

Случай этапного восстановления непрерывности толстой кишки у взрослого пациента с сегментарной формой болезни Гиршпрунга

© П.И.БОГДАНОВ, Д.В.КУЛИКОВ, М.В. ГОНЧАР, Е.С.ДИД-ЗУРАБОВА, В.В.МЕЛЬНИКОВ, В.П. МОРОЗОВ

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П.Павлова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

В статье представлен случай этапного лечения пациента с функционирующей колостомой и сегментарной формой болезни Гиршпрунга. Продемонстрированы сложности в определении тактики, а также диагностики, при необходимости проведения реконструктивно-восстановительных операций, на фоне отсутствия адекватной медицинской документации.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; колостома; операция Дюамеля; восстановление непрерывности толстой кишки; реконструктивные операции на толстой кишке; колоноскопия

Staged Restoration of Colon Continuity in an Adult Patient with a Segmental Form of Hirschsprung's Disease

© P.I.BOGDANOV, D.V.KULIKOV, M.V. GONCHAR, E.S.DID-ZURABOVA, V.V.MELNIKOV, V.P. MOROZOV

The First St. Petersburg State University I.P.Pavlov Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

The article presents a clinical case of the staged treatment of a patient with a functioning colostomy and a segmental form of Hirschsprung's disease. Challenges in diagnosing and determining the tactics of reconstructive and restorative surgery in appropriate cases were demonstrated in absence of adequate medical documentation

Keywords: Hirschsprung's disease; colostomy; Duhamel surgery; colon continuity restoration; colon reconstructive surgery; colonoscopy

Реконструктивные повторные операции на желудочно-кишечном тракте всегда привлекали внимание хирургов и доставляли им много проблем. Это в равной мере относится как к операциям на желудке, билиарной хирургии, так и к вмешательствам на тонкой и толстой кишке. Зачастую хирург сталкивается с «сюрпризами» анатомии, из-за ранее выполненных операций. В этой связи особое внимание приобретает точность и подробность ведения медицинской документации, а также подробное информирование пациента о характере заболевания и проведенных вмешательствах.

В настоящее время большие специализированные клиники обладают полным спектром диагностических возможностей для дооперационного обследования пациентов. Однако, даже применяя современные методы, стремясь построить на дооперационном этапе подробную схему имеющихся изменений и, соответственно, план операции, хирург может столкнуться с неожиданностями.

Одним из ярких примеров сложности построения плана реконструктивной операции, а также диагностики на дооперационном этапе является представленный пример повторных операций при болезни Гиршпрунга у взрослого человека.

На сегодняшний день болезнь Гиршпрунга представляет собой довольно сложную во всех отношениях и, в тоже время, распространенную патологию толстой

кишки. По некоторым данным, частота встречаемости данной патологии колеблется в пределах от 1:30000 до 1:5000, чаще у населения мужского пола [1,2,6]. Главным субстратом данной аномалии является снижение количества или полное отсутствие интрамуральных нервных ганглиев подслизистого и межмышечного слоев кишечной стенки, что проявляется хроническими запорами и симптомокомплексом мегаколона [3]. В зависимости от протяженности аганглионарного участка варьирует тяжесть и клинические проявления болезни [2,4,5]. В диагностике болезни Гиршпрунга используются рентгенологические, эндоскопические методы исследования, аноректальную манометрию с оценкой ректального ингибиторного рефлекса, проведение ацетил холинэстеразного теста [10,11,12]. Однако при всех этих исследованиях выявляются лишь косвенные признаки заболевания. Окончательный диагноз может быть установлен только при биопсии стенки кишки. [13]. Учитывая локализацию патологического процесса в подслизистом и межмышечном слоях толстой кишки, адекватный забор материала для гистологического исследования при эндоскопических манипуляциях затруднен. И даже при «полностенной» биопсии результат не всегда достоверен. В связи с этим, пациенты с сегментарным поражением кишки и стертой клинической картиной доживают до взрослого возраста без поставленного диагноза [7,8,9].

Цель

Продемонстрировать сложности в определении тактики при необходимости проведения реконструктивных вмешательств после ранее проведенных операций, особенно на фоне отсутствия адекватной медицинской документации.

Клиническое наблюдение

В нашу клинику поступил пациент О., 44 лет. Из анамнеза известно, что в течение всей сознательной жизни пациент страдал упорными и длительными запорами. Многократно обследовался, но диагноз был ему неизвестен. Когда пациенту было 13 лет ему в плановом порядке была выполнена резекция ободочной кишки. Точно зона резекции и характер операции неизвестны. В течение 25 лет чувствовал себя хорошо. В 2018 году по поводу перекрута поперечно-ободочной кишки с некрозом ее стенки была выполнена обструктивная резекция поперечно-ободочной кишки с формированием плоской одностольной асцендостомы. Следует отметить, что у пациента имеется сопутствующая патология - демиелинизирующее заболевание ЦНС, проявляющееся вялым гемипарезом справа.

В клинику пациент поступил с настойчивым желанием закрыть колостому. При ирригоскопии и колоноскопии создавалось впечатление, что у пациента сохранен правый фланк толстой кишки и культи прямой кишки (рис. 1). С такими исходными данными мы и планировали операцию.

Планировалось наложение асцендо-ректоанастомоза. При интраоперационной ревизии, к нашему большому удивлению, была обнаружена нисходящая ободочная кишка с выраженной стриктурой ректосигмоидного отдела не выявленная при дооперационном обследовании. Однако, при интраоперационной колоноскопии, которая выполнялась как через анус, так и в противоположном направлении, обнаружить просвет стриктурированного участка ректосигмоидного отдела не удалось. Выполнена гидравлическая проба, при которой наличие просвета кишки подтверждено.

В связи с несоответствием данных, полученных на дооперационном этапе с данными, полученными в результате интраоперационной ревизии, встал вопрос о дальнейших действиях. Интраоперационная находка в виде сохраненного ле-

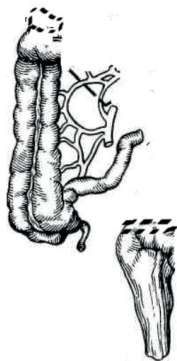


Рис. 1. Данные дооперационного этапа.
Fig. 1. Preoperative data.

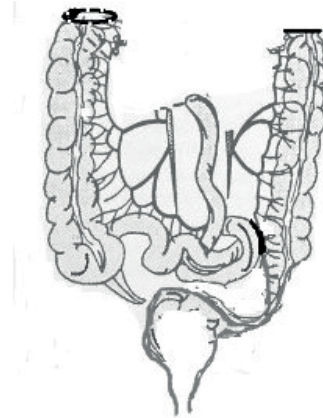


Рис. 2. Данные на момент окончания операции по имеющимся на тот момент представлениям.

Fig. 2. At the time of the end of the operation according to the ideas available at that time.

вого фланка толстой кишки позволила нам отойти от предоперационного плана наложения асцендоректоанастомоза и попробовать восстановить кишечный пассаж через левый фланк толстой кишки. С одной стороны, такая тактика, несомненно, должна была улучшить качество жизни пациента, с другой – была опасна, в связи с наличием стриктуры кишки ниже планируемого анастомоза. Наложенная ранее колостома позволила нам пойти на подобный риск. Был наложен илеодисцендоанастомоз на расстоянии 50 см от илеоцекального угла с сохранением асцендостомы. На рисунке показана схема реконструкции кишки на момент окончания операции по имеющимся на тот момент представлениям (рис. 2).

В послеоперационном периоде кишечное отделяемое эвакуировалось как через стому, так и естественным путем через анус в равных объемах. Такая ситуация подтверждала сохранение пассажа кишечного содержимого через суженый участок кишки и позволила нам планировать дальнейшее закрытие асцендостомы. Через четыре месяца пациент вновь обследован. По данным ирригоскопии определялась расширенная ампула прямой кишки и значимая стриктура ректосигмоидного отдела толстой кишки (рис. 3).

Пациенту выполнена колоноскопия, при которой, зная результаты интраоперационной ревизии и ирригоскопии, при тщательном осмотре обнаружить просвет кишки не смогли. Однако о наличии просвета говорило присутствие в прямой кишке каловых масс. При дальнейшем исследовании эндоскоп заведен через асцендостому, проведен через подвздошную кишку, илеодисцендоанастомоз до зоны стриктуры. Через стриктуру проведена жесткая струна, которая обнаружена и фиксирована при ректоскопии. Выявлено, что у пациента имеется сообщение между ободочной и задней стенкой прямой кишки на 1 см выше анального канала, диаметром около 0.3 см.

Схематическое изображение эндоскопического исследования представлено на рисунке 4.

Встал вопрос о закрытии стомы при наличии дистальной стриктуры и как это сделать?

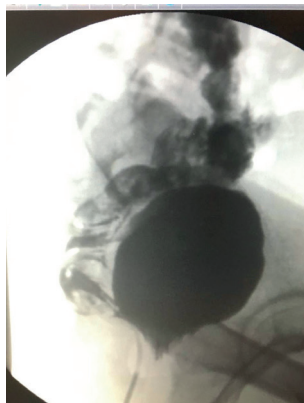


Рис. 3. Данные иригоскопии.
Fig. 3. Irigoscopy data.

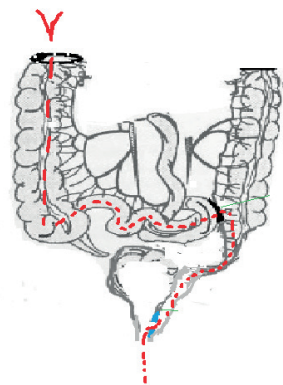


Рис. 4. Схематическое изображение эндоскопического исследования.
Fig. 4. Schematic representation of an endoscopic examination.



Рис. 5. Наложение трансректального колопроктоанастомоза.
Fig. 5. Imposition of transrectal coloproctostomosis.

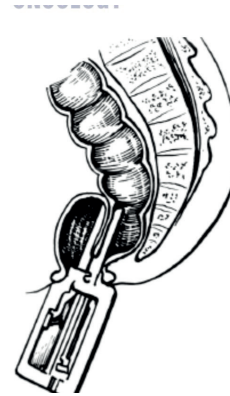


Рис. 6. Схема операции.
Fig. 6. Operation scheme/

При дополнительном и прицельном опросе пациента по косвенным признакам было предположено, что пациенту в 1993 году была выполнена операция — низведение толстой кишки. Именно такая операция может объяснить настолько нетипичное расположение колоректального соустья. По данным МРТ малого таза: в полости малого таза прослеживается полостная структура округлой формы диаметром 10 см, с тонкой стенкой, с элементами гаустрации — расширенная ампула прямой кишки. По задней стенке данной полости распластана на протяжении 8 см суженая толстая кишка, соединяющаяся с полостью коротким каналом диаметром около 3 мм. Между кишкой и полостью прослеживается однородная жировая клетчатка.

Данные об отсутствии в клетчатке между культей прямой кишки и низведенной толстой кишкой жизненно важных органов позволило нам запланировать и в дальнейшем выполнить малоинвазивную манипуляцию — наложение трансректального колопроктоанастомоза (рис. 5,6).

При данной манипуляции была выполнена полостенная биопсия стенки кишки в зоне стриктуры. В дальнейшем получен ответ — изменения, характерные для болезни Гиршпрунга. Данный диагноз в полной мере объяснил наличие расширенной паретичной культы ампулы прямой кишки и упорное течение заболевания у данного пациента. В послеоперационном периоде дефекация у пациента стала происходить естественным путем через анус. Колостома практически не функционировала. Через две недели выполнен следующий этап оперативного лечения. Разрезом, окаймляющим колостому, выделена и удалена оставшаяся часть восходящей ободочной кишки и дистальная часть подвздошной кишки.

Заключение

Данный диагноз вполне объясняет выбранный ранее объем оперативного вмешательства — низведение кишки с наложением колоректального анастомо-

за (операция Дюамеля), произошедший далее заворот поперечно ободочной кишки, расширившуюся культю прямой кишки. Выбранная нами тактика позволила избежать широкой лапаротомии, тяжелой травматичной, длительной операции у соматически ослабленного пациента и максимально сохранить ему толстую кишку, а также избежать осложнений, связанных с длительным послеоперационным периодом. Пациент выписан домой в удовлетворительном состоянии. Пассаж кишечного содержимого естественным путем до 3 раз в сутки. Период наблюдения за пациентом на данный момент составил 2 года.

Выводы

Несоответствие интраоперационной картины и данных предоперационной диагностики требует пересмотра операционного плана и дополнительного обследования пациента в ходе оперативного вмешательства (колоноскопия, рентгеноскопия). Таким образом, реконструктивно восстановительные операции на органах брюшной полости необходимо выполнять в стационарах, имеющих не только достаточный опыт и квалификацию хирургов, но и должный уровень технического оснащения.

В диагностике и лечении болезни Гиршпрунга у взрослых необходим мультидисциплинарный подход для оптимизации процессов диагностики и лечения. Так же стоит подчеркнуть, что все же болезнь Гиршпрунга является патологией детского возраста и в клинической практике очень важна информация о проведенном оперативном лечении в детстве или младенчестве у пациентов с сегментарным поражением, которые дожили до сознательного возраста с минимальными клиническими проявлениями.

Дополнительная информация

Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Список литературы

1. Леньюшкин А.И. *Детская колопроктология: Руководство для врачей*. М. 1990.
2. Воробьев Г.И. *Болезнь Гиршпрунга у взрослых: Практическое руководство*. М.2009.
3. Чепурной Г.И., Кивва Г.И. Сравнительная оценка различных способов оперативной коррекции болезни Гиршпрунга. *Вестник хирургии*. 2001; 160: 4: 62-65. 6.
4. Коломенский С.Н., Карпукхин О.Ю., Аржанов Ю.В. Опыт лечения болезни Гиршпрунга у взрослых. Актуальные проблемы колопроктологии. Материалы тезисов III Всероссийской научно-практической конференции и Пленума правления Российского научно-медицинского общества онкологов. Волгоград. 1997; 253-256.
5. Вавилова Т.И., Воробьев Г.И., Жученко А.П. Гистохимическая диагностика болезни Гиршпрунга. *Хирургия*. 1986; 3: 15 – 22.
6. Passarge E. The genetics of Hirschsprung's disease: evidence for heterogeneous etiology and study of sixty-tree families. *New. Engl. J. Med.* 1967; 276: 138–143.
7. Kremer L, Reitsma L, Beninga M. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2006; 42: 496—505.
8. Barnes PR, Lennard-Jones JE, Hawley PR, Todd IP. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon in adults and adolescents. *Gut*. 1986; 27: 534–41.
9. Nagashima T, Konishi F, Sato T. Hirschsprung's disease in an adult patient with familial occurrence: report of case. *Surg. Today*. 1998; 29(9): 943–7.
10. Barnes PR, Lennard-Jones JE, Hawley PR, Todd IP. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon in adults and adolescents. *Gut*. 1986;27:534–41.
11. Emir H, Akman M, Sarimurat N. Anorectal manometry during the neonatal period: its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1999; 9: 101–3.
12. Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung's disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J. Med. Gen.* 2001; 38: 729-739.
13. Aldridge RT, Campbell PE. Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. *J.Pediatr.Surg.* 1968; 3:475–490.
14. Miyamoto M, Eqami K, Maeda S. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. *J. Nippon Med. Sch.* 2005; 72(2): 113-120.

References

1. Lenyushkin AI. *Detskaya koloproktologiya: Rukovodstvo dlya vrachei*. M. 1990. (in Russ.)
2. Vorob'ev GI. *Bolezni' Girshprunga u vzroslykh: Prakticheskoe rukovodstvo*. M.2009. (in Russ.)
3. Chepurnoi GI, Kivva GI. Comparative evaluation of various methods of surgical correction of Hirschsprung's disease. *Vestnik khirurgii*. 2001; 160: 4: 62-65. 6. (in Russ.)
4. Kolomenskii SN, Karpukhin OYu, Arzhanov YuV. Opyt lecheniya bolezni Girshprunga u vzroslykh. Aktual'nye problemy koloproktologii. Materialy tezisov III Vserossiiskoi nauchnoprakticheskoi konferentsii i Plenuma pravleniya Rossiiskogo nauchno-meditsinskogo obshchestva onkologov. Volgograd. 1997; 253-256. (in Russ.)
5. Vavilova TI, Vorob'ev GI, Zhuchenko AP. Histochemical diagnosis of Hirschsprung's disease. *Khirurgiya*. 1986; 3: 15 – 22. (in Russ.)
6. Passarge E. The genetics of Hirschsprung's disease: evidence for heterogeneous etiology and study of sixty-tree families. *New. Engl. J. Med.* 1967; 276: 138–143.
7. Kremer L, Reitsma L, Beninga M. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2006; 42: 496—505.
8. Barnes PR, Lennard-Jones JE, Hawley PR, Todd IP. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon in adults and adolescents. *Gut*. 1986; 27: 534–41.
9. Nagashima T, Konishi F, Sato T. Hirschsprung's disease in an adult patient with familial occurrence: report of case. *Surg. Today*. 1998; 29(9): 943–7.
10. Barnes PR, Lennard-Jones JE, Hawley PR, Todd IP. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon in adults and adolescents. *Gut*. 1986;27:534–41.
11. Emir H, Akman M, Sarimurat N. Anorectal manometry during the neonatal period: its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1999; 9: 101–3.
12. Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung's disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J. Med. Gen.* 2001; 38: 729-739.
13. Aldridge RT, Campbell PE. Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. *J.Pediatr.Surg.* 1968; 3:475–490.
14. Miyamoto M, Eqami K, Maeda S. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. *J. Nippon Med. Sch.* 2005; 72(2): 113-120.

Информация об авторах

1. Богданов Петр Иванович - врач-хирург, хирургическое отделение №3, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.акад. И.П. Павлова, e-mail: piterdoc@mail.ru
2. Куликов Дмитрий Викторович - врач-хирург, хирургическое отделение №3, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.акад. И.П. Павлова, e-mail: fomka123.91@gmail.com
3. Гончар Михаил Викторович - врач-хирург, хирургическое отделение №3, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.акад. И.П. Павлова, e-mail: bayandoc@bk.ru
4. Дид-Зурабова Елена Сергеевна - врач-хирург, хирургическое отделение №3, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.акад. И.П. Павлова, e-mail: didelena@mail.ru
5. Мельников Василий Валериевич - врач-хирург, хирургическое отделение №3, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им.акад. И.П. Павлова, e-mail: vasr85@gmail.com
6. Морозов Виктор Петрович - д.м.н., заведующий кафедрой общей хирургии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им.акад. И.П. Павлова, e-mail: morozov.vp@mail.ru

Information about the Authors

1. Pyotr Ivanovich Bogdanov - Surgeon, Surgical Department № 3, I.P.Pavlov First St. Petersburg State Medical University, e-mail: piterdoc@mail.ru
2. Dmitry Viktorovich Kulikov - Surgeon, Surgical Department № 3, I.P.Pavlov First St. Petersburg State Medical University, e-mail: fomka123.91@gmail.com
3. Mikhail Viktorovich Gonchar - Surgeon, Surgical Department № 3, I.P.Pavlov First St. Petersburg State Medical University, e-mail: bayandoc@bk.ru
4. Elena Sergeevna Did-Zurabova - Surgeon, Surgical Department № 3, I.P.Pavlov First St. Petersburg State Medical University, e-mail: didelena@mail.ru
5. Vasily Valerievich Melnikov - Surgeon, Surgical Department №3, I.P.Pavlov First St. Petersburg State Medical University, e-mail: vasr85@gmail.com
6. Viktor Petrovich Morozov - M.D., Head of the Department of General Surgery of the First St. Petersburg State Medical University named after Academician I.P. Pavlov, e-mail: morozov.vp@mail.ru

Цитировать:

Богданов П.И., Куликов Д.В., Гончар М.В., Дид-Зурабова Е.С., Мельников В.В., Морозов В.П. Случай этапного восстановления непрерывности толстой кишки у взрослого пациента с сегментарной формой болезни Гиршпрунга. *Вестник экспериментальной и клинической хирургии* 2023; 16: 1: 86-89. DOI: 10.18499/2070-478X-2023-16-1-86-89.

To cite this article:

Bogdanov P.I., Kulikov D.V., Gonchar M.V., Did-Zurabova E.S., Melnikov V.V., Morozov V.P. Staged Restoration of Colon Continuity in an Adult Patient with a Segmental Form of Hirschsprung's Disease. *Journal of experimental and clinical surgery* 2023; 16: 1: 86-89. DOI: 10.18499/2070-478X-2023-16-1-86-89.