

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Как указывают практически все авторы, классическая (ректосигмоидная) форма БГ имеет половые различия, чаще встречается у мальчиков. По нашим данным, у детей до одного года соотношение мальчиков и девочек с данным заболеванием составляет 5:1, у детей до 3 лет — 4:1, у детей старше 4–5 лет — 3:1. У детей с тотальным поражением толстой кишки это соотношение еще меньше: от 1,5:1 до 1:1. Собственные данные о возраст-половой дифференцировке пациентов представлены в табл. 3.1.

Как видно из табл. 3.1, большинство (43%) составляют больные в возрасте до 1 года, большая группа представлена также детьми в возрасте от 1 до 3 лет (26,6%).

Поступление в клинику первичных, ранее не обследованных пациентов обусловлено наличием следующих основных симптомов БГ: хронических запоров, вздутия живота, рвоты, кишечной непроходимости.

В зависимости от протяженности аганглионарной зоны больные распределились следующим образом (табл. 3.2).

Таблица 3.1. Возрастно-половая структура пациентов

Возраст	Мальчики, абс. (%)	Девочки, абс. (%)	Всего, абс. (%)
Новорожденные	12 (4,7%)	2 (0,8%)	14 (5,5%)
29 сут — 6 мес	49 (23%)	4 (1,5%)	53 (20,7%)
7–12 мес	54 (25,3%)	9 (3,6%)	63 (24,6%)
13 мес — 3 года	53 (20,7%)	15 (5,8%)	68 (26,6%)
4–6 лет	27 (10,6%)	6 (2,4%)	33 (12,9%)
7–11 лет	9 (4,2%)	4 (1,5%)	13 (5,1%)
Старше 11 лет	9 (4,2%)	3 (1,2%)	12 (4,7%)
Итого	213 (83,2%)	43 (16,8%)	256 (100%)

Таблица 3.2. Распределение пациентов по протяженности аганглионарной зоны

Протяженность аганглионарной зоны	Количество пациентов, абс. (%)
Тотальный аганглиоз толстой кишки	32 (12,5%)
Субтотальный аганглиоз (с захватом поперечно-ободочной кишки)	29 (11,3%)
Ректосигмоидная форма	157 (61,3%)
Ректальная форма	38 (14,8%)
Итого	256 (100%)

Поскольку кишечная обструкция при БГ частичная, а протяженность аганглионарного сегмента разнообразна, то клиническое течение заболевания может иметь несколько вариантов. Причем различия существуют не только в отношении симптоматики, но и времени (возраста) начала клинических проявлений.

Многими авторами отмечается отсутствие корреляции между протяженностью зоны аганглиоза и возрастом, когда заболевание диагностируется.

В зависимости от варианта клинического течения БГ нами были выделены три клинические группы: пациенты с типичным клиническим течением (хронический колостаз), по нашим данным, составили 73,6%, пациенты с энтероколитом и парадоксальными поносами — 6,3% и дети с острой кишечной непроходимостью — 20,1%.

Из анамнеза удается выяснить, что в большинстве случаев манифестирующие признаки БГ проявляются в периоде новорожденности. Одним из довольно достоверных диагностических критериев БГ является задержка отхождения мекония в первые 48 ч. Кроме того, новорожденные с БГ относятся к группе риска по развитию энтероколита и перфорации кишечника.

Классическая картина заболевания включает триаду симптомов: рвота с желчью, задержка опорожнения кишечника и увеличение живота.

Запоры

С первых дней и недель жизни и до одного года большое значение имеют данные анамнеза, так как в них содержатся указания на раннее возникновение запоров со вздутием живота и нередко рвоты, которые отмечаются у 90–95% больных: в возрасте от 1 до 6 мес — у 3–5%; от 6 мес

до одного года — около 1%; после одного года — 0,5%. Если же задержка стула стала возникать позже (после одного года) или родители отмечают более или менее длительные периоды самостоятельного стула у ребенка, то диагноз БГ чаще всего не подтверждается.

Наиболее красочно описывает клинические проявления БГ А.И. Ленюшкин: «Первый эпизод болезни может закончиться и наступает кратковременный бессимптомный период, который колеблется от нескольких недель до нескольких месяцев, когда ребенок находится на грудном вскармливании, так как “грудной стул” сравнительно легко преодолевает препятствие за счет компенсаторных усилий здоровых отделов ободочной кишки. Однако с введением прикорма или переходом на искусственное вскармливание, когда фекалии приобретают более густую консистенцию, компенсаторные усилия здоровых отделов толстой кишки становятся менее эффективными и запоры усиливаются. Ребенок начинает нуждаться в легких слабительных и очистительных клизмах. По мере роста симптомы заболевания становятся более постоянными и тяжелыми. Развиваются упорные запоры. Стул, как правило, бывает только после неоднократных сифонных клизм и редко может быть самостоятельным, в небольшом количестве, как результат чрезмерного переполнения вышележащих отделов толстой кишки».

Классическая форма болезни Гиршпрунга с преобладанием хронических запоров

В клинической картине заболевания упорные запоры были основным симптомом (100%). Вторым по частоте симптомом было вздутие живота (138 детей — 96%). В большинстве случаев манифестирующие признаки БГ проявлялись в периоде новорожденности (132 ребенка — 92%). Данные осложнения отмечены у 15 новорожденных с БГ, что составило 10,4% общего количества пациентов.

По нашим данным, запоры впервые появились или усиливались при введении в рацион прикорма (как правило, это были каши) или при переходе с грудного вскармливания на искусственное (91 ребенок — 63%). Как начальные проявления, так и последующий характер запоров в большой степени зависят от длины аганглионарного сегмента, характера вскармливания, компенсаторных возможностей кишечника.

Метеоризм и вздутие живота

Постоянный симптом БГ — *метеоризм*, который, как и запор, наблюдается с первых недель жизни больного. Хроническая задержка фекалий



Рис. 3.1. Внешний вид живота при болезни Гиршпрунга, в правой нижней части живота виден контур перерастянутой сигмовидной кишки



Рис. 3.2. Внешний вид живота при острой форме болезни Гиршпрунга, видимая на глаз перистальтика петель кишечника

и газов приводит к расширению сигмовидной, а иногда и всей ободочной кишки, что уже с первых месяцев жизни вызывает увеличение размеров и изменение конфигурации живота (рис. 3.1). Пупок сглажен или вывернут и расположен ниже, чем обычно. Смещение растянутой кишки в ту или другую сторону придает животу асимметричную форму. Пальпаторно над местом выбухания четко ощущается переполненная фекалиями кишечная петля тестоватой консистенции. Пальпация провоцирует усиление перистальтики, и отчетливо видно, как по животу «ходят валы» (рис. 3.2).

Живот принимает форму «лягушачьего живота», боковые отделы брюшной полости расширены чуть больше. На передней брюшной стенке нередко видны расширенные вены в результате частичного сдавления нижней полой вены перераздутой кишкой (рис. 3.3–3.5). При значительном сдавлении нижней полой вены могут развиваться отеки нижних конечностей.

При пальпации — живот мягкий, нередко удается пропальпировать каловые камни, особенно в нижних и левых отделах живота. При глубокой пальпации в ряде случаев можно определить симптом «ямки», проявляющийся в возникновении тестоватого углубления, которое через какое-то время сглаживается, что зависит от консистенции каловых масс.

С возрастом изменяются форма и размеры грудной клетки, которая укорачивается и расширяется. Наблюдается высокое стояние купола диафрагмы, легкие поджаты, что создает условия для рецидивирующих бронхитов, пневмоний.