

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Чепурной Г.И., Лейга А.В., Кацупеев В.Б., Чепурной М.Г., Миханошина Н.А., Розин Б.Г., Ковалев М.В.

ИЗОЛИРОВАННАЯ ИЛЕОЦЕКАЛЬНАЯ ФОРМА АГАНГЛИОЗА У НОВОРОЖДЕННОГО

Ростовский государственный медицинский университет, 344022, г. Ростов-на-Дону

Представлено клиническое наблюдение редкой формы болезни Гиршпрунга у новорожденной – аганглиоз терминального отдела подвздошной кишки и гипо-ганглиоз слепой кишки, проявившийся острой кишечной непроходимостью. Резекция илеоцекального угла и оставление дистальных отделов толстой кишки в организме ребенка с хорошими функциональными результатами в отдаленные сроки послеоперационного периода позволили утвердиться в существовании высоких изолированных сегментарных форм болезни Гиршпрунга.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; новорожденные, хирургическое лечение.

Для цитирования: Чепурной Г.И., Лейга А.В., Кацупеев В.Б., Чепурной М.Г., Миханошина Н.А., Розин Б.Г., Ковалев М.В. Изолированная илеоцекальная форма аганглиоза у новорожденного. *Детская хирургия*. 2019; 23(1): 52-53. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-1-52-53>

Для корреспонденции: Чепурной Геннадий Иванович, докт. мед. наук, профессор, зав. каф. детской хирургии и ортопедии Ростовского государственного медицинского университета, 344022, г. Ростов-на-Дону. E-mail: chepur@rambler.ru

Chepurnoy G.I., Leiga A.V., Katsupeyev V.B., Chepurnoy M.G., Mikhanošina N.A., Rozin B.G., Kovalev M.V.

ISOLATED ILEOCECAL FORM OF AGANGLIONOSIS IN A NEWBORN

Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, 344022, Russian Federation

There is presented a clinical observation of such rare form of Hirschsprung's disease in a newborn - as terminal aganglionosis of the ileum and hypo-ganglionosis of the cecum, manifested by acute intestinal obstruction. Resection of the ileocecal angle and leaving the distal colon in the child's body with good functional results in the long-term postoperative period made it possible to affirm the existence of high isolated segmental forms of Hirschsprung's disease.

Keywords: *Hirschsprung disease; newborns, surgical treatment.*

For citation: Chepurnoy G.I., Leiga A.V., Katsupeyev V.B., Chepurnoy M.G., Mikhanošina N.A., Rozin B.G., Kovalev M.V. Isolated ileocecal form of aganglionosis in a newborn. *Detskaya Khirurgiya (Pediatric Surgery, Russian journal)* 2019; 23(1): 52-53. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-1-52-53>

For correspondence: *Gennady I. Chepurnoy, MD, Ph.D., DSci., professor, head of the Department of pediatric surgery and orthopedics of the Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, 344022, Russian Federation. E-mail: chepur@rambler.ru*

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.
Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 29 September 2018
Accepted 01 October 2018

Считается общепризнанным, что при болезни Гиршпрунга часть толстой кишки, находящаяся в дистальном направлении от отрезка с аганглиозом, является морфологически неполноценной и, как правило, включается в резецируемый фрагмент толстокишечной трубки.

Описания высокой изолированной формы болезни Гиршпрунга чрезвычайно редко встречаются в медицинской литературе. Так, В.Тошовски [1] в своей монографии «Острые процессы в брюшной полости у детей» (Прага, 1987), на странице 191, описывая эту патологию как сегментарную дилатацию кишечника, отмечает, что первым, кто указал на такую самостоятельную форму болезни, был О. Swenson (1957). Среди редких публикаций, посвященных этой форме болезни Гиршпрунга, отмечается работа алжирских хирургов М. Aboulola, M. Boukhelou, A. Asselah [2], описавших двух новорожденных с сегментарной дилатацией подвздошной кишки в сочетании с пуповинной грыжей и незавершенным поворотом средней кишки.

Приводим наше наблюдение.

Девочка К. была госпитализирована в детское хирургическое отделение больницы № 20 г. Ростова-на-Дону 17.09.2017 г. через 12 ч после рождения. При осмотре отмечается вздутие живота, по назогастральному зонду отходит жидкое содержимое желудка болотного вида. При ректальном исследовании отмечается пустая ампула прямой кишки. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости видно большое количество чаш Клойбера одинакового калибра.

После 2-часовой предоперационной подготовки ребёнок был оперирован. Выполнена лапаротомия поперечным разрезом длиной 6 см ниже пупка. При ревизии кишечника установлено, что петли тонкой кишки заполнены газом; в области илеоцекального угла подвздошная кишка, не доходя 12 см до соесум, сужена с выраженным супрастенотическим расширением, содержащим мекониевые массы; вся толстая кишка свободна от мекония, находится в спавшемся состоянии, имеет гаустры, жировые привески. Тщательная пальпация суженного участка подвздошной кишки не обнаружила никаких участков уплотнения.

Произведена резекция супрастенотического расширенного и 6 см суженного участков подвздошной кишки. Оба конца кишки выведены на переднюю брюшную стенку в виде 2-концевой раздельной илеостомы с направлением резецированного сегмента кишки на гистологическое исследование и крови ребенка на муковисцидоз, который в дальнейшем не был подтвержден. Гистологическое исследование подвздошной кишки выявило полное отсутствие ганглиозных клеток в подслизистом и межмышечном вегетативных нервных сплетениях. На 12-е сутки девочка была выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Ребёнок был вновь госпитализирован 27.11.2017 г. для дальнейшего лечения. Выполненная ирригография (рис. 1) никакой патологии со стороны толстой кишки не выявила. 28.11.2017 г. произведена релапаротомия. Макроскопическая картина слепой кишки, отличающаяся от типично-



Рис. 1. Ирригограмма больной К. перед наложением Т-образного анастомоза.

го внешнего вида соесит, и нормальный вид дистальных отделов толстой кишки заставил хирургов усомниться в диагнозе – тотальная форма болезни Гиршпрунга, и выполнить резекцию лишь илеоцекального угла с наложением Т-образного анастомоза. При этом конец подвздошной кишки после иссечения илеостомы был шит в боковую стенку восходящего отдела толстой кишки с инвагинацией 3-сантиметрового отрезка тонкой в просвет толстой кишки по Я.Д. Витебскому [3]. Конец толстой кишки был шит в кожу правой подвздошной области в виде колостомы. Удалённый участок кишки был отослан на гистологическое исследование. Через 9 сут был получен результат анализа: В подвздошной кишке: в подслизистом (мейсснеровском) вегетативном нервном сплетении ганглии не обнаружены, при иммуногистохимическом исследовании (S 100) отмечена негативная реакция, положительная реакция – в единичных отдельно лежащих ганглиозных клетках; в межмышечном (аурбаховском) вегетативном нервном сплетении

положительная гистохимическая реакция (S 100) отмечена в единичных ганглиозных клетках немногочисленных гипоплазированных нервных ганглиев. В слепой кишке: в подслизистом вегетативном нервном сплетении обнаружены нервные ганглии с ганглиозными клетками (1–2 в поле зрения); в межмышечном вегетативном нервном сплетении обнаружены нервные ганглии с ганглиозными клетками (3–5 в поле зрения). Морфологический диагноз: аганглиоз подвздошной кишки, гипоганглиоз слепой кишки.

Все врачи отделения наблюдали за этой девочкой, и какая же была всеобщая радость, когда на 3-и сутки после операции у нее появился самостоятельный стул, в дальнейшем вошедший в ее ежедневный режим в течение всего срока пребывания в клинике. Спустя 12 сут была внебрюшинно ушита колостома. Под Новый год ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, в своей клинической практике мы столкнулись с анатомическим вариантом болезни Гиршпрунга, когда аганглионарный участок располагался только в терминальном отделе подвздошной кишки вместе с гипоганглионарным участком в слепой кишке и был совершенно изолированным. Вся дистально располагающаяся толстая кишка в морфологическом и функциональном отношении оставалась полноценной, что заставляет пересмотреть некоторые позиции в отношении морфологического поражения стенки всей толстой кишки, находящейся дистально, при болезни Гиршпрунга и считать возможным существование совершенно изолированных сегментарных форм этого заболевания с особенностями клинических проявлений и хирургического лечения, прежде всего при высоких формах аганглиоза. В подобных ситуациях абсолютно оправданным является после резекции аганглионарных участков включение дистальных фрагментов толстой кишки с нормальной иннервацией с целью хирургического восстановления пищеварительной системы организма ребенка. Этому должно предшествовать тщательное гистологическое исследование биопсийного материала.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Toshovski V. *An Acute Processes in the Abdominal Cavity in Children*. Praga; 1987: 191. (in Russian)
2. Aboulola M., Boukhelou M., Asselah A. Dilatations segmentaires. *Chir. Pediat.*, 1979; 20: 197.
3. Витебский Я.Д. Клапанные анастомозы в хирургии пищеварительного тракта. М.; 1988: 112.

REFERENCES

1. Toshovski V. *An Acute Processes in the Abdominal Cavity in Children*. Praga; 1987: 191.
2. Aboulola M., Boukhelou M., Asselah A. Dilatations segmentaires. *Chir. Pediat.*, 1979; 20: 197.
3. Vitebskiy Y.D. *The Valve-Forned Anastomoses in the Intestinal Tract Surgery [Klapannye anastomozы v khirurgii pishchevaritel'nogo trakta]*. Moscow; 1988: 112. (in Russian)

Поступила 29 октября 2018
Принята в печать 04 февраля 2019