

DOI 10.29254/2077-4214-2018-1-2-143-42-45

УДК 616.348-007.61-07(048.8)

Процак Т. В., Забродська О. С.

**ПАТОФІЗІОЛОГІЧНІ ОСНОВИ РОЗВИТКУ ЗАХВОРЮВАННЯ ГІРШСПРУНГА  
(MORBUS HIRSCHSPRUNG)**

ВДНЗ України «Буковинський державний медичний університет» (м. Чернівці)

tanya-procak@ukr.net

**Зв'язок публікації з плановими науково-дослідними роботами.** Робота є фрагментом планової комплексної наукової роботи кафедри анатомії людини ім. М. Г. Туркевича і кафедри анатомії, топографічної анатомії та оперативної хірургії Буковинського державного медичного університету «Закономірності перинатальної анатомії та ембріотопографії. Визначення статеві-вікових особливостей будови і топографо-анатомічних взаємовідношень органів та структур в онтогенезі людини» (№ 01100003078).

**Вступ.** Останніми роками значно погіршився стан здоров'я шлунково-кишкового тракту (ШКТ) сучасного населення. Ситуація зумовлена поширенням природжених вад і набутих захворювань даної системи, а також широким розповсюдженням недоброякісних продуктів харчування. Відомості ВООЗ свідчать, що хоча би один компонент з комплексу захворювань травної системи спостерігається в 90% міських жителів. Зокрема, немалу частку в складності діагностики та лікування займає захворювання Гіршспрунга (ЗГ), яке детально розглянемо нижче [1,2,3].

Агангліонарний мегаколон чи захворювання Гіршспрунга – це аномалія розвитку товстої кишки, яка представлена порушенням іннервації певної ділянки органу [4,5,6]. Аномалія характерна особливо для сигмоподібної та прямої кишки і частіше зустрічається в хлопчиків, аніж дівчаток.

Циммерман Я. С. вказує, що перші літературні згадки про два випадки захворювання датувалося 1887 роком датським педіатром на честь якого і названо недуг. Звичайно, пацієнти лікаря Гіршспрунга [H. Hirschsprung] загинули від хвороби, оскільки медицина тоді ще не знала належних заходів щодо лікування. Однак, Капшитарь А. В. подає дані, що клінічні випадки захворювання траплялись і до діяльності датського медика. Автор звертає увагу саме на F. Ruycot (1691), яким було обстежено біля 60 осіб із згаданою аномалією. Лише потім Н. Hirschsprung «невідому» аномалію називає megacolon congenitum idiopathicum [7,8,9,10].

Характерними симптомами агангліозу є стійкі закрепи, які супроводжуються гострою кишковою непрохідністю. Розрізняють ранні та пізні ознаки захворювання, перші з яких це затримка або неспроможність дефекації і метеоризм, які виникають ще з моменту народження [11,12]. Симптоматика заго-

строється при введенні твердої їжі. Фізичні методи дослідження дають можливість вдало диференціювати ваду серед інших. Зокрема, при перкусії черевної стінки визначається високий тимпаніт, а при пальпації вислуховується «шум плескоту», як запевняє Я. С. Циммерман. При глибокій пальпації по В. П. Образцову пальпуються розширення товстої кишки та калові конгломерати, таку клінічну картину названо «жаб'ячим животом». Пізніми ознаками є анемія, калова інтоксикація та асиметрія грудної клітки і живота. Науковці вказують про існування кількох анатомічних форм хвороби – ректальна (25%), ректосигмоподібна (70%), сегментарна (1,5%), субтотальна (3%) і тотальна (0,5%). А також відомі стадії ЗГ – компенсаторна, субкомпенсаторна та декомпенсаторна [13,14].

Зміст агангліонарного мегаколону полягає у відсутності або зменшенні в м'язовій оболонці волокон сплетення Ауербаха і симпатичного нервового компонента мейснерівського сплетення. Тому товста кишка постійно знаходиться в тонусі, тобто спазмована, що не є бажаним для системи травлення [8,10]. Саме це пояснює проблему складності проходження калових мас природнім шляхом.

Основними методами дослідження ЗГ вважаються іригоскопія, аноректальна манометрія та біопсія слизової оболонки прямої кишки для гістохімічного та імунологічного дослідження [15,16]. Зокрема, при проведенні повноцінної рентгенографії можливо виявити пневмотизацію та різке розширення петель кишечника, особливо в ділянці сигмоподібної кишки. Доведено, що при ускладненні ЗГ ентероколітом, спостерігається токсична дилатація органу. Характерною ознакою агангліозу при іригоскопії є звуження дистальних відділів кишечника, а також поява гострого ентероколіту. Літературні свідчення вказують, що чутливість іригоскопії у дітей старшого віку складає близько 70-83%, в порівнянні з новонародженими, в котрих цей відсоток значно менший [17,11,16].

Оскільки більшість науковців схильні до думки, що ЗГ є природженим захворюванням, то відповідно, і лікування оперативне. Говорухіна О. А. (2017) вказує, що у випадку значної частини агангліозу потрібно застосовувати лапароскопічну мобілізацію товстої кишки і її трансанальне виведення. ЗГ є одним із серйозних захворювань ШКТ, не лише тому,

що воно супроводжується закрепами, непрохідністю кишечника чи дискомфортом в ділянці живота, а й тому, що ускладненням може бути ентероколіт або синдром короткої кишки. Доказом останнього стала праця Сварича В. Г. «Болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом» (2014).

Боднар О. Б. описує новонародженого із гострою формою ЗГ ректосигмоподібної ділянки з тотальним ураженням кишки в декомпенсованій стадії. Лікарями виявлено часті рідкі випорожнення з домішками крові, підвищену температуру тіла, обкладений сухий язик, збільшений живіт. У 10-місячної дитини спостерігалися чіткі обриси судинної сітки на передній поверхні живота. Під час ревізії хірурги дослідили, що дистальний відділ кишечника повністю роздутий каловими інфільтратами, лімфовузли різко збільшені в об'ємі та на стінках кишки локалізовані білі «доріжки». Медиками було проведено початкову резекцію хворої ділянки довжиною 10-12 см. Через рік на пацієнта очікувала радикальна операція Соаве-Льонюшкіна, яка передбачала повне одужання [18,19,20,21].

Нові літературні відомості доводять, що ЗГ слід розглядати не лише як природжену аномалію, а й як самостійне захворювання, яке виникає у осіб старшого віку. Так, в Запоріжжі (2013) було прооперовано хворого 35-річного віку із симптомами ЗГ. Основними проявами були постійний біль в ділянці живота, нудота, блювота, сухість в роті та затримка акту дефекації. При дослідженні прямої кишки вдалось встановити розширену ампулярну частину органа із каловим накопиченням. Оглядова радіографія черевної порожнини показала виражену аероколію (скупчення повітря у верхній частині черевної порожнини). Через декілька днів радіолог виявив ще одну ознаку кишкової непрохідності – наявність однієї чаші Клойбера, що дало підстави для оперативного втручання [22,23,24].

Слід зазначити, що у випадку захворюваності новонароджених на ЗГ дуже часто лікарі-хірурги відкладають оперативне втручання з метою, щоб немовля підросло і набрало потрібну вагу. Іноді навіть можливий самостійний акт дефекації. Медицина сьогодні показує, що вже деякі науковці розробили шляхи оперативного лікування пацієнтів із ЗГ, відповідно до яких немає потреби проникати в черевну порожнину, а є можливість виконання маніпуляції трансанальним способом. До прикладу, деякі клініки Європи використовують даний прийом як невід'ємний у лікуванні новонароджених із природженою патологією товстої кишки. Операція характеризується тим, що спочатку відокремлюють слизову оболонку анального отвору зі збереженням сфінктерного апарату, що є вкрай важливим для майбутнього процесу випорожнення. Другим етапом є трансанальне виведення кишки, в тому числі всі шари

кишкової оболонки і вздовж до неуразеної ділянки. Третій етап заключається в резекції агангліонарної ділянки кишки і накладанні анастомозу між здоровою частиною і анальною. Зазвичай, 90% пацієнтів із ЗГ, які пройшли необхідне лікування мають задовільний стан здоров'я. Але, якщо в період новонародженості не було проведено лікувальних заходів стосовно мегаколону, то летальність складає близько 80%. Також сучасні літературні дані вказують, що в 1-2% випадків необхідне збереження колостоми з метою усунення енкопрезу.

За даними М. М. Мирзахмедова, імовірними ускладненнями ЗГ є інфікування післяопераційної рани і стриктура низхідної кишки. Проте, і зараз найсерйознішою проблемою ЗГ залишився ентероколіт. Частіше він провокує різкий біль в животі, рясну діарею та блювоту в будь-якому віці. Раніше етіологія ентероколіту при ЗГ була неясна, але сучасні дослідження показали, що пагубний вплив хвороби викликає токсин *Clostridium difficile*, який отрує організм. Саме тому, однією із рекомендацій лікаря є промивання кишечника та застосування клізм при затримці стільця [25,26,12]. На жаль, заходів щодо профілактики ЗГ як таких не існує, і як наслідок раціональною є рання правильна діагностика даного захворювання. Однак, на ефективність лікування і просто підтримання здоров'я впливає збалансоване харчування та помірне фізичне навантаження.

**Висновок.** Отже, ЗГ слід розглядати як природжену ваду розвитку органів ШКТ і як набуте захворювання. Дана хвороба спостерігається у різних вікових категорій, починаючи із новонароджених і закінчуючи людьми похилого віку. Незважаючи на таку чисельність, захворювання проявляється кількома характерними симптомами, які допомагають диференціювати аномалію.

**Перспективи подальших досліджень.** З кожним роком зростає кількість дітей різного віку із проблемами травлення. В тому числі зустрічається більше випадків захворюваності збоку кишечника, особливо ЗГ. Проблема потребує подальшого детального дослідження, оскільки дана аномалія може проходити як в легкій формі, так і у важкій, навіть призводячи до смертності [27,28,29]. Якщо етіологія ЗГ уже вивчена, то не існує конкретного вирішення даної ситуації, залишається лише користуватися оперативними методами, які частково допомагають пацієнтові [30]. Таким чином, завдання педіатрів та неонатологів є спостереження за плодом вагітної жінки і виявлення патології на ранніх етапах розвитку, а для хірургів – створення умов для неспроможності виникнення можливих ускладнень.

## Література

1. Boyko VV, Dalavurak VP. Khirurgicheskoye lecheniye bol'nykh megakolonom i dolikhosigmoy. Kharkivs'ka khirurgichna shkola. 2011;5(50):89-91. [in Russian].
2. Korolev RA, Lonyushkin AI. O patogeneze khronicheskogo kolostaza. Voprosy sovremennoy pediatrii. 2003;2(2):2-6. [in Russian].
3. Tsimbalova YeG, Potapova AS, Barankov KN. Khronicheskiye zapory u detey. Voprosy sovremennoy pediatrii. 2002;1(6):56. [in Russian].
4. Zganjer M, Cigit I, Car A, Visnjić S, Butković D. Hirschsprung's disease and Rehbein's procedure-our results in the last 30 years. Coll. Antropol. 2006;30(4):905-7.
5. Pohorilyy VV, Konoplyts'kyy VS. Rekonstruktyvna tazova rektoplastyka pry likuvanni khvoroby Hirshsprunha v ditey. Khirurgiya dytyachoho viku. 2012;4:58-63. [in Ukrainian].
6. Tikhonov AA. Klassifikatsiya priobretennykh striktur tolstoy kishki (po materialam obzora literatury i sobstvennym nablyudeniyam). Vestnik rentgenologii i radiologii. 1999;5:55-9. [in Russian].
7. Belousov YuV. Pediatricheskaya gastroenterologiya: noveyshiyy spravochnik. M.: Eksmo; 2006. s. 680-4. [in Russian].
8. Govorukhina OA. Diagnostika i lecheniye bolezni Girshprunga u detey na sovremennom etape. Novosti khirurgii. 2017;25(5):510-7. [in Russian].
9. Kim LA, Ryzhov YeA, Fedorov AK. Iz istorii detskoy khirurgii. Bolezn' Girshsprunga. Detskaya khirurgiya. 2011;6:54-6. [in Russian].
10. Konoplyts'kyy VS. Morfolohichni zminy stinky tovtsoyi kyshky pry eksperymental'nomu modelyuvanni khvoroby Hirshsprunha. Visnyk Vynnyts'koho natsional'noho medychnoho universytetu. 2007;11(1/1):98-102. [in Ukrainian].
11. Mirzakhmedov MM. Khirurgicheskaya korrektsiya i profilaktika posleoperatsionnykh oslozhneniy bolezni Girshprunga u vzroslykh. Ukraïns'kiy zhurnal khirurgii. 2012;3(18):30-3. [in Russian].
12. Tsimmerman YaS. Bolezn' Girshsprunga u vzroslykh. Klinicheskaya meditsina. 2011;4:60-3. [in Russian].
13. Svarich VG, Kirgizov IV, Abaykhanov RI. Bolezn' Girshprunga s superkorotkim segmentom. Detskaya khirurgiya. 2014;4:12-5. [in Russian].
14. Timofeyev YuM. Sindrom Ogilvi (ostriy netoksicheskiy megakolon). Khirurgiya. Zhurnal im. N. I. Pirogova. 2005;6:66-7. [in Russian].
15. Svarich VG. Osobennosti rentgenologicheskogo issledovaniya pri bolezni Girshsprunga u detey. Detskaya khirurgiya. 2007;4:24-6. [in Russian].
16. Alexander H, et al. Hirschsprung's disease. J. Pediatr. Surg. Int. 2006;4:453-75.
17. Vorob'yeva GI, Achkasov SI. Bolezn' Girshprunga u vzroslykh: prakticheskoye rukovodstvo. M.: Litterra; 2009. 256 s. [in Russian].
18. Bondar OB. Rektal'na forma khvoroby Hirshsprunha z urazhenniyam syhmopodibnoyi obodovoyi kyshky, ampulyarnoyi ta nadampulyarnoyi chastyny pryamoyi kyshky u khvoroyi yunats'koho viku. Klinichna anatomiya ta operatyvna khirurgiya. 2006;5(1):50-2. [in Ukrainian].
19. Ionov AL, i dr. Khirurgicheskaya korrektsiya vrozhdennykh anomaliiy tolstoy kishki i anorektal'noy oblasti. Detskaya khirurgiya. 2007;3:13-6. [in Russian].
20. Korolev RA, Lonyushkin AI. O patogeneze khronicheskogo kolostaza. Voprosy sovremennoy pediatrii. 2003;2(2):2-6. [in Russian].
21. Hassan H, Hashish A, Fayad H, Elian A, Elatar A, Afify M, et al. Redo Surgery for Hirschsprung's Disease. Ann. Ped. Surg. 2008;4(1-2):42-50.
22. Bondar OB. Khvoroba Hirshsprunha z urazhenniyam syhmopodibnoyi obodovoyi kyshky, uskladnena enterokolitom, u hrudnoyi dytyny. Klinichna anatomiya ta operatyvna khirurgiya. 2005;4(4):66-8. [in Ukrainian].
23. Varyvoda YeS, Pretsel' OO, Vytvyts'kyy IV. Mehakolon u doroslykh. Praktichna medytyna. 2003;9(2):72-5. [in Ukrainian].
24. Kapshitar' AV. Bolezn' Girshprunga s ogromnym kopolititom, vyzvavshim ostruyu obturatsionnyuyu tolstokishechnuyu neprokhodimost' u bol'nogo srednego vozrasta. Ukraïns'kiy zhurnal khirurgii. 2013;2(21):141-2. [in Russian].
25. Aliyeva EI, Filin VA, Tsvetkova LN, Nechayeva LV, Morokova RN, Lukin VV. Diagnostika bolezni Girshprunga u mal'chika 12 let. Pediatrya. 2003;2:72-3. [in Russian].
26. Pena A, Elicevik M, Levit M. Reoperations in Hirschsprung disease. J. Ped. Surg. 2007;42:1008-14.
27. Kirgizov IV, Linnik AV, Shishkin IA, Baranov KN, Ivanov PV. Otsenka kachestva zhizni detey s narusheniyem akta defekatsii. Detskaya khirurgiya. 2011;3:21-3. [in Russian].
28. Biryukov OM, Achkasov SI. Bolezn' Girshprunga u vzroslykh (obzor literatury). Koloproktologiya. 2010;4:46-54. [in Russian].
29. Aybakhanov RI, Kirgizov IV, Shakhtarin AV, Aproksimov MN. Diagnostika i khirurgicheskoye lecheniye rektal'nykh form bolezni Girshprunga u detey. Meditsinskiy vestnik Severnogo Kavkaza. 2014;1:16-8. [in Russian].
30. Mirzakhmedov MM. Opyt lecheniya bolezni Girshprunga u vzroslykh. Ukrainskiy zhurnal khirurgii. 2013;2:4-13. [in Russian].

### ПАТОФІЗІОЛОГІЧНІ ОСНОВИ РОЗВИТКУ ЗАХВОРЮВАННЯ ГІРШСПРУНГА (MORBUS HIRSCHSPRUNG)

Процак Т. В., Забродська О. С.

**Резюме.** На сьогоднішній день захворювання Гіршспрунга (ЗГ) у новонароджених та грудних дітей – це важка та складна проблема у розвитку сучасної дитячої хірургії. Це пов'язано із широким спектром клінічних проявів, складності діагностики та вибору методики лікування. Зауважуємо, що неадекватна тактика хірургічного втручання в ранньому віці є основною причиною смертності пацієнта.

В статті подано інформацію про перші згадки захворювання Гіршспрунга (ЗГ). Представлено декілька яскравих випадків лікування аномалії, а також класифікацію хвороби, котрою користуються лікарі протягом багатьох років. Автори докладно пояснюють сутність проблеми ЗГ, складність в діагностиці та лікуванні, а також причини можливого ускладнення.

**Ключові слова:** захворювання Гіршспрунга, закреп, агангліоз, етіологія, кишкова непрохідність, ентероколіт.

### ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ РАЗВИТИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШСПРУНГА (MORBUS HIRSCHSPRUNG)

Процак Т. В., Забродская О. С.

**Резюме.** На сегодняшний день заболевание Гиршспрунга (ЗГ) у новорожденных и грудных детей – это тяжелая и сложная проблема в развитии современной детской хирургии. Это связано с широким спектром клинических проявлений, сложности диагностики и выбора методики лечения. Замечаем, что неадекватная тактика хирургического вмешательства в раннем возрасте является основной причиной смертности пациента.

В статье представлена информация о первых упоминаниях о ЗГ. Представлено несколько ярких случаев лечения аномалии, а также классификацию болезни, которой пользуются врачи на протяжении многих лет. Авторы подробно объясняют сущность проблемы ЗГ, сложность в диагностике и лечении, а также возможного осложнения.

**Ключевые слова:** заболевание Гиршспрунга, запор, аганглиоз, этиология, кишечная непроходимость, энтероколит.

### **PATHOPHYSIOLOGICAL BASES ABOUT HIRSCHSPRUNG'S DISEASE (MORBUS HIRSCHSPRUNG)**

**Protsak T. V., Zabrods'ka O. S.**

**Abstract.** Today, Hirschsprung's disease (HD) in newborns and infants is a difficult and complicate problem for development of modern pediatric surgery. This is due to a wide range of clinical symptoms, the complexity of diagnosis and choice of treatment methods. Its need to replaced, that inadequate tactics of surgical intervention at an early age is the main cause of death of the patient.

Aganglionic megacolon or Hirschsprung's disease is an anomaly of the colon development, which is represented by a violation of the innervation of a specific area of the body. The anomaly is particularly characteristic of the sigmoid colon and rectum and is more common in boys than in girls.

Characteristic symptoms of agangliosis are persistent constipation, which are accompanied by acute intestinal obstruction. There are early and late symptoms of disease, the first of which is the delay or failure of defecation and flatulence, which arise from the moment of birth. The symptoms are aggravated by the introduction of solid food. Physical methods of research make it possible to successfully differentiate the flaw among others.

The late symptoms are anemia, fecal intoxication and asymmetry of the chest and abdomen. The Scientists point out the existence of several anatomical forms of the disease – rectal (25%), rectosigmoidal in proportion, which accounts for 70%, segmental (1.5%), subtotal (3%) and total, accounting for 0.5% of cases. Also, there are known phases of HD – compensatory, subcompensatory and decompensatory stages.

The main methods of HD investigation are irrigoscopy, anorectal manometry, and biopsy of the rectum mucosa for histochemical and immunological examination. In particular, when conducting a complete X-ray, it is possible to detect pneumatization and a sharp increase in intestinal loops, especially in the region of the sigmoid colon. It is proved, that with complication of HD enterocolitis, there is a toxic organ distribution. A characteristic symptoms of agangliosis in irrigoscopy is the narrowing of the distal intestinal tract, as well as the appearance of acute enterocolitis.

The sense of the aganglionic megacolon is in the absence or reduction in the muscle fiber of the Auerbach plexus and the sympathetic nerve component of the Meisner plexus. Therefore, the large intestine is constantly in tone, that is spasm, which is not desirable for the digestive system. So, it explains the problem of the complexity of passing feces by a natural way.

This disease is observed in different age groups, ranging from newborns to elderly people. Despite on it such number, the disease is manifested by several characteristic symptoms, that helps to differentiate the anomaly.

Thus, the task of pediatricians and neonatologists is to monitor the fetus of a pregnant woman and identify pathology in the early stages of development, and for surgeons, its the creation of conditions for the failure of possible complications.

The problem requires a further detailed investigation, since this anomaly can take place both in mild form and in severe, even leading to mortality. If the etiology of HD has already been studied, but there is no specific solution to this situation; it remains only to use operational methods that partly help the patient.

The article provides information about first mentions of the Hirschsprung's disease (HD). There are presented several bright cases of abnormalities treatment, a classification of the disease, that doctors have been using for many years. The authors detailly explain the origin of the HD problem, the complication of diagnosis and treatment.

**Key words:** Hirschsprung's disease, constipation, agangliosis, etiology, intestinal obstruction, enterocolitis.

*Рецензент – проф. Білаш С. М.*

*Стаття надійшла 27.03.2018 року*