



Болезнь Гиршпрунга у девочки-подростка*

Дехконбоев А.А.¹, Ахмаджонов А.М.¹, Холостова В.В.^{2,3}, Смирнов А.Н.^{2,3},
Маннанов А.Г.², Меджидова П.А.³, Субботин И.В.², Хавкин А.И.⁴

- ¹ Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, (ул. 2-Чимбой, проезд Талант, д. 3, Ташкент, 100179, Узбекистан)
- ² ФГБУЗ Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗ г. Москвы, (Садовая-Кудринская, 15, Москва, 123001, Россия)
- ³ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, (ул. Островитянова 1, Москва, 117997, Россия)
- ⁴ ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства» Министерства здравоохранения Московской области, (ул. Большая Серпуховская, д. 62, Москва, 115093, Россия)

Для цитирования: Дехконбоев А.А., Ахмаджонов А.М., Холостова В.В., Смирнов А.Н., Маннанов А.Г., Меджидова П.А., Субботин И.В., Хавкин А.И. Болезнь Гиршпрунга у девочки-подростка. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2024;(11): 221–206 doi: 10.31146/1682-8658-ecg-231-11-221-226

✉ Для переписки:
Хавкин
Анатолий Ильич
khavkin@nikid.ru

Дехконбоев Аважон Абдумонович, к.м.н., детский хирург отделения хирургии
Ахмаджонов Акмалжон Муроджон угли, ординатор отделения детской хирургии
Холостова Виктория Валерьевна, д.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета; врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии
Смирнов Алексей Николаевич, д.м.н., профессор кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета; заведующий отделением неотложной и гнойной хирургии
Маннанов Артур Габдулханнович, к.м.н., врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии
Меджидова Патимат Арсеновна, ординатор кафедры детской хирургии педиатрического факультета
Субботин Иван Владимирович, врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии
Хавкин Анатолий Ильич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой гастроэнтерологии и диетологии им. А.В. Мазурина, руководитель Московского областного центра детской гастроэнтерологии и гепатологии; профессор кафедры педиатрии Медицинского института

Резюме

* Иллюстрации
7–9 – на цветной
вклейке в журнал
(стр. IX–X).

EDN: AJFENE



Болезнь Гиршпрунга является врожденным пороком развития толстой кишки, которая встречается в 95% случаев у детей до 1 года. Диагностика и хирургическое лечение в этом возрасте не представляет сложностей. Однако, болезнь Гиршпрунга может выявляться у детей старшего возраста и взрослых пациентов, при отсутствии в раннем возрасте должествующей настороженности и диагностики, а также мягком клиническом течении. В старшем возрасте клиническая картина и лечебно-диагностическая тактика существенно отличаются от таковой у детей младшего возраста. В статье представлен опыт лечения ребенка с Болезнью Гиршпрунга в подростковом периоде. Тактика ведения в до- и послеоперационном периоде, хирургическое лечение, а также послеоперационные осложнения и методы их разрешения.

Ключевые слова: Болезнь Гиршпрунга у детей младшего и старшего возраста, диагностика и хирургическое лечение, тактика ведения в до- и в послеоперационном периоде

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

<https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-231-11-221-226>

Hirschsprung's disease in an adolescent girl (clinical case)*

A.A. Dekhonboev¹, A.M. Akhmadzhonov¹, V.V. Kholostova^{2,3}, A.N. Smirnov^{2,3},
A.G. Mannanov², P.A. Medzhidova³, I.V. Subbotin², A.I. Khavkin⁴

¹ Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Pediatrics, (3, 2-Chimboy St., Talant Proezd, Tashkent, 100179, Uzbekistan)

² Children's City Clinical Hospital named after N.F. Filatov, Moscow Health Department, (15, Sadovaya-Kudrinskaya, Moscow, 123001, Russia)

³ N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, (1, Ostrovityanova St., Moscow, 117997, Russia)

⁴ Research Clinical Institute of Childhood, Ministry of Health of the Moscow Region, (62,3 Bolshaya Serpukhovskaya, str., Moscow, 115093, Russia)

For citation: Dekhonboev A.A., Akhmadzhonov A.M., Kholostova V.V., Smirnov A.N., Mannanov A.G., Medzhidova P.A., Subbotin I.V., Khavkin A.I. Hirschsprung's disease in an adolescent girl (clinical case). *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2024;(11): 221–206. (In Russ.) doi: 10.31146/1682-8658-ecg-231-11-221-226

✉ **Corresponding author:**

Anatoly I. Khavkin
khavkin@nikid.ru

Avazjon A. Dekhkonboev, MD, PhD, pediatric surgeon, Department of pediatric surgery; ORCID: 0009–0006–5515–1449

Akmaljon M. Akhmadjonov, MD, pediatric surgeon, Department of pediatric surgery; ORCID: 0009–0002–4313–1070

Victoria V. Kholostova, MD, PhD, Dsc (Med), Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov PF; pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000–0002–3463–9799

Alexey N. Smirnov, MD, PhD, Dsc (Med), Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov; Head of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000–0002–8646–189X

Artur G. Mannanov, MD, PhD, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000–0001–9099–806X

Patimat A. Medzhidova, resident of the Department of Pediatric Surgery, Faculty of Pediatrics; ORCID: 0009–0006–4683–159X

Subbotin Ivan Vladimirovich, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000–0001–9099–806X

Anatoly I. Khavkin, MD, PhD, DSc, Professor, Head of the Department of Gastroenterology and Dietetics named after A.V. Mazurin; Professor, Department of Pediatrics, Institute of Medicine; ORCID: 0000–0001–7308–7280

Summary

* Illustrations 7–9 are on the colored inset of the Journal (p. IX–X).

Hirschsprung's disease is a congenital malformation of the colon, which occurs in 95% of cases in children under 1 year of age. Diagnosis and surgical treatment at this age are not difficult. However, Hirschsprung's disease can be detected in older children and adult patients, in the absence of proper alertness and diagnosis at an early age, as well as a mild clinical course. At older ages, the clinical picture and diagnostic and treatment tactics differ significantly from those in younger children. The article presents the experience of treating a child with Hirschsprung's disease in adolescence. Management tactics in the pre- and postoperative period, surgical treatment, as well as postoperative complications and methods for their resolution

Keywords: Hirschsprung's disease in young and older children, diagnosis and surgical treatment, management tactics in the pre- and postoperative period

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest.

Введение

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – врожденный порок развития толстой кишки, встречается в большинстве случаев (95%) у детей первого года жизни, однако, при отсутствии должной настороженности и мягком клиническом течении может выявляться у детей старшего возраста и взрослых пациентов [1, 2, 3]. Важно понимать, что в старшем возрасте и клинические проявления и особенности лечебно-диагностической тактики существенно

отличаются от общеизвестных [3, 4, 5]. Поэтому, врачам педиатрам, гастроэнтерологам и детским хирургам следует не только иметь настороженность в отношении этого заболевания у подростков, но и использовать особенные подходы к диагностике и лечению [6, 7, 8].

В связи с редкостью данной патологии в подростковом возрасте, приводим клиническое наблюдение.

Клиническое наблюдение

Девочка Н., 13 лет впервые госпитализирована в отделение гастроэнтерологии с клинической картиной калового завала и жалобами на задержку стула в течение 2 недель и боли в животе. Из анамнеза известно, что ребенок с 4 лет имеет склонность к запорам, максимальная длительность запоров достигала 5 дней. Периодически получала консервативное лечение слабительными средствами с непостоянным эффектом. Семейный анамнез не отягощен. После купирования калового завала девочке выполнена ирригография (рис. 1) и биопсия прямой кишки с исследованием на калькретинин, по результатам которой выявлена ректальная форма болезни Гиршпрунга.

Оперативное лечение было отложено до купирования картины калового завала, так как размеры толстой кишки расценены как очень большие. Лечение на амбулаторном уровне, включая клизмы и слабительные было не эффективным. В связи с этим, спустя 6 мес после установления диагноза ребенок в экстренном порядке госпитализирован

в наш стационар с картиной острой каловой интоксикации, жалобами на отсутствие стула около 6 дней, в боли в животе, постоянную тошноту. Отмечался выраженный интоксикационный синдром. При осмотре визуально и пальпаторно в брюшной полости определялся каловый камень больших размеров (рис. 2), при этом вздутие живота было выражено не ярко.

Ребенок осмотрен под наркозом, выполнена дивульсия анального отверстия, ручное удаление калового камня, общим весом более 10 кг (рис. 3).

В ходе обследования по данным УЗИ всю брюшную полость от малого таза до мечевидного отростка занимает гигантский каловый камень, петли кишечника оттеснены вправо, мочевого пузыря – влево.

При обзорной рентгенографии брюшной полости выявлено большое количество содержимого в толстой кишке. В проекции малого таза и околопупочной области – резко расширенная кишка до 13 см в поперечнике, содержимым кишки являются фрагменты бария, введенного 6 мес назад (рис. 4).

Рисунок 1. Ирригограмма пациентки Н., 13 лет – выраженное расширение левых отделов толстой кишки без явной зоны аганглионарного сужения

Figure 1. Irrigogram of patient N., 13 years old – pronounced expansion of the left sections of the large intestine without an obvious zone of aganglionic stenosis



Рисунок 2. Внешний вид живота пациентки Н., 14 лет, показаны контуры расположения калового камня по ходу всего живота

Figure 2. External view of the abdomen of patient N., 14 years old, showing the contours of the location of the fecal stone along the entire abdomen



Рисунок 3. Каловый камень весом до 10 кг, удаленный при ручном исследовании прямой кишки

Figure 3. A fecal stone weighing up to 10 kg, removed during a manual examination of the rectum



Рисунок 4. Обзорная рентгенограмма пациентки Н., 14 лет – видны контуры расширенной прямой и сигмовидной кишки с фрагментами длительного стоящего в просвете сульфата бария

Figure 4. General radiograph of patient N., 14 years old – the contours of the dilated rectum and sigmoid colon with fragments of barium sulfate remaining in the lumen for a long time are visible



Рисунок 5.
КТ малого таза
пациентки Н.,
14 лет – видно
значительное
утолщение стенки
прямой кишки

Figure 5.
CT scan of the pelvis
of patient N., 14
years old – signifi-
cant thickening of
the rectal wall is
visible



По результатам клинического анализа крови отмечается лейкоцитоз – $17,01 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилез – 71,17%.

С целью оценки изменений в стенке кишки была проведена компьютерная томография органов брюшной полости с контрастированием – выявлена картина выраженного неравномерно утолщения стенок прямой и сигмовидной кишки (рис. 5).

При ирригографии определяется расширение прямой и сигмовидной кишки, зона аганглионарного сужения достоверно не определяется. Нисходящий отдел и все вышележащие отделы толстой кишки с сохраненной гаустрацией, без выраженного расширения (рис. 6).

Общая длительность предоперационной подготовки составила 3 мес, включала масляные очистительные и сифонные клизмы, деконтаминацию кишечника, назначение слабительных. С ребенком проведен курс психотерапевтического лечения.

Выполнена одномоментная видеоассистированная операция Соавэ-Джорджсона. Интраоперационно при проведении лапароскопии технические трудности были обусловлены большими размерами прямой кишки, которая занимала весь малый таз, однако, учитывая возраст девочки, ригидность тканей в области таза, глубокий малый таз – от проведения лапаротомии решено воздержаться. В качестве дополнительных приемов были использованы: фиксация сигмовидной кишки и матки через брюшную стенку для увеличения рабочего пространства (рис. 7 на цветной вклейке в журнал).

Со стороны промежности трудности были обусловлены также большим диаметром прямой кишки – более 10 см, над анальным отверстием кишка имела выраженную складчатость, затрудняющую

расправление слизистой оболочки прямой кишки при проведении демукозации. Дополнительные трудности были обусловлены высоким тонусом анального сфинктера, что затрудняло ретракцию тканей при помощи циркулярного ретрактора Lone Star Retractor (рис. 8).

В ходе операции с учетом результатов срочной биопсии удалено около 26 см толстой кишки (рис. 9).

По результатам прижизненного патологоанатомического исследования на уровне биопсии взятой на уровне прямой кишки отмечается хронический поверхностный выраженный неактивный колит. Морфологическая картина соответствует патологической или физиологической аганглионарной зоне.

По результатам биопсии взятой на уровне сигмовидной кишки отмечается морфологическая картина, соответствующая переходной зоне. В проксимальной границе резекции состояние ганглионарного аппарата соответствует норме.

С 3-х суток после операции появились жалобы на фебрильную лихорадку и болезненность в области живота. При проведении контрольного УЗИ в малом тазу свободной жидкости и инфильтрации тканей не выявлено. В клиническом анализе крови отмечался лейкоцитоз – $15,56 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилез – 87,0%. Уровень СРБ достигал 228 мг/л. Несмотря на усиление антибактериальной терапии указанные клинические проявления сохранялись. На 5 сутки после операции по данным УЗИ брюшной полости определялся свободный газ в значительном количестве без наличия свободной жидкости. Наличие свободного газа в брюшной полости подтверждено при обзорной рентгенографии (рисунки 10).

Установлены показания к релапароскопии, при которой в брюшной полости определялся прозрачный выпот в малом тазу в небольшом количестве. В малом тазу подпаяны пряди сальника к раневой поверхности брыжейки прямой кишки, сальник отделен. В канале низведения небольшое количество мутноватой жидкости без примеси фибрина или каловых масс. При промывании низведенной кишки со стороны ануса подтекания в брюшную полость нет. Петли кишечника и париетальная брюшина гладкие, розовые, не изменены. Малый таз санирован антисептиком, установлен дренаж в канал низведения. При ректальном осмотре зона коло-ректального анастомоза признана состоятельной. В просвете прямой кишки каловые массы без патологических примесей.

Рисунок 6.
Ирригография
пациентки Н.,
14 лет в прямой
(а) и боковой (б)
проекциях и после
опорожнения
(в) – прямая и сиг-
мовидная кишка
расширены, лише-
ны гаустрации.

Figure 6.
Irrigography of pa-
tient N., 14 years old,
in direct (a) and lat-
eral (b) projections
and after emptying
(c) – the rectum and
sigmoid colon are
dilated, devoid of
hausturation.

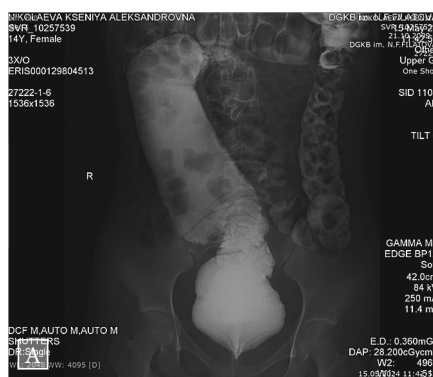
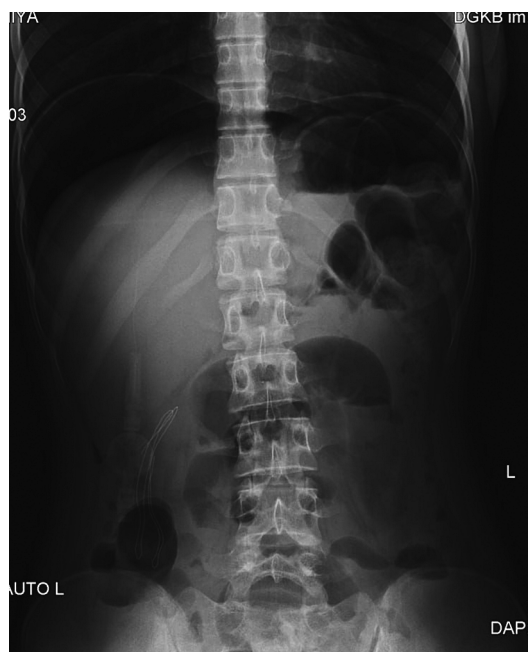


Рисунок 10.
Обзорная
рентгенограмма
брюшной полости
на 5 сутки после
операции – серп
свободного возду-
ха под диафрагмой

Figure 10.
General radiograph
of the abdominal
cavity on the 5th
day after sur-
gery – a crescent of
free air under the
diaphragm



Таким образом, при повторной ревизии брюшной полости и прямой кишки признаков несостоятельности коло-ректального анастомоза не обнаружено, газ в брюшной полости расценен как оставшийся после лапароскопии.

В послеоперационном периоде ребенок снят с кормления, произведена смена антибактериальной терапии. По дренажу из брюшной полости отделяемого, в том числе пузырьков газа, не было, в связи с чем дренаж удален через 3 суток. Маркеры воспаления в крови нормализовались. Однако, вопреки ожиданиям, состояние оставалось прежним – девочка продолжала температурить, а на 15 сутки после первичной операции по данным УЗИ вновь зафиксирован свободный газ в брюшной полости. При повторном осмотре прямой кишки под наркозом выявлен полный дефект задней стенки коло-ректального анастомоза с формированием дренирующей через анус полости за низведенной кишкой вдоль крестца. Ребенку наложена илеостома, проведен лаваж толстой кишки. В течение 10 суток после операции процедуры промывания прямой кишки с введением антисептиков и заживляющих мазей продолжались ежедневно, проведен курс ГБО. Девочка была выписана из стационара на 11 сутки после наложения стомы. При осмотре через 1 мес после выписки отмечается полное закрытие полости в ретроректальном пространстве, эпителизация раневого дефекта слизистой выстилкой. Через 2 месяца дефект мышечного слоя в области анастомоза полностью восстановился. В период через 5–6 мес после первичной операции запланировано закрытие илеостомы.

Выводы

1. БГ может встречаться в любом возрасте, поэтому все пациенты с резистентными к консервативному лечению запорами, должны быть обследованы для исключения этого заболевания.
2. Единственным достоверным методом диагностики БГ в подростковом возрасте является ректальная биопсия с иммуногистохимическим исследованием, так как ирригография в старшем возрасте не всегда имеет характерные для БГ признаки.
3. Основными рентгенологическими признаками БГ у подростков является выраженное расширение прямой и сигмовидной кишок, вышележащие отделы толстой кишки при этом могут быть не изменены. Аганглионарная зона у таких пациентов при ирригографии, как правило, не визуализируется.
4. Оперативное лечение старших детей характеризуется большими техническими трудностями, что требует большого опыта в выполнении таких операций.
5. Риск развития несостоятельности коло-ректальных анастомозов у подростков может быть связан как с анатомическими возрастными особенностями, так и с выраженным расширением толстой кишки и ее гипертрофией на фоне большой длительности заболевания.

Литература | References

1. Gorbatyuk O, Bodnar O, Momotov A, Kurylo H. [HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN TEENAGERS]. *Georgian Med News*. 2022 Feb;(323):101–105. (in Russ.) PMID: 35271479.
2. Ademuyiwa A.O., Bode C.O., Lawal O.A., Seyi-Olajide J. Swenson's pull-through in older children and adults: peculiar peri-operative challenges of surgery. *Int J Surg*. 2011;9(8):652–4. doi: 10.1016/j.ijsu.2011.08.006.
3. Doodnath R., Puri P. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood. *Pediatr Surg Int*. 2010 Nov;26(11):1107–10. doi: 10.1007/s00383-010-2694-2.
4. Kornienko Elena A., Khavkin Anatoly I., Fedulova Elvira N. et al. Draft recommendations of the russian society of pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition on diagnosis and treatment of Crohn's disease in children. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2019;171(11): 100–134. (In Russ.) doi: 10.31146/1682-8658-ecg-171-11-100-134.
5. Belmer S.V., Razumovsky A. Yu., Khavkin A.I. Children's gastroenterology. National leadership. Moscow: GEOTAR-Media, 2022. 856 p. (Series "National Guidelines") (in Russ.) doi: 10.33029/9704-6990-3-GAS-2022-1-856.

Бельмер С.В., Разумовский А.Ю., Хавкин А.И. Детская гастроэнтерология. Национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. 856 с. (Серия

- «Национальные руководства»). doi: 10.33029/9704-6990-3-GAS-2022-1-856.
6. Belmer S. V., Razumovsky A. Yu., Khavkin A. I. Intestinal diseases in children. Volume 1. – Moscow. ID “MEDPRAKTIKA-M”, 2018, 436 p. (in Russ.)
Бельмер С.В., Разумовский А.Ю., Хавкин А.И. Болезни кишечника у детей. Том 1. – М.: ИД «МЕД-ПРАКТИКА-М», 2018, 436 с.
7. Belmer S.V., Volynets G.V., Gorelov A.V. et al. Functional digestive disorders in children. Guidelines of the Society of Pediatric Gastroenterologists, Hepatologists and Nutritionists. Part 2. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics)*. 2020;65(5):100–111. (In Russ.) doi: 10.21508/1027-4065-2020-65-5-100-111.
Бельмер С.В., Волынец Г.В., Горелов А.В. и др. Функциональные расстройства органов пищеварения у детей. Рекомендации Общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов. Часть 2. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2020;65(5):100–111. doi: 10.21508/1027-4065-2020-65-5-100-111.
8. Belmer S.V., Volynets G.V., Gorelov A.V. et al. Functional digestive disorders in children. Guidelines of Society of Pediatric Gastroenterologists, Hepatologists and Nutritionists. Part 1. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics)*. 2020;65(4):150–161. (In Russ.) doi: 10.21508/1027-4065-2020-65-4-150-161.
Бельмер С.В., Волынец Г.А., Горелов А.В. и др. Функциональные расстройства органов пищеварения у детей. Рекомендации Общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов. Часть 1. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2020;65(4):150–161. doi: 10.21508/1027-4065-2020-65-4-150-161.

К статье

Болезнь Гиршпрунга у девочки-подростка (стр. 221–226)

To article

Hirschsprung's disease in an adolescent girl (clinical case) (p. 221–226)

Рисунок 7.

Лапароскопическая картина:
а, б – фиксация сигмовидной кишки
к брюшной стенке, заметно, что стен-
ка кишки белесого цвета, значительно
гипертрофирована, в – прямая кишка
значительно расширена, занимает все
поле зрения, что затрудняет общую
интраоперационную визуализацию.

Figure 7.

Laparoscopic picture: a, b – fixation of
the sigmoid colon to the abdominal wall,
it is noticeable that the intestinal wall
is whitish, significantly hypertrophied,
c – the rectum is significantly expanded,
occupies the entire field of view, which
complicates general intraoperative
visualization.

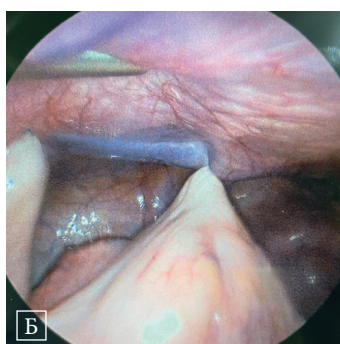
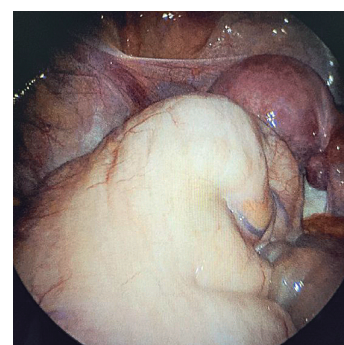
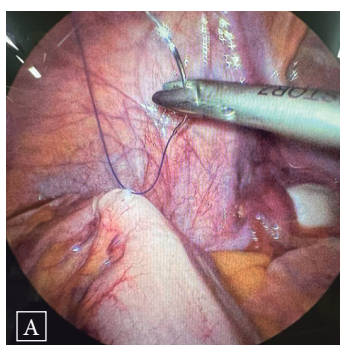


Рисунок 8.

Демуккозация прямой кишки:
а – выраженная складчатость прямой кишки на начало мобилизации,
б – по окончании формирования коло-ректального анастомоза – общий диаметр которого составил более 10 см.

Figure 8.

Demucosification of the rectum:
a – pronounced folding of the rectum at the beginning of mobilization,
b – at the end of the formation of the colorectal anastomosis – the total diameter of which was more than 10 cm.

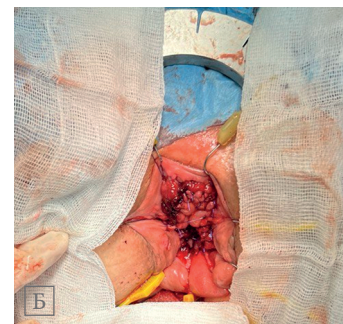
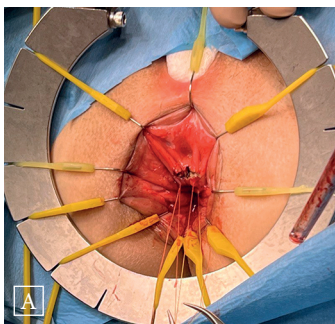


Рисунок 9.

Вид низведенной толстой кишки –
патологически расширенная толстая
кишка

Figure 9.

View of the retracted colon – pathologi-
cally dilated colon

