шкала, градуированная в сантиметрах для измерения длины анального канала. Штырь проходит через канал, устроенный внутри приспособления для измерения силы замыкательной способности сфинктера. Наружный электрод представляет собой металлическое кольцо, жестко соединенное с изолирующим цилиндром, выполненным из фторопласта. Важным отличительным признаком наружного электрода от известных является то, что этот электрод насажен на трубку измерительного устройства, по которой он может свободно перемещаться. При помощи пружины, жестко закрепленной одним концом на измерительной трубке, этот электрод плотно прижимается к анальной области. Наружный электрод через несущий цилиндр соединяется со стимулятором при помощи изолированного проводника. Раздражающие части электрода выполнены из нержавеющей стали.

Особенность описанного устройства состоит в возможности индивидуального подбора расположения стимулирующих электродов и оптимальных параметров стимуляции. Кроме того, в процессе стимуляции можно опреде-

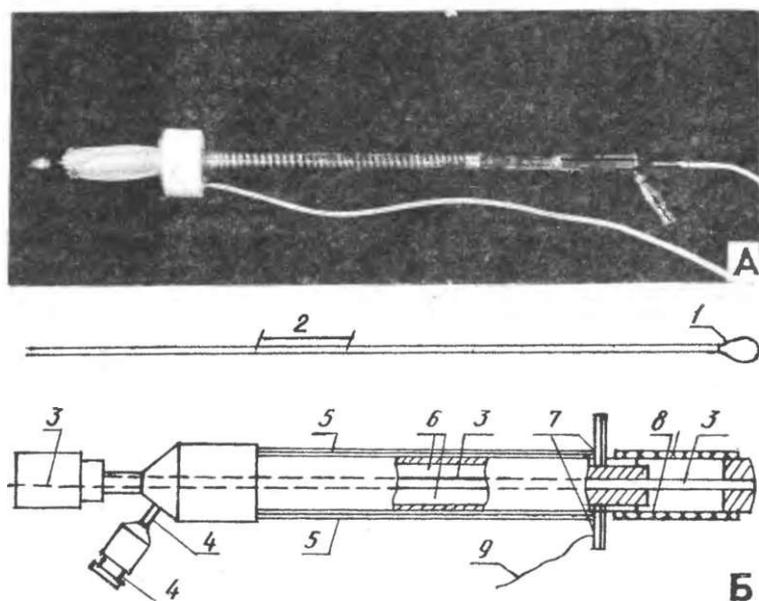


Рис. 32. Электрод нашей конструкции для электростимуляции замыкательного аппарата прямой кишки.

А — общий вид; Б — схема устройства: 1 — внутренний электрод; 2 — электропроводный штырь со шкалой; 3 — канал для введения внутреннего электрода; 4 — место соединения с манометром; 5 — пружина, прижимающая наружный электрод к заднему проходу; 6 — герметичный канал, по которому импульс от латексовой манжеты поступает к манометру и регистрирующему аппарату; 7 — наружный электрод; 8 — измерительная латексовая манжета; 9 — изолированный проводник наружного электрода.

лить длину анального канала и его функциональное состояние.

Сущность способа в отличие от известных заключается в том, что после введения в анальный канал дистальной части устройства через него вводят подвижный внутренний электрод, затем на электроды подают стимулирующий ток, заведомо вызывающий сокращение сфинктеров; внутренний электрод постепенно вытягивают наружу при непрерывной электростимуляции до появления реакции сокращения сфинктеров. Этот момент свидетельствует о нахождении внутреннего электрода на уровне глубокой порции сфинктера. По градуировке на штыре внутреннего электрода определяют длину анального канала. Далее подбирают оптимальные параметры тока стимуляции по наибольшему сокращению сфинктеров, которое регулируется посредством давления в герме-

тичной латексной манжете, находящейся между электродами.

Высокая эффективность лечения достигается благодаря следующим отличительным особенностям данного способа:

- возможности регулировать взаимное расположение внутреннего и наружного полюсов электродов в соответствии с анатомическими особенностями анального канала у конкретного больного; благодаря этой конструктивной особенности электрода гарантируется локальное воздействие на замыкательный аппарат прямой кишки в зависимости от длины анального канала, а также стимуляция прямой кишки;

- возможности объективного контроля за состоянием замыкательной способности сфинктерного аппарата (манометрия, кривая силы сокращения) в процессе каждой процедуры, что позволяет выбрать оптимальные параметры лечения, их коррекцию индивидуально для каждого больного и контроль за эффективностью лечения;

- первоначальному измерению длины анального канала при последующих процедурах, что позволяет сразу установить межэлектродное расстояние, оптимальное для каждого больного.

На курс лечения — 15—20 процедур продолжительностью 15 мин.

Закреплению полученных положительных результатов послеоперационное реабилитационной терапии способствует *санаторно-курортное лечение*. Более всего для этой цели соответствуют санатории Железноводска, Трускавца.

Продолжительность второго этапа восстановительного лечения до 1,5—2 лет после операции.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Из 224 больных, страдавших болезнью Гиршпрунга, 221 оперирован по методике Соаве — Лёнюшкина и 3 — по Ребейну.

При анализе ближайших и отдаленных результатов лечения мы сочли целесообразным отдельно рассматривать два периода работы — 1971—1979 и 1980—1990 гг. С одной стороны, их объединяет единое лечебное учреждение и единая хирургическая методика, а с другой — отличают принципиальные детали тактики. Именно во вто-

ром периоде в полном объеме реализовались мероприятия, составляющие программу оптимизации лечения. Таким образом, наблюдения первого периода служат группой контроля.

Непосредственные результаты определяются характером течения ближайшего послеоперационного периода, возникновением осложнений, летальностью.

Из 103 больных, оперированных в 1971—1979 гг., гладкое послеоперационное течение было у 95 (92%). Пребывание ребенка в стационаре со дня операции до выписки в среднем составило 20 дней. Осложнения в ближайшем послеоперационном периоде возникли у 8 (около 8%) детей.

У одного больного в возрасте 3 лет на 12-е сутки после первого этапа вмешательства отошла слизистая «муфта» от культи низведенной кишки и сращения их не произошло, образовался дефект между стенкой культи и ректальной слизистой оболочкой. Произведено нетипичное отсечение культи с промыванием раны раствором антибиотиков, после чего наложены кетгутовые швы между краями низведенной кишки и терминальным краем ректальной слизистой оболочкой. Наложена разгрузочная колостома. В дальнейшем швы оказались несостоятельными, рана заживала вторичным натяжением на протяжении 2 мес. Возник умеренный стеноз, который постепенно устранен бужированием. Колостомическое отверстие закрыто через 2,5 мес, после чего ребенок выписан в удовлетворительном состоянии. Причиной данного осложнения послужила недостаточная мобилизация слизистой оболочкой на этапе демукозации (мобилизация была закончена значительно выше внутреннего сфинктера), вследствие чего «муфта» натягивалась, фиксирующие ее швы прорезались, и «муфта» отошла от серозной оболочки культи. Иными словами, имела место техническая погрешность в ходе операции.

У 2 детей в возрасте 4 и 8 лет произошел некроз культи низведенной кишки, причем линия некроза точно соответствовала месту планового отсечения культи; наступило самопроизвольное восстановление целостности (непрерывности) слизистой оболочки, и второго этапа операции не потребовалось, так же как и других лечебных мер. Данные случаи можно отнести к осложнениям условно, но тем не менее ситуация могла быть значительно более серьезной, если бы некротизировался более обширный участок. Причиной некроза служит ущербное кровоснаб-

жение низведенной кишки врожденного порядка, а также обусловленное повышенным тонусом внутреннего сфинктера, сдавливающего культю; определенное значение имеет и неблагоприятная сосудистая архитектура брыжейки низводимой кишки. Во избежание подобных осложнений необходимо проводить дооперационную подготовку, улучшающую трофику тканей (в частности, метаболитное пособие), а также тщательно контролировать в ходе операции жизнеспособность низводимой кишки, насильственно расширять слепой проход в целях профилактики ущемления культи.

У 3 детей на 4—7-е сутки после первого этапа операции возник абсцесс межфутлярного пространства (между низведенной кишкой и мышечным футляром демуктизированной прямой кишки). Во всех случаях абсцесс диагностирован своевременно и дренирован через промежность. В полость абсцесса вводили растворы антибиотиков в течение 5—10 дней. На этот же срок был отсрочен заключительный этап операции — отсечение культи. В дальнейшем течение гладкое, дети выписаны в удовлетворительном состоянии. Причиной возникновения абсцессов в пространстве между низведенной кишкой и стенкой демуктизированной прямой кишки является интраоперационное инфицирование, которое неизбежно в случаях повреждения слизистой оболочки во время ее демуктизации. Надежная профилактика данного осложнения — это полное очищение кишечника от каловых масс накануне операции, санация дистального отдела непосредственно перед операцией, местное введение антибиотиков перед закрытием брюшной полости, профилактическое дренирование межфутлярного пространства через промежность.

У одного ребенка в возрасте 2 лет на 8-е сутки после первого этапа операции диагностирован перитонит. При релапаротомии обнаружен гангренозный аппендицит. Соответствующее лечение способствовало выздоровлению.

В двух случаях осложнения не были непосредственно связаны с техникой операции, носили общий характер. Оба ребенка умерли (через 13 дней и 2 мес после операции). Приводим эти наблюдения.

Больной Г., 1 года 7 мес, поступил в отделение с типичной клиникой болезни Гиршпрунга. Год тому назад, его старший брат был оперирован по поводу этой же болезни в нашем отделении с хорошим результатом.

Состояние при поступлении тяжелое. Все время резко вздут живот, стул отсутствует, с большим трудом кишечник очищается сифонными клизмами. При обследовании выявлена длинная агаглионарная зона, занимающая левую половину ободочной кишки. Заметно выражены вторичные изменения — гипотрофия, анемия и др. Учитывая неэффективность консервативной терапии, трудность сифонных клизм, решено выполнить радикальную операцию.

Произведена левосторонняя гемиколэктомия по Соаве — • Лёнюшкину с большими техническими трудностями, связанными с мобилизацией и низведением правой половины толстой кишки. Послеоперационный период также протекал тяжело в связи с плохим пассажем по пищеварительному тракту. Проводились декомпрессия желудка, сифонные клизмы. У мальчика практически не прекращалась рвота, однако механическое препятствие исключено. На 7-е сутки сняты швы, заживление первичным натяжением. На 10-е сутки переведен в палату, но на следующий день вновь помещен в реанимационное отделение ввиду ухудшения состояния. На 13-е сутки выполнен второй этап радикальной операции — отсечение культи; операция продолжалась 10 мин и прошла без осложнения и кровопотери. В послеоперационной палате мальчик пришел в сознание, гемодинамические показатели в этот период оставались стабильными. Однако через 3 ч состояние резко ухудшилось, появились нарушения сердечно-сосудистой деятельности, остановка дыхания. Ребенок переведен на искусственную вентиляцию легких, осуществлялись реанимационные мероприятия. Удалось восстановить деятельность сердца, мальчик оставлен на аппаратном дыхании. Однако через 9 ч состояние вновь резко ухудшилось. Остановка сердца. Интенсивные реанимационные мероприятия оказались неэффективными, наступила смерть при явлениях сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности.

На аутопсии — резкая дистрофия паренхиматозных органов, двусторонняя пневмония, надпочечниковая недостаточность.

Большая Ч., 5 лет, поступила в отделение в тяжелом состоянии с явлениями хронической кишечной непроходимости. Из анамнеза: с первых недель жизни страдает вздутием живота, отсутствием самостоятельного стула. Запоры порой чередовались с поносами. Неоднократно лечилась в соматических стационарах по месту жительства, но без успеха.

При обследовании в клинике на основании имеющихся симптомов, рентгеноконтрастного исследования толстой кишки и дополнительных функциональных и гистохимических исследований дистального отдела толстой кишки установлен диагноз болезни Гиршпрунга с длинным агаглионарным сегментом; суженная зона занимает всю левую половину толстой кишки. Проводилась инфузионная терапия, общеукрепляющее лечение и др. Состояние несколько улучшилось, но очистительные и сифонные клизмы были малоэффективными, в связи с чем принято решение выполнить радикальную операцию. Левосторонняя гемиколэктомия с трансверзоректальным анастомозом по Соаве — Лёнюшкину. Во время операции отмечено, что в области супрастенотического расширения стенка кишки не была гипертрофированной.

Послеоперационный период протекал тяжело в связи с плохим пассажем по пищеварительному тракту. Часто приходилось промывать желудок, ставить сифонные клизмы. Швы сняты на 7-е сутки, заживление первичным натяжением. На 12-е сутки состояние резко ухудшилось: рвота, вздутие живота, боли в животе. На обзорном снимке выявлены уровни жидкости в тонкой кишке. Релапаротомия. На месте перехода тощей кишки в подвздошную просвет пережат плотным тяжем, идущим

из полости таза. Препятствие устранено. Одновременно отсечена культя низведенной кишки. После операции стойко сохранялись явления пареза кишок и желудка. Проводилось соответствующее лечение с переменным успехом. Тем не менее временами появлялся самостоятельный стул. Через 25 дней после релапаротомии вновь развилась клиника полной кишечной непроходимости, девочка оперирована вновь. Причиной непроходимости явилась шварты в терминальном отделе тощей кишки, идущая от брыжейки и перетягивающая одну из кишечных петель. Непроходимость устранена. В послеоперационном периоде, несмотря на стимуляцию кишечника, перидуральную анестезию, перистальтика кишок очень вялая, по желудочному зонду постоянно выделялась застоявшаяся жидкость, газы отходили плохо, состояние не улучшалось. На 3-и сутки после релапаротомии, после введения прозерина возникла резкая брадикардия, а затем остановка сердца. Реанимационные мероприятия помогли восстановить сердечную деятельность. Девочка оставалась на аппаратном дыхании, однако еще через 3 дня вновь наступило резкое ухудшение состояния с остановкой деятельности сердца. Реанимационные мероприятия оказались неэффективными, наступила смерть при явлениях сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности.

На аутопсии — множественные рыхлые спайки тонких кишок. Катарально-геморрагический энтероколит. Двусторонний фибринозно-геморрагический плеврит. Дистрофия внутренних органов. Кахексия.

В обоих представленных случаях печальный исход в большей степени был обусловлен дооперационной тяжестью состояния детей, страдавших длинноsegmentарной болезнью Гиршпрунга. Тем не менее ретроспективный анализ дает основания признать, что были допущены ошибки тактического плана, в частности целесообразно было наложить в том и другом случаях превентивный противоестественный задний проход и затем провести интенсивную дооперационную подготовку в полном объеме. Имелись погрешности и реаниматологического плана.

Таким образом, летальность в анализируемой группе больных составила 1,9%.

В 1980—1990 гг. оперирован 121 ребенок: летальных исходов и осложнений не было.

Отдаленные результаты служат основным критерием эффективности лечения. Нами они изучались в динамике, так как хорошо известно, что чем больше времени проходит с момента операции, тем лучше функциональные результаты при болезни Гиршпрунга.

В катамнезе обследовано 202 бывших пациента, из которых 97 относятся к первому периоду работы, 105— ко второму. На каждого обследованного была составлена анкета-опросник, в которой точно фиксировали время нормализации стула после операции. Полученные данные отражены в табл. 9. Поясним, что на основании об-

шефизического статуса и функционального состояния ректоанальной зоны нами дана предварительная оценка отдаленных результатов лечения у обследованных больных. Учитывая широкий диапазон и многочисленные нюансы показателей, которые приходится принимать во внимание, мы сочли целесообразным применить четырехбалльную систему оценки, выделяя отличные, хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные результаты.

Отличными считались результаты у лиц, не предъявляющих жалоб, хорошо удерживающих газы и кал, имеющих регулярный самостоятельный стул, ничем не отличающихся от сверстников и ведущих образ жизни соответственно их возрасту.

Таблица 9

Динамика отдаленных результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей в 1977—1979 (числитель) и 1980—1990 гг. (знаменатель)

Результат	Время с момента операции		
	6 мес	1 год	2 года
Отличный	19 (19,5)	23 (23,7)	34 (35,0)
	28 (26,7)	41 (39,0)	86 (81,9)
Хороший	34 (35,0)	37 (38,1)	39 (40,2)
	41 (39,0)	47 (44,9)	16(15,3)
Удовлетворительный	42 (43,4)	35 (36,1)	24 (24,8)
	36 (34,3)	17(16,1)	3 (2,8)
Неудовлетворительный	2(2,1)	2(2,1)	0
	0	0	0
Всего	97(100)	97(100)	97(100)
	105(100)	105 (100)	105(100)

Хорошими оценивались результаты в тех случаях, когда на фоне общего хорошего развития и самостоятельного регулярного стула эпизодически появились запоры или же отмечались произвольное отхождение небольших порций кала, учащение стула до 3—4 раз в сутки

Удовлетворительным считался результат при наличии более или менее постоянного неудержания кала или газов, учащении стула до 4—6 раз в сутки, чередовании запоров и неудержания.

по

Неудовлетворительные результаты — полное отсутствие анального контроля, рецидив запоров.

Клинические наблюдения и опрос, проведенный среди детей старшего возраста и взрослых бывших пациентов, имеющих отличные результаты, показали, что и они в течение определенного периода времени имели функциональные расстройства различной степени выраженности. Вначале было снижено или отсутствовало чувство наполнения прямой кишки, в связи с чем не было возможности регулировать акт дефекации. Эти нарушения обусловлены замедленным развитием адаптационно-компенсаторных процессов в низведенных отделах толстой кишки и недостаточно быстрым установлением новых рефлекторных связей с регулируемыми центрами.

Данные, приведенные в табл. 9, свидетельствуют, что разработанная нами программа оптимизации лечения болезни Гиршпрунга, в частности целенаправленная восстановительная терапия, значительно укорачивает сроки нормализации функции ректоанальной зоны. При этом через 2 года после операции число отличных результатов в 2 с лишним раза превышает таковые у не получавших восстановительного лечения, а число удовлетворительных соответственно ниже в 8 раз.

Для объективизации оценки результатов радикального хирургического лечения болезни Гиршпрунга, изучения состояния вновь образованной прямой кишки, формы и размеров перемещенных отделов ободочной и их сократительной и эвакуаторной функции нами проведены *рентгено-контрастные исследования толстой кишки* путем ее ретроградного заполнения. Исследования выполнены у 168 пациентов в разные сроки после операции. Основной задачей было уточнить, наступает ли (если да, то в какие сроки) полное сокращение расширенных участков и как кишка адаптируется в функциональном отношении, ибо в литературе по этому вопросу приводятся разноречивые данные.

В сроки до 2 лет после операции обследовано 30 детей. При медленном введении контрастного вещества отмечено, что у всех обследованных непосредственно от анального канала начиналось грушевидное расширение низведенной кишки. Диаметр ее мало зависит от времени, прошедшего с момента операции, и ампулярное расширение низведенной кишки ничем не отличалось от такового у здоровых детей (рис. 33). Ни в одном случае на-

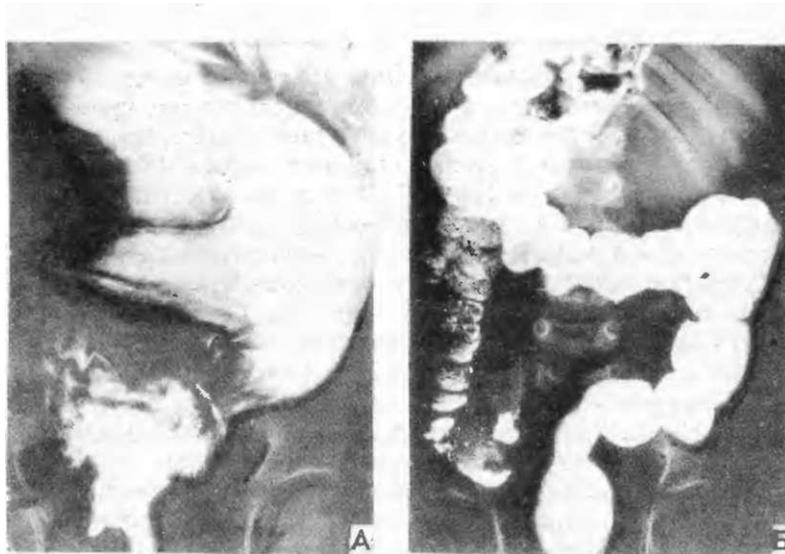


Рис. 33. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного К., оперированного в возрасте 5 лет.
 А — до операции, Б — через 4 мес после нее. Объяснение а тексте.

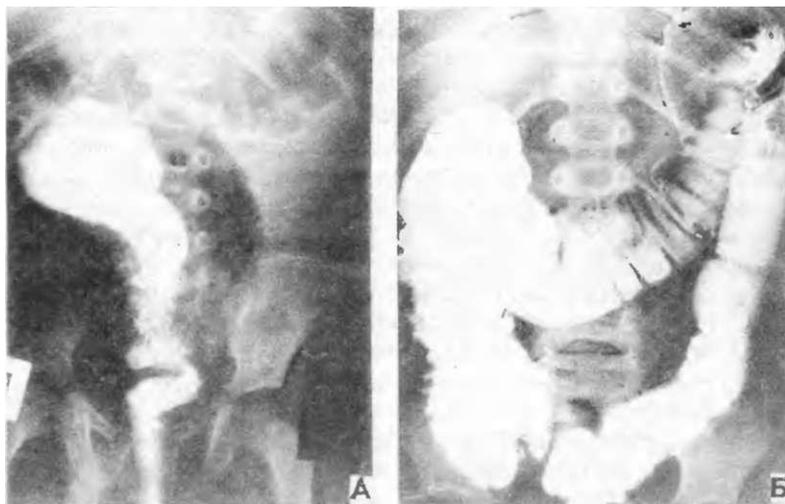


Рис. 34. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного Ш., оперированного в возрасте 3 лет.
 А — до операции, Б — через год после нее. Объяснение • тексте.

ми не было обнаружено сужения, анастомоз не прослеживался даже при тугом заполнении. Ранее расширенные отделы толстой кишки сократились в диаметре и не отличались от толстой кишки здоровых детей у 19 обследованных этой группы (рис. 34). У 7 пациентов отмечено незначительное уменьшение диаметра, а у 2 кишка даже увеличилась в диаметре (рис. 35). Подобную картину у последних 9 детей мы связываем в большей мере с выраженным расширением толстой кишки до операции^ недостаточностью послеоперационного лечения и в меньшей степени с возрастом, хотя последний фактор также имеет немаловажное значение.

Необходимо подчеркнуть, что для нормализации диаметра толстой кишки при его резко выраженном расширении до операции необходимы более длительные сроки и настойчиво проводимые реабилитационные мероприятия. Проведенные нами исследования показали, что, несмотря на сокращение диаметра толстой кишки после операции, восстановление гаустрации происходит значительно позднее. Так, глубокая равномерная гаустрация наблюдалась у 18 пациентов, более слабая беспорядочная или же ее полное отсутствие (рис. 36) зафиксирована у 12. Несмотря на отсутствие запоров у большинства (28) обследованных более или менее удовлетворительное опорожнение толстой кишки после ее заполнения с помощью клизм было у 18 детей, а у 12 наблюдалась задержка значительного количества бариевой взвеси либо в ампуле, либо в вышележащих отделах (рис. 37), что свидетельствует о нарушении эвакуаторной функции.

Слизистая оболочка толстой кишки имела кружевной рисунок. Направление складок в слепой и восходящей кишке было у большинства обследованных поперечным. В поперечной ободочной, нисходящей кишке отмечено чередование поперечных и продольных складок. Более дистальные отделы имели продольную направленность складок. Такое расположение их зависит от функции, выполняемой тем или иным отделом толстой кишки. Подобная закономерность наблюдалась у лиц, подвергшихся резекции ректосигмоидного отдела. В случаях расширенных резекций, гемиколэктомии отмечены чередование, дезорганизация вида складок в оставшихся отделах.

В сроки от 2 до 5 лет после операции обследовано 48 детей. У 8 из них выявлены заметные отклонения. Так, в 2 случаях через 5 лет после операции все отделы толстой

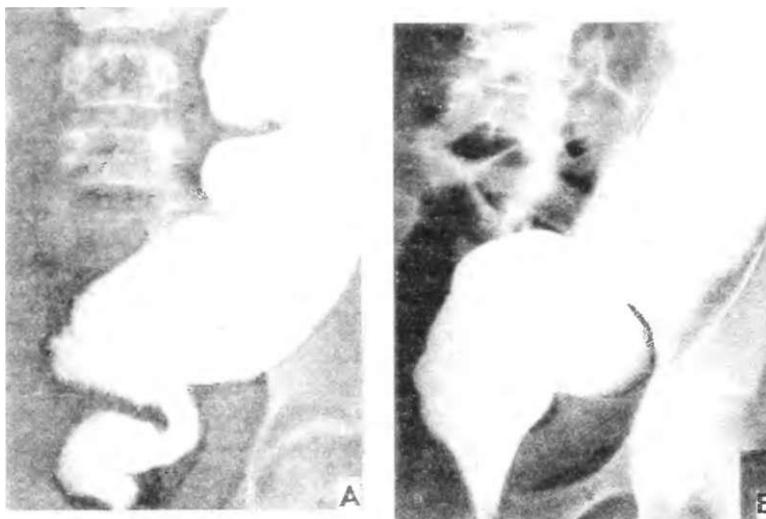


Рис. 35. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного С, оперированного в возрасте 9 лет.
 А — до операции, Б — через 2 года после нее. Объяснение в тексте

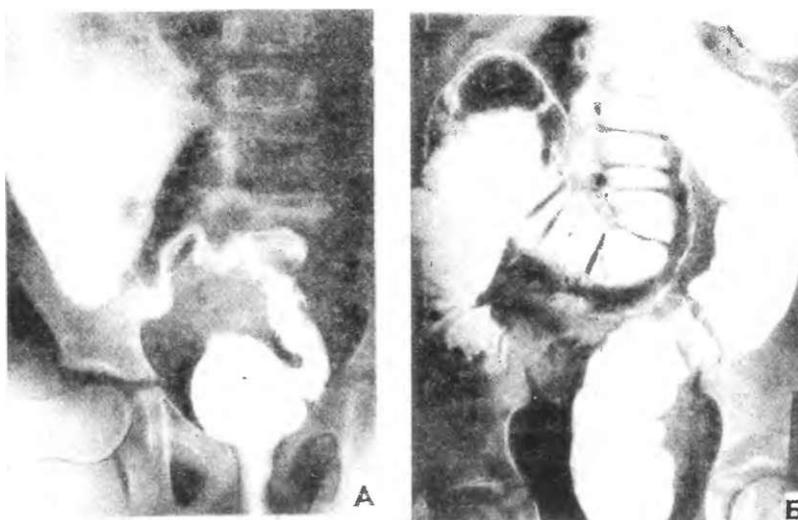


Рис. 36. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного П., оперированного в возрасте 6,5 года.
 А — до операции, Б — через 2 года после нее. Объяснение в тексте.

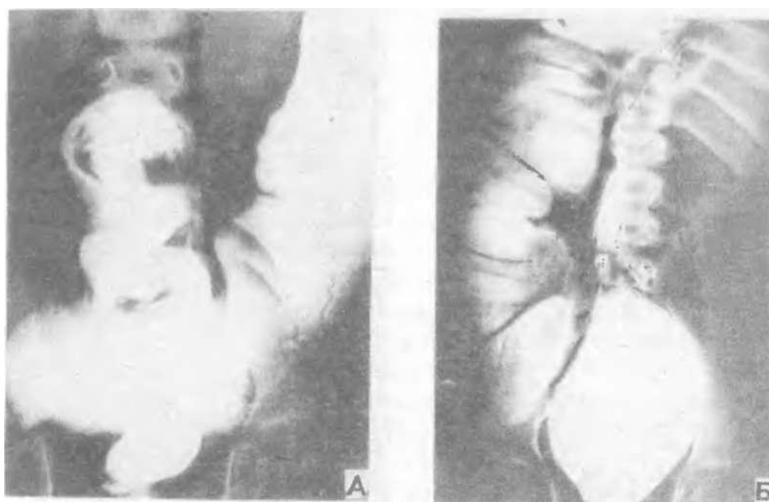


Рис. 37. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного Ц., оперированного в возрасте 6 лет.
А — до операции, Б — через 2. года после нее. Объяснение • тексте.



Рис. 38. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного Б., оперированного в возрасте 4 лет.
А — через одна год после операции по Соае — Ленюшкни, Б — через 4 года. Объяснение • тексте.

кишки, несмотря на отсутствие сужения в дистальном отделе, были значительно расширены. При сравнении с дооперационными рентгеновскими снимками заметного сокращения диаметра кишки не наступило (рис. 38). Гаустрация не прослеживается как при заполнении, так и при опорожнении ободочной кишки. Опорожнение прямой кишки не полное. Оба ребенка оперированы в возрасте 3 лет. Одному из них, рентгенограмма которого представлена на рис. 38, в возрасте 1 мес по жизненным показаниям была наложена колостома на правую половину толстой кишки и, таким образом, большая часть ободочной кишки не функционировала на протяжении 3 лет.

У 6 детей среди обследованных в указанные сроки отмечено заметное уменьшение диаметра ранее расширенной низведенной кишки, однако гаустрация слабо выражена и неравномерна (рис. 39). Опорожнения прямой и вышележащих отделов толстой кишки неполные, вследствие чего изучить рельеф слизистой оболочки не представлялось возможным.

В сроки 6—10 лет после операции обследовано 48 бывших пациентов. Рентгенологическая картина у большинства из них была нормальной. При заполнении бариевой взвесью отмечены четкие контуры кишки, равномерная глубокая гаустрация. Опорожнение вновь сформированной ампулы прямой кишки было полным. Рисунок слизистой оболочки не отличался от такового у здоровых лиц. Лишь у 3 пациентов кишка была слегка расширенной, гаустрация неравномерной, слабовыраженной; опорожнение низведенных отделов ободочной кишки — неполное (рис. 40).

В сроки более 10 лет после операции обследовано 42 человека. У всех диаметр и эвакуаторная функция толстой кишки рентгенологически не отличались от таковых у здоровых людей.

При изучении рентгенограмм пациентов; у которых не было отмечено расширения кишки или уменьшения и отсутствия гаустрации при нормальном опорожнении, о перенесенном хирургическом вмешательстве в отдаленные сроки свидетельствовал лишь характерный общий вид толстой кишки. Так, после гемиколэктомии или расширенной резекции, когда производились перемещение и низведение правой половины ободочной кишки, последняя имела вид вопросительного знака или уменьшенного наполовину или на одну треть обода с выпрямленным и вновь сформированным селезеночным углом.

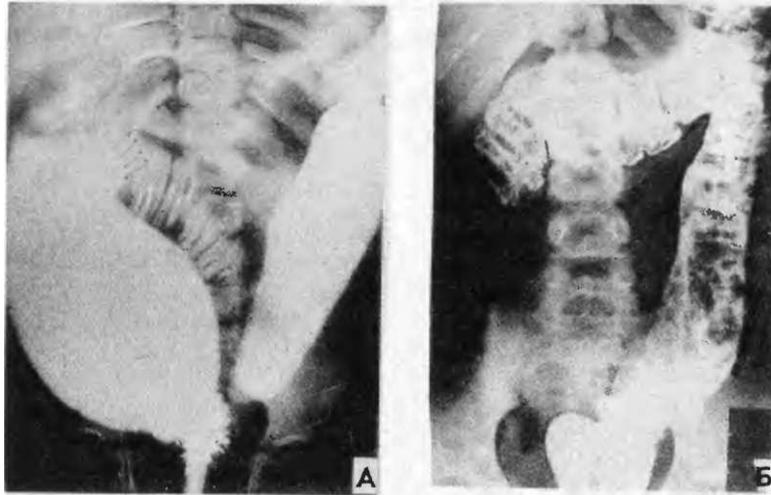


Рис. 39. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного К.
 А — до операции Б — через 5 лет после нее. Объяснение в тексте.

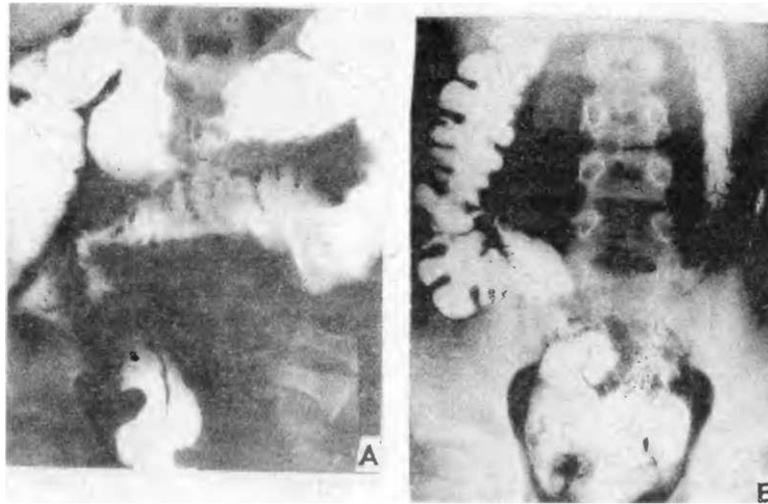


Рис. 40. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного Б.,
 оперированного в возрасте 5 лет.
 А — до сьерэцин, Б — через 5 лет яовлг же Объяснение в тексте.

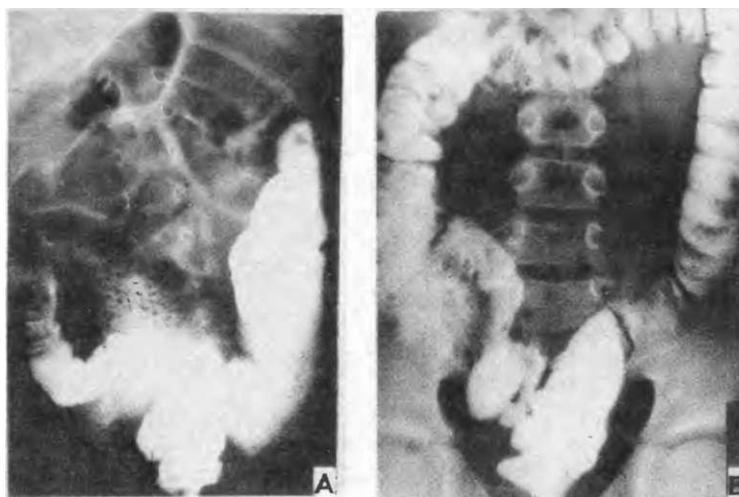


Рис. 41. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного М., оперированного в возрасте 2 лет.

А — до операции, Б — через 10 лет после нее. Объяснение • тексте.

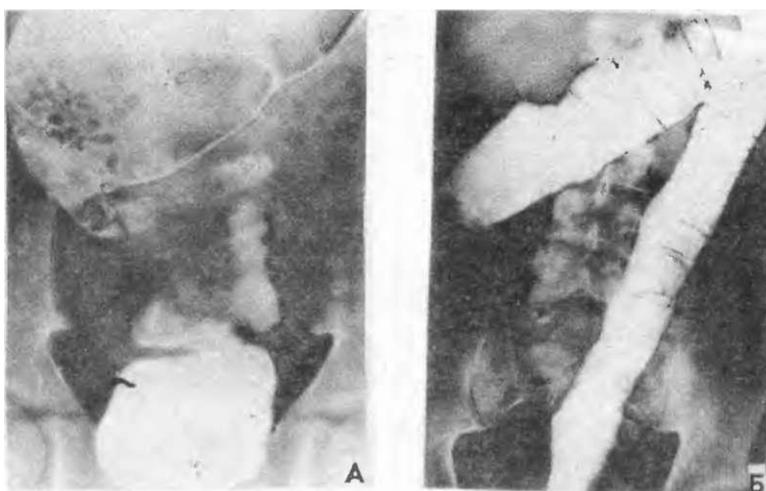


Рис. 42. Контрастные рентгенограммы толстой кишки больного И., оперированного в возрасте 12 лет.

А — до операции, Б — через 12 лет после нее. Объяснение • тексте.

После резекции ректосигмоидного отдела рентгенологических отличий от нормальной кишки практически нет (рис. 41).

Вместе с тем у 3 пациентов из числа обследованных низведенная кишка как при заполнении, так и при опорожнении не изменяла своего положения, была малосмещаемой, напоминала трубу (рис. 42), что свидетельствует о возможном спаечном процессе или же натяжении кишки во время операции на грани с допустимым.

Таким образом, рентгенологические исследования показали, что имеется заметная положительная динамика в отношении сокращения диаметра толстой кишки и ее функциональной адаптации, сроки которых варьируют довольно широко. В течение 1—2 лет после операции происходит формирование ампулы. Восстановление нормальных размеров и гаустрации ранее расширенных отделов ободочной кишки зависит от диаметра низводимой части, времени, прошедшего с момента операции, а также возраста оперируемого и некоторых других моментов. Удаление значительной части толстой КИШКИ (геми-, субтотальная колэктомия) достаточно полно компенсируется оставшимися отделами, о чем свидетельствуют клинические данные и рентгенологические признаки — более длительная задержка бариевой взвеси и замедление эвакуации в умеренно расширенных участках толстой кишки. У большинства пациентов процесс адаптации заканчивается к 2—5 годам после операции и у значительной части — к 5—10.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга — симптомокомплекс, характеризующийся хроническим застоем кишечного содержимого с гипертрофией ее стенок и расширением ободочной кишки, сущность которого сводится к полному отсутствию или дефициту интрамуральных нервных ганглиев в определенном участке, именуемом аганглионарной суженной зоной.

Кроме того, вторично изменяются мышечный и подслизистый слои, слизистая оболочка, находят врожденные и приобретенные изменения интрамуральных и брыжеечных сосудов соответственно аганглионарному сегменту и участку супрастенотического расширения. Вследствие отмеченных изменений эта часть кишечника не перестальтирует и служит препятствием для нормального пассажа кишечного содержимого. Оно скапливается выше аганглионарного участка, вызывая его постепенное растяжение, что клинически проявляется симптомами острой или хронической непроходимости.

Традиционно болезнь Гиршпрунга считается генетически обусловленным страданием, вместе с тем, проведенные нами исследования подтверждают участие в возникновении заболевания факторов окружающей среды, в частности влияние на возникновение аганглиоза гипоксии. Поскольку формирование болезни Гиршпрунга начинается внутриутробно, можно полагать, что ранние этапы онтогенеза накладывают свой отпечаток на ферментный статус пораженного и здорового органов. В связи с этим представляют интерес обнаруженные нами корреляционные связи активности изученных окислительно-восстановительных ферментов (СДГ, ЛДГ, МДГ, а-ГФДГ, изо-ЦДГ, р-ОБДГ, ГДГ, Г-6-ФДГ, И-5-ФДГ) в слизистой оболочке кишки, удаленной во время операции, и поперечнополосатой мышце, взятой при рассечении тканей, с числами Вольфа в период эмбриогенеза. Обнаружена положительная связь чисел Вольфа на 7-й

неделе беременности с активностью СДГ слизистой оболочки дистального отдела удаленного сегмента толстой кишки (0,626). На 8-й неделе эта связь становится еще более тесной (0,672). Самая значительная корреляция обнаружена на 17-й неделе (0,692). В дальнейшем положительные, но менее сильные корреляции активности СДГ с уровнем солнечной активности обнаружены во всех сроках беременности. Сам знак связи указывает на то, что первичное поражение получило определенную, но неполную компенсацию. Поскольку солнечная активность вызывает гипоксию, то с 7-й неделе внутриутробного развития (формирование нервных ганглиев, циркулярных и продольных мышц в стенке кишки) по 17-ю неделю (формирование крипт и ворсинок с бокаловидными клетками) все факторы, вызывающие тканевую гипоксию (вирусные инфекции, сильные эмоциональные стрессы, химикаты и т.п.), могут, провоцировать болезнь Гиршпрунга.

Давно высказывается мнение о целесообразности выделения типов локализации и протяженности аганглионарной зоны, а также вариантов клинического течения болезни Гиршпрунга. В связи с этим НИИ педиатрии АМН РФ разработал следующую классификацию:

А. Анатомические формы.

I — ректальная: а) с поражением промежностного отдела прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом);

б) с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом);

II — ректосигмоидная: с поражением дистальной части сигмовидной кишки (болезнь Гиршпрунга с длинным сегментом);

III — сегментарная: а) с двумя сегментами и участком нормальной кишки между ними; б) с одним сегментом;

IV — субтотальная: а) с поражением поперечной ободочной кишки; б) с распространением на правую половину ободочной кишки;

V — тотальная — поражение всей толстой кишки с распространением на подвздошную кишку или без него.

Б. Клинические стадии.

I — компенсированная (I и II степени);

II — субкомпенсированная (I и II степени).

III — декомпенсированная (I и II степени).

В связи с изменчивостью, динамичностью симптоматики, по нашему мнению, целесообразнее употреблять термин «стадия» болезни как отражающий изменяющиеся границы симптомокомплекса у одного и того же больного. При этом надо иметь в виду, что хотя в большинстве случаев имеется прямая зависимость клинических проявлений от протяженности аганглионарной зоны (чем длиннее последняя, тем тяжелее клиника), нередко приходится наблюдать примеры, когда при сравнительно коротком аганглионарном сегменте имеют место тяжелейшие клинические проявления и, наоборот: при длинном аганглионарном сегменте болезнь протекает сравнительно легко.

Нить к пониманию вариантов клинического проявления болезни Гиршпрунга и кажущегося несоответствия их объему поражения толстой кишки, как показали проведенные нами исследования, дает изучение активности окислительно-восстановительных ферментов. Нами установлено, что в пораженном сегменте отмечается низкая активность СДГ и ЛДГ, а в проксимальном (расширенном) участке кишки их активность повышена, что можно расценивать как компенсаторный процесс. При анализе возрастной динамики СДГ обращает на себя внимание существенное изменение «онтогенетической кривой» всех изученных объектов. Наибольшее искажение — укорочение жизненного цикла — наблюдается в пораженном участке кишки: максимум активности фермента приходится на 4,9 года вместо ожидаемого в 18—20 лет (расчетный максимум для большинства физиологических функций). Следующим отклонением нормального хода онтогенеза явился сдвиг ферментного статуса лимфоцитов — клеток, осуществляющих в кишечнике трофическую функцию. Вместе с тем, в проксимально расположенных участках толстой кишки прослеживается четкая тенденция к удлинению онтогенетического цикла. Особый интерес представляет ретрогенез — реконструкция ферментного статуса в периоде новорожденности и внутриутробном периоде.

В патогенезе болезни Гиршпрунга весьма существенным звеном являются вторичные изменения в организме ребенка, обусловленные нарушением регулярного опорожнения кишечника и хронической каловой интоксикацией. Общеизвестно, что у многих больных, в особенности с субкомпенсированным и декомпенсированным течени-

ем болезни, неизбежно развиваются анемия и гипотрофия, нарушается белковый и электролитный обмен. Наши исследования показали, что дело обстоит серьезнее, чем принято считать. Хроническая каловая интоксикация приводит к поражению печеночной паренхимы, о чем наглядно свидетельствуют данные реогепаграфии и гистоморфологическое исследование биоптатов органа. Корреляционный анализ РГГ и гистологических препаратов дает основания констатировать структурные изменения печени, квалифицированные как белковая, жировая и комбинированная дистрофия печеночных клеток. Данное обстоятельство необходимо учитывать при определении сроков для радикальной операции и проведении дооперационной подготовки: оптимальным следует считать срок, пока еще не успели развиться дистрофические изменения печени (по нашим наблюдениям до 1,5—3-летнего возраста), а если ребенок поступает позже указанного срока и у него есть признаки «заинтересованности» печени — необходима продленная дооперационная подготовка до ликвидации или заметной коррекции выявленных отклонений.

К числу серьезных вторичных изменений относится и кишечный дисбактериоз.

Диагностика болезни Гиршпрунга базируется на изучении анамнеза и клинической симптоматики, данных рентгеноконтрастного исследования толстой кишки, а также функциональных и гистохимических исследований. Из параклинических методов основным и ведущим является ретроградное заполнение толстой кишки бариевой взвесью. Достоверным и, можно сказать, патогномичным признаком является наличие суженной (аганглионарной) зоны в дистальных отделах толстой кишки с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение. Важна такая деталь: диаметр аганглионарного участка на рентгенограмме может соответствовать нормальному для данного возраста диаметру кишки, но всегда этот участок воронкообразно переходит в значительно более широкую проксимальную часть кишечника. При этом нередко удается обнаружить характерные изменения рельефа слизистой оболочки в расширенном участке, а именно, грубую складчатость, напоминающую таковую в желудке. Достоверность рентгенодиагностики болезни Гиршпрунга в наших наблюдениях составила 95%. Таким образом, наличие триады симптомов (ранние

запоры, постоянное вздутие живота, суженная зона с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение на рентгенограмме) делают диагноз болезни Гиршпрунга несомненным, а отсутствие или сглаженность каждого из них хотя и не исключает диагноз полностью, но ставит его под сомнение. Наиболее трудна диагностика у новорожденных и грудных детей, а также при суперкоротком аганглионарном сегменте. В сомнительных случаях выполняют дополнительные исследования, из которых патогенетически достоверными можно назвать функциональные и гистохимические методы.

Проведенные нами исследования показали, что функциональными диагностическими критериями болезни Гиршпрунга в первую очередь являются повышение ректального давления и обратный ректальный тормозной рефлекс, которые фиксируются более чем в 95% случаев. Примерно в половине случаев при этом фиксируются медленные, с большей амплитудой сократительные движения внутреннего сфинктера и выраженная аритмия моторной деятельности прямой кишки. Подобная картина никогда не наблюдается в случаях функциональных запоров, поэтому упомянутые критерии также патогномичны для болезни.

Гистохимические методы оказывают существенную помощь в установлении правильного диагноза. Это прежде всего относится к определению активности ацетилхолинэстеразы в собственной пластинке и мышцах слизистой оболочки. Надо отметить, что данный метод можно назвать альтернативным довольно широко распространенной биопсии стенки кишки во всю толщу, так как для исследования достаточен маленький кусочек слизистой оболочки, полученный путем поверхностной (аспирационной) биопсии. Однако следует признать, что выявление АХЭ-активности не гарантирует стопроцентную достоверность диагностики, причем ложноотрицательные результаты чаще получают в случаях обширного (тотального) аганглиоза.

Важную диагностическую ценность представляет определение в мышцах активности ЛДГ, коррелирующей в наших исследованиях с длиной пораженного аганглиозом сегмента: чем выше активность ЛДГ, тем короче пораженный сегмент ($r=0,576$, $p<5\%$). Это означает, что по силе и выносливости мышц можно определить тяжесть процесса и в какой-то степени величину поражения.

Практически это важно при наблюдении за ребенком в динамике.

Таким образом, каждый из параклинических методов диагностики не гарантирует стопроцентную достоверность, однако их комплексное использование сводит к минимуму диагностические ошибки.

Вопрос о необходимости хирургического вмешательства не вызывает разногласий. Однако было бы неправильно «замыкать» на нем всю проблему лечения. Исходя из углубленных представлений о патогенезе болезни Гиршпрунга, полученных в результате проведенных нами исследований, мы сочли возможным оптимизировать лечебный процесс на его этапах. Значительно усовершенствована консервативная терапия в до- и послеоперационном периодах. Главным образом следует обратить внимание на метаболитную терапию. Предпосылками к ней являются нарушения энергетического обмена в тканях пораженного органа. Полученная нами соответствующая информация открыла возможность ввести в комплекс лечения больных препараты метаболического действия с целью регуляции обменных процессов в клетках, улучшения обмена энергией, устранения тканевой гипоксии. Поскольку последняя в патогенезе болезни Гиршпрунга играет весьма существенную роль, такая терапия очень важна при подготовке больного к радикальной операции и в периоде реабилитации. Она способствует улучшению обменных процессов в клетках и тканях, внутриклеточной и клеточной регенерации и тем самым профилактике послеоперационных осложнений, большой устойчивости больных к респираторным и другим инфекциям, возможности резкого снижения применения антибиотиков, улучшению восстановительных процессов.

На этапе радикального хирургического вмешательства требует оптимизации (объективизации) определение верхней границы резекции, то есть удаление измененной кишки в пределах здоровых тканей. На глаз трудно, а порой и невозможно точно установить эту границу, поэтому нередки случаи оставления участка пораженной гипоганглиозом кишки, что обуславливает в последующем более или менее выраженные функциональные отклонения. Метод интраоперационной электромиографии, позволяющий в короткий срок регистрировать биопотенциалы с различных участков толстой кишки, значительно повышает эффективность радикального вмешательства. Од-

нако в некоторых случаях по данным электромиографии подлежит удалению вся толстая кишка, ибо регистрируются сниженные биопотенциалы, свидетельствующие о тотальном гипоаганглиозе выше аганглионарной зоны. В подобных случаях излишний радикализм не оправдан. Лучше оставить заведомо сомнительный отрезок кишки после резекции ректосигмоидного отдела, а затем усилить метаболитную терапию по предлагаемой нами схеме. Мы имеем обнадеживающие в этом плане результаты, когда таким путем добивались удовлетворительной функции кишечника после длительной послеоперационной реабилитации, необходимой во всех случаях. Разработанная нами программа реабилитации включает широкий спектр методов, из которых весьма эффективной оказалась электростимуляция прямой кишки и сфинктерного аппарата с помощью электрода оригинальной конструкции. Сроки функциональной адаптации толстой кишки варьируют довольно широко. В большинстве случаев процесс адаптации заканчивается к 2—5 годам после операции и у незначительной части больных — к 5—10 годам.

Ближайшие и отдаленные результаты лечения наблюдавшихся нами больных свидетельствуют о высокой эффективности реализуемой программы лечения.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

- Атакулов Д. О., Шамсиев А. М., Ваилова Г. И., Зольников З. И.* Диагностика и лечение атипичных форм болезни Гиршпрунга у детей.— В сб.: Проблемы проктологии. М., 1988, вып. 9, с. 45—49
- Баиров Г. А., Островский Е. А.* Хирургия толстой кишки у детей.— Л.: Медицина, 1974.—208 с.
- Детская проктология /Под ред. И. Иванчева.—* София: Медицина и физкультура, 1986.—223 с.
- Исаков Ю. Ф.* Мегаколон у детей.— М.: Медицина, 1965.—222 с.
- Исаков Ю. Ф., Лёнюшкин А. И., Долецкий С. Я.* Хирургия пороков развития толстой кишки у детей.— М.: Медицина, 1972.—246 с.
- Колопроктология и тазовое дно: Пер. с англ. /Под ред. М. Генри, Н. Свона.—* М.: Медицина, 1988.—459 с.
- Куц И. А.* Запоры у детей.— Киев: Здоровье, 1980.—214 с.
- Лёнюшкин А. И.* Проктология детского возраста — М.: Медицина, 1976.— 400 с.
- Лёнюшкин А. И.* Детская колопроктология — М.: Медицина, 1990.—391 с.
- Федоров В. Д., Воробьев Г. И.* Мегаколон у взрослых.— М.: Медицина, 1986.—223 с.
- Ehrenpreis T.* Hirschsprung's disease.— Chicago: Year book Medical Publishers, 1970.—175 p.
- Holschneider A. M.* Hirschsprung's disease.— Stuttgart: Hippokrates, 1982.—293 p.
- Ikeda K., Goto S.* Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan: An analysis of 1628 patients.— Ann. Surg., 1984, vol. 191, №4, p. 400—405
- Nixon H. H.* Hirschsprung's disease: progress in management and diagnostics.— World J. Surg., 1985, vol9, №2, p. 189—202
- Soave F.* Megacolon: long term results of Surgical treatment.— Progr. Pediat. Surg.—1977, vol. 10, № 2, p. 141—149

ОГЛАВЛЕНИЕ

От авторов	3
Глава I. Современная диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей	5
Глава II. Общая характеристика клинического материала и применяемых методов исследований	21
Глава III. Результаты параклинических исследований	34
Функциональные исследования ректоанальной зоны ..	34
Реогепатография	42
Гистоморфологические исследования	47
Гистохимические исследования	49
Бактериологические исследования	57
Глава IV. Современные особенности клинической симптоматики болезни Гиршпрунга у детей. Диагностика	58
Симптоматика и клиника	58
Диагностика	66
Глава V. Оптимизация лечения болезни Гиршпрунга у детей и его результаты	80
Консервативное лечение (дооперационная подготовка). Выбор срока для радикальной операции	80
Выбор метода радикальной операции. Определение проксимальной границы резекции кишки	88
Послеоперационная реабилитация	97
Результаты лечения	105
Заключение	120
Рекомендуемая литература	127

Библиотека практического врача

Шамснев Азамат Мухитдинович, доктор медицинских наук, профессор,
Атакулов Джамшид Остонакулович, доктор медицинских наук, профессор,
Сулайманов Аминбай Сулаймонович, доктор медицинских наук, профессор,
Лёнюшкин Алексей Иванович, доктор медицинский наук, профессор

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Зав. редакцией *Е. П. Рассказова*
Редактор *В. Н. Рыбакова*
Художник *Р. Эгай*
Художественный редактор *М. Эргашева*
Технический редактор *В. Мещерякова*
Корректор *А. Сафаев*

ИБ 2225

Сдано в набор 28.12.96. Подписано в печать 24.03.97. Формат 84X108 1/32.
Бумага тип. К» 2. Печать офсетная. Гарнитура литературная. Усл. печ. л.
6,72. Усл. кр.-отг. 6,93. Уч. изд. л. 6,96. Изд. № 62—96. Тираж 2000 экз. Заказ
№ 7744. Цена договорная.

Издательство медицинской литературы имени Абу Али ибн Сино Государственного комитета по печати Республики Узбекистан. 700129, Ташкент, ул. Навои, 30.

Арендное предприятие Ташкентского полиграфического комбината.
700129, Ташкент, ул. Навои, 30.

