

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

К. Т. Есенов, О. А. Завалишина

Клиника хирургии детского возраста с ортопедией (зав.—чл.-корр. АМН СССР проф. Г. А. Баиров) и кафедра гистологии (зав.—чл.-корр. АМН СССР А. Г. Кнорре) Ленинградского педиатрического института

Причиной болезни Гиршпрунга принято считать врожденное отсутствие или недоразвитие ауэрбаховского сплетения в стенке того или иного отдела толстой кишки, приводящие к нарушению иннервации тканей этого органа. В первую очередь и особенно сильно страдает гладкая мышечная ткань, которая, не получая двигательных импульсов, постепенно дистрофически изменяется, вследствие чего лишенная иннервации зона кишки не перистальтирует и не проталкивает до своего просвета кишечное содержимое. Вышележащие отделы толстой кишки оказываются в условиях повышенного функционирования, что ведет к гипертрофии стенки и расширению просвета кишки (С. Я. Долецкий, 1958; С. Д. Терновский, 1959; Ю. Ф. Исаков, 1965; В. И. Веретенков, 1967).

Проявляется болезнь Гиршпрунга с раннего детства упорными запорами по несколько дней или даже недель, вздутием живота, каловой интоксикацией со всеми ее последствиями. Симптомом комплекс болезни менее отчетлив у новорожденных и более выражен после годовалого возраста.

В диагностике, кроме клинико-рентгенологического обследования, важную роль играет анализ гистологических данных о состоянии интрамуральных ганглиев и архитектоники кишечной стенки.

В зависимости от клинического проявления и анатомо-морфологических изменений в толстой кишке (Ю. Ф. Исаков, 1965; Г. А. Баиров, 1968) различают три формы болезни Гиршпрунга. Этой классификации придерживаемся и мы.

Под нашим наблюдением находилось 79 детей: 13 с острой формой болезни Гиршпрунга, 39 — с подострой и 27 — с хронической. Все больные подвергнуты оперативному лечению (резекции аганглионарной зоны кишки на уровне прямокишечной пузырной складки брюшины с захватом не менее 10 см дистального отдела расширенной толстой кишки; оставшаяся ободочная кишка низводится на промежность ретро-ректально и трансанально).

У 53 детей гистологически обследована резецированная кишка в разных отделах. Ниже приводятся соотношения клинических форм болезни Гиршпрунга с гистологическими данными, выявленными у наших больных (см. табл.).

Соотношение клинических форм болезни Гиршпрунга и гистологических данных

Форма болезни	Число больных	Состояние интрамуральных ганглиев в стенке дистальных отделов резецированной кишки		
		ганглии развиты нормально	ганглии с дефицитом нейронов и их изменениями	аганглиоз
Острая	13	—	—	13
Подострая	20	3	3	14
Хроническая	20	8	4	8
Всего	53	11	7	35

Для выявления нервных элементов использован метод импрегнации серебром по Бильшовскому—Грос и окраска тионином по Нисслю.

При острой форме с первых дней жизни у ребенка возникает непроходимость кишечника со всеми ее проявлениями. Консервативные мероприятия по очищению кишечника подчас оказываются безуспешными. Эта форма болезни Гиршпрунга обуславливается наличием длинного извилистого аганглионарного участка кишки. Нормальная кишка выше аганглионарной зоны с первых дней не справляется с задачей преодоления инертности пораженного участка и резко расширяется. Возникают воспаления и изъязвления ее слизистой оболочки. Состояние ребенка быстро ухудшается, нарастают явления интоксикации. Острую форму болезни Гиршпрунга трудно отличить клинически от непроходимости кишечника на почве низкой атрезии или стеноза кишки,

а также механической непроходимости другого происхождения. Ввиду сложности распознавания причин, вызывающих непроходимость кишечника у новорожденного, нередко прибегают к пробной лапаротомии, заканчивающейся наложением противоестественного заднего прохода или калового свища. С острой формой было 13 больных.

При подострой форме симптомы болезни развиваются постепенно. Первоначальную задержку мекония и газов удается ликвидировать клизмой. В течение 1—2 месяцев у ребенка наблюдается самостоятельный стул, но очень скудный и редкий. Постепенно усиливаются запоры. К полугодовому возрасту самостоятельный стул прекращается. Состояние детей периодически ухудшается при образовании каловых завалов (значительной задержки эвакуации кишечного содержимого), нарастают явления каловой интоксикации. Аганглионарная зона при этом обычно распространяется на прямую кишку и ректосигмоидальную область. Расширение и гипертрофия кишки над аганглионарной зоной наступают постепенно под влиянием скопившегося кишечного содержимого и повышенной функциональной нагрузки. Развиваются дистрофические изменения в стенке кишки. Макроскопически при этом часто наблюдаются спаечный процесс вокруг кишки и рубцовые изменения ее стенки и мезоколон, увеличение лимфоузлов последнего. С подострой формой было 39 больных.

Хроническая форма болезни Гиршпрунга характеризуется поздним проявлением клинических симптомов и медленным развитием вторичных изменений в организме. Запоры обычно появляются с введением прикорма. Стул в основном бывает самостоятельным через 1—2 дня. Задержка его вначале разрешается редкими клизмами и на общем состоянии почти не отражается. Постепенно запоры становятся упорными, и к годовалому возрасту выявляется отчетливая клиническая картина болезни Гиршпрунга. Хроническое течение последней обусловлено низким расположением короткой аганглионарной зоны в дистальном отделе прямой кишки. В этих случаях диагноз часто подтверждается гистологическим исследованием биопсированной стенки прямой кишки через анальное отверстие, так как в резецированную часть кишки при существующих патогенетических операциях не попадает аганглионарный сегмент. Здесь диагноз зависит от клинического проявления болезни. Гистологически в стенке резецированной кишки обнаруживаются нормально развитые интрамуральные нервные сплетения, гипертрофия мышечных слоев. С хронической формой болезни Гиршпрунга было 27 больных.

Аганглионарные зоны разной протяженности в стенке резецированной кишки выявлены нами у 35 детей из 53 обследованных (см. табл.). При этом у 17 детей аганглиоз не только захватывал дистальный отдел, но распространялся на переходную область, а у 4 — и на проксимальный участок, достигая 37 см, т. е. длины сегмента резецированной кишки. У 7 детей в стенке дистального отдела обнаружены интрамуральные ганглии с малым количеством нейронов, большинство из которых патологически изменено.

Наличие аганглионарных участков можно объяснить только нарушением процесса миграции нервных элементов в закладку кишечной трубки в эмбриогенезе.

На нашем материале мы могли убедиться, что на тех участках кишечной стенки, где отсутствуют ганглии межмышечного сплетения, не удается обнаружить и ганглии подслизистого сплетения.

Сопоставляя данные гистологического исследования с клиническими формами болезни Гиршпрунга у детей, можно сделать предположение о существовании в большинстве случаев определенной зависимости между ними: чем длиннее аганглионарный участок, тем раньше и острее проявляется заболевание. Так, если интрамуральные ганглии отсутствуют на значительном протяжении кишки, очень рано развивается острая форма болезни Гиршпрунга. При наличии недоразвитых ганглиев в начальной части суженной зоны и аганглиозе меньшей протяженности заболевание развивается медленнее и протекает в подострой форме. И, наконец, в тех случаях, когда аганглиоз захватывает незначительный участок наиболее каудальных отделов толстой кишки, а в остальных участках ганглии развиты нормально, болезнь принимает хроническое течение (см. табл.).

ВЫВОДЫ

1. Болезнь Гиршпрунга заключается в динамической непроходимости, обусловленной врожденным нарушением иннервации определенного участка толстой кишки.
2. Нарушение иннервации проявляется в виде отсутствия (чаще) или недоразвития (реже) интрамуральных ганглиев ауэрбаховского и мейснеровского сплетений.
3. Чем значительнее протяженность участка аганглиоза толстой кишки и чем проксимальнее он располагается, тем тяжелее течение болезни Гиршпрунга. В зависимости от этого и различают острую, подострую и хроническую ее формы.
4. Характер и интенсивность наступления вторичных функциональных и органических изменений в организме зависят от формы течения болезни.