

## **ОСОБЕННОСТИ И ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У НОВОРОЖДЕННЫХ**

Говорухина О.А., Аверин В.И., Махлин А.М., Прокопеня Н.С.

УЗ «1-я городская клиническая больница» г.Минска, ДХЦ

Кафедра детской хирургии БГМУ

Кафедра детской хирургии БелМАПО

**Введение.** Болезнь Гиршпрунга достаточно частое заболевание, с которым сталкиваются детские хирурги. Большие достижения были достигнуты в понимании ее этиологии в последние десятилетия, особенно с развитием молекулярной генетики и ранней диагностики заболевания. Хирургическое лечение продвинулось от двух- или трех-этапных операций до первично-радикальной.

Болезнь Гиршпрунга является одним из наиболее сложных и тяжелых врожденных заболеваний. Наибольшие трудности в диагностике и лечении представляют новорожденные и дети раннего возраста.

В диагностике и лечении этого заболевания достигнуты большие успехи. Вопросам заболевания посвящены работы многих выдающихся детских хирургов. Однако функциональные результаты оставляют желать лучшего. Причинами этого являются сроки проведения хирургической коррекции порока, а также выбор метода оперативного лечения, подходящий для каждого конкретного ребенка.

**Цель:** совершенствование методов диагностики и оперативного лечения болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей раннего возраста.

**Материал и методы.** С февраля 2010 года в ДХЦ было обследовано и прооперировано 27 детей раннего возраста с болезнью Гиршпрунга.

12 детям с осложненной формой болезни Гиршпрунга (кишечная непроходимость, НЭК, перитонит) было произведено выведение стомы: энтеростома – 7 детей, 5 детей – колостомы. При гистологическом исследовании диагноз был подтвержден.

Всем детям с неосложненной формой была выполнена ирригоскопия и гистохимическое исследование слизистой прямой кишки.

С февраля 2010 года в ДХЦ прооперировано 15 детей раннего возраста с неосложненной болезнью Гиршпрунга, которым было выполнено трансанальное эндоректальное низведение кишки.

**Результаты.** Болезнь Гиршпрунга – врожденное заболевание, т.е. симптомы болезни иногда можно выявить уже на этапах роддома (задержка отхождения мекония, увеличенные размеры живота). И если ребенок не попадает в поле зрения детских хирургов, то постановка диагноза будет поздней. Болезнь Гиршпрунга зачастую проявляется в виде низкой кишечной непроходимости или перфорации слепой кишки и перитонита в первые дни жизни ребенка, что затрудняет своевременную постановку диагноза.

При обследовании детей раннего возраста определились трудности при постановке и подтверждении диагноза, связанные с возрастными характеристиками пациентов, незрелостью морфофункциональных структур кишки новорожденного ребенка.

Рентгенологическая диагностика болезни Гиршпрунга у новорожденных очень трудна, но возможна с соблюдением методики обследования. Рентгенологическое исследование начинается с обзорного вертикального снимка. Уже на обзорной рентгенограмме, как правило, будут видны избыточно пневматизированные, расширенные петли кишечника, особенно толстой кишки, признаки низкой кишечной непроходимости, возможно частичной. И хотя достоверно поставить диагноз болезни Гиршпрунга по обзорным рентгенограммам невозможно, но в ряде случаев можно говорить о токсической дилатации толстой кишки или низкой кишечной непроходимости, что позволяет иногда заподозрить заболевание.

Ирригоскопия является «золотым стандартом» для диагностики болезни Гиршпрунга. Как непосредственно для постановки диагноза, так и, что особенно важно, для определения длины зоны аганглиоза. Признаками болезни Гиршпрунга на ирригоскопии являются переходная зона, патологическое сужение толстой кишки и проявления энтероколита.

Ирригоскопия, произведенная 2 детям в возрасте 5 и 7 дней соответственно, была ложноотрицательной из-за плохо выраженной «воронки», т.е. переходной зоны. После консервативного ведения больных обследование было повторено через 1 месяц, диагноз был подтвержден с определением длины аганглиоза. Возможна и ложноположительная диагностика заболевания, в частности, при small left colon syndrome. Суженая кишка при энтероколите может симулировать зону аганглиоза. Поэтому необходимо тщательное соблюдение методик ирригоскопии при обследовании новорожденных, что не просто. Ирригоскопия затруднительна при обследовании детей с выведенными стомами, невозможна при перитоните. Также, может быть несовпадение зоны рентгенологической и зоны, определенной при биопсии (гистологической), особенно у детей до 1 месяца.

Наиболее достоверной для диагностики болезни Гиршпрунга является биопсия слизистой прямой кишки с ее гистохимическим исследованием, что также является «золотым» стандартом во всем мире. Тест считается положительным при выявлении большого количества интенсивно окрашенных, гипертрофированных нервных волокон и отсутствии нервных ганглиев.

При морфологическом исследовании трудности диагностики связаны с незрелостью нервного аппарата кишки и сложностью интерпретации данных у новорожденных. Ошибки могут быть при заборе материала, транспортировке. В 3 случаях при сомнительном диагнозе биопсия была взята повторно через 1 месяц.

Необходимо отметить ограниченную доступность для медицинских учреждений гистохимических и иммуногистохимических исследований.

С возрастом ребенка патологические процессы в стенке кишки усугубляются за счет воспаления и фиброза. Поэтому диагноз Болезни

Гиршпрунга должен быть установлен как можно раньше, и ребенок как можно раньше должен быть прооперирован.

Клиническое проявление болезни Гиршпрунга определит хирургическую тактику у новорожденных. Если при осложненном варианте клинического течения – это выведение стомы (при перфорации, перитоните, НЭК, токсической дилатации толстой кишки – энтеростома, биопсии; при некупирующейся кишечной непроходимости иногда возможно выведение колостомы с биопсией), то при неосложненной форме – радикальная одноэтапная коррекция порока – трансанальное эндоректальное низведение кишки. У детей с длинным аганглионарным сегментом (их было 3) операция выполнялась одновременно двумя бригадами хирургов, одна из которых производила лапароскопическую мобилизацию толстой кишки. Преимущества лапароскопии состоят также в том, что возможен визуальный контроль низведенной кишки, позволяет исключить ее перекрут или кровотечение. Нельзя забывать о наличии переходной зоны, которая добавит еще 8-10 см к резецируемой кишке. Тем более, если нет возможности гистологического исследования во время операции.

Осложнений интраоперационных не было.

Осложнения после операции трансанального эндоректального низведения кишки: У 1 ребенка – избыток слизистой – иссечение. У 2 детей - стеноз анастомоза – бужирования. У 1 ребенка – лазерная вапоризация рубцовой стриктуры

#### **Выводы:**

1. Поздняя диагностика в большинстве случаев связана с низкой настороженностью врачей в отношении болезни Гиршпрунга.

2. Основными методами для диагностики, подтверждения и определения степени распространенности патологического процесса при болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей раннего возраста являются: анамнез, клиника, биопсия, ирригоскопия. Диагностическая ценность других методов диагностики, используемых иногда у старших детей, сомнительна.

3. Диагностика болезни Гиршпрунга у новорожденных возможна и достоверна

4. Оперативное лечение болезни Гиршпрунга возможно и необходимо в раннем возрасте

5. Трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки – малотравматичный и эффективный метод радикальной коррекции болезни Гиршпрунга.

6. При значительной длине аганглионарного сегмента целесообразно выполнять лапароскопическую мобилизацию толстой кишки.

#### **Литература:**

1. К.У.Ашкрафт, Т.М.Холдер. Детская хирургия. – СПб., Хардфорд, 1996. – 384 с.
2. Moritz M.Ziegler, Richard G.Azizkhan, Thomas R.Weber. Operative Pediatric Surgery. – McGraw-Hill Companies, 2003. – 1339 с.
3. P.Puri, M.E.Hollwarth. Pediatric Surgery. – Springer, 2006. – 632 с.

4. Thom E.Lobe. Pediatric Laparoscopy. – Landes Bioscience, 2003. – 263 c.
5. M.G.Caty. Complications in Pediatric Surgery. – Informa Healthcare, 2009. – 450 c.