

© Коллектив авторов, 2016
УДК 616.33-006.6:616.348-007.61-089

А. В. Воробей¹, А. М. Махмудов¹, В. К. Тихон², О. И. Сенкевич², Е. И. Вижинис¹,
А. Ч. Шулейко¹, В. В. Ильюшонок², С. С. Костюченко²

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОЙ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ВЗРОСЛОГО В СОЧЕТАНИИ С РАКОМ ЖЕЛУДКА

¹ Кафедра хирургии (зав. — чл.-кор. НАНБ проф. А. В. Воробей), Белорусская медицинская академия последипломного образования, г. Минск; ² Минская областная клиническая больница (главврач — А. С. Королько)

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, взрослые, гипоганглиоз, аганглиоз, субтотальная колэктомия, цекоанальный анастомоз, рак желудка

Болезнь Гиршпрунга (БГ), описанная впервые в 1886 г. датским педиатром Г. Гиршпрунгом [5, 9], является результатом отсутствия или значительного снижения количества интрамуральных ганглиев в межмышечном и подслизистом нервных сплетениях толстой кишки, чаще дистальных ее сегментов.

БГ обычно диагностируется в период новорожденности и детском возрасте, тогда как у взрослых она представляет собой редкую причину рефрактерных запоров. Первый документированный случай БГ у взрослого описан J. Rosin и соавт. [12] у 54-летнего мужчины с коротким аганглионарным сегментом. Термин «болезнь Гиршпрунга у взрослых» относят к случаям с подтвержденным диагнозом у пациентов старше 10 лет либо более 18–19 лет [7, 10]. В мета-анализе англоязычной литературы за период с 1950 по 2000 г. описаны всего 229 больных с БГ у взрослых [10]. Другой метанализ, охватывающий период с 1950 по 2009 г., включает 490 больных [8].

С 2008 г. после электронно-микроскопических и иммуногистохимических исследований подслизистого сплетения (Мейснера) и внутримышечного нервного сплетения (Ауэрбаха), интерстициальных клеток Кахаля (ИКК) и мышечного аппарата стенки толстой кишки

взрослых пациентов с БГ нами [2, 4] доказаны причины прогрессирования запоров: врожденное недоразвитие или отсутствие нервных сплетений Мейснера и Ауэрбаха в дистальных отделах ободочной кишки, приобретенная деструкция этих сплетений и гладкомышечного аппарата не только в зоне мегаколона, но и в проксимальных, внешне анатомически неизмененных отделах ободочной кишки, приобретенная необратимая ультраструктурная дегенерация ИКК в ободочной кишке и снижение их количества. Это позволило патогенетически обосновать и запатентовать собственную методику хирургического лечения БГ у взрослых пациентов [2, 3, 6]. Она включает дистальную субтотальную колэктомию, мезоректумэктомию по Хилду, антероградное низведение слепой кишки в малый таз к анальному каналу по типу операции L. Sarli и формирование антиперистальтического степлерного цекорезервуарно-анального анастомоза (рис. 1).

В нашей клинике имеется опыт и лапароскопического выполнения этой операции в предложенном объеме [1]. В этой статье мы представляем крайне редкое наблюдение сочетания у взрослого пациента БГ и рака желудка.

Больной Л., 59 лет, поступил в Минскую областную клиническую больницу 20.05.2013 г. с жалобами на длительные запоры с детства, вздутие и периодические боли в животе, отсутствие самостоятельного стула. В детстве для разрешения запоров родители выполняли клизмы. В возрасте

Сведения об авторах:

Воробей Александр Владимирович (e-mail: Dept-surg@hotmail.com), Махмудов Анвар Магомедович (e-mail: anvar44@yandex.ru), Вижинис Ежи Ионас, Шулейко Анатолий Чеславович, кафедра хирургии, Белорусская медицинская академия последипломного образования, 220013, Республика Беларусь, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, корп. 3;

Тихон Виктор Константинович (e-mail: stone8@front.ru), Сенкевич Оксана Ивановна (e-mail: oksana-senkevich@bk.ru), Ильюшонок Владимир Васильевич (e-mail: ivv74@mail.ru), Костюченко Сергей Станиславович (e-mail: s.kastsyuchenka@gmail.com), Минская областная клиническая больница, 223041, Республика Беларусь, Минский р-н, а/г Лесной

12 лет по поводу кишечной непроходимости была выполнена резекция мегасигмы с каловым камнем, наложен межкишечный анастомоз. После этой операции отмечал некоторое улучшение, а затем постепенное нарастание запоров. В связи с этим пациент регулярно использовал слабительные, преимущественно растительное масло (иногда до 300 мл/сут), а в последнее время и лактулозу. При неэффективности слабительных применял клизмы. С 2011 г. отмечает ухудшение, что было связано с неэффективностью мер по очищению толстой кишки.

При ирригоскопии опорожнения кишки не наступило. Рентгенологическая картина соответствует ректальной форме БГ, субтотальному мегаколону (рис. 2, а).

Значительное расширение толстой кишки обусловило шарообразное увеличение живота и высокое стояние куполов диафрагмы (см. рис. 2, б). Имелся дефицит массы тела (ИМТ — 16). При фиброэзофагогастроуденоскопии в верхней трети тела желудка по большой кривизне ближе к передней стенке выявлено блюдцеобразное изъязвление с приподнятыми плотными инфильтрированными краями диаметром 2,5 см (гистологически — умеренно дифференцированная аденокарцинома желудка с изъязвлением, G2). Компьютерная томография подтвердила наличие субтотального мегаколона и отсутствие метастазов в печени (см. рис. 2, в). Поставлен клинический диагноз: БГ, ректальная форма, субтотальный мегаколон, рак тела желудка T2NxMo.

У данного пациента имело место сочетание двух заболеваний, этиологически не связанных друг с другом и

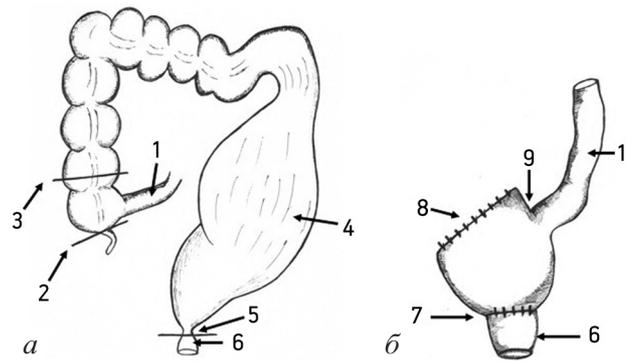


Рис. 1. Схема предложенной операции при БГ у взрослых. а — объем резекции толстой кишки; б — завершение операции. 1 — терминальный отдел подвздошной кишки; 2 — аппендэктомия; 3 — проксимальный уровень резекции толстой кишки; 4 — мегаколон; 5 — дистальный уровень резекции толстой кишки; 6 — анальный канал; 7 — цекорезервуарно-анальный анастомоз; 8 — ушитая культя слепой кишки; 9 — илеоцекальный клапан

требующих гастрэктомии, субтотальной колэктомии, передней резекции прямой кишки.

12.06.2013 г. были выполнены гастрэктомия, эзофагоэноанастомоз на петле по Ру. С учетом значительно расширенной ободочной кишки, уже выполненной гастрэктомии и высокого риска несостоятельности анастомозов была выполнена только субтотальная колэктомия



Рис. 2. Рентгенограммы и компьютерные томограммы больного Л., 59 лет, с болезнью Гиршпрунга и раком желудка. а — ирригоскопия: 1 — прямая кишка сужена, 2 — сигмовидная кишка, 3 — наибольший диаметр мегаколона до 23 см; б — рентгенограмма грудной клетки (высокое стояние левого купола диафрагмы вследствие выраженного мегаколона); в — компьютерные томограммы брюшной полости, стрелки — значительно расширенные петли ободочной кишки

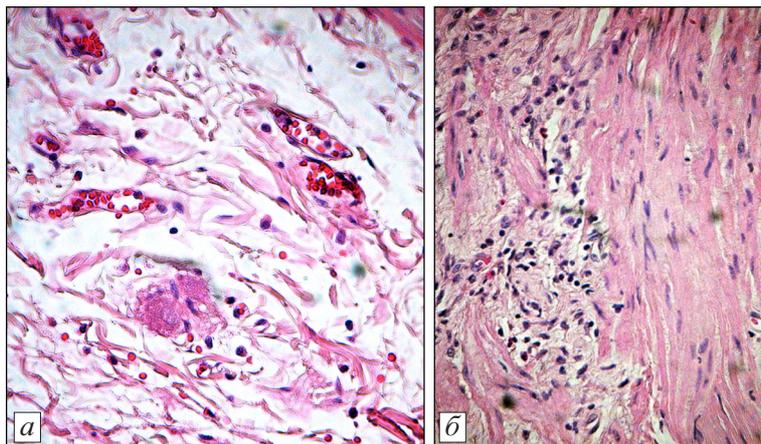


Рис. 3. Микрофото гистологического исследования стенки прямой кишки того же больного: единичные ганглии (гипоганглиоз) в сплетениях Мейснера (а) и Ауэрбаха (б).
Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 400

с концевой асцендостомией и формированием культи сигмовидной кишки. При исследовании макропрепарата желудка установлено наличие умеренно дифференцированной аденокарциномы (pT2N0Mx, G2). Послеоперационных осложнений не было. Через 18 сут пациент был выписан.

При повторной госпитализации через 4 мес на фиброэзофагогастродуоденоскопии имелся эзофагоеюноанастомоз округлой формы, свободно проходимый, межкишечный анастомоз по Ру без особенностей. 07.10.2013 г. выполнены лапаротомия, резекция культи сигмы и прямой кишки, сформирован цекорезервуарно-анальный анастомоз (см. рис. 1). Гистологическое исследование удаленной прямой кишки показало наличие выраженного фиброза, склероза и единичных ганглиев в сплетениях (рис. 3).

Послеоперационный период протекал без осложнений. При выписке через 14 дней частота стула 3–6 раз в сутки в зависимости от характера пищи.

В описанном наблюдении имелось крайне редкое сочетание у взрослого БГ и рака тела желудка. В доступных русско- и англоязычных источниках такого сочетания мы не обнаружили. Из онкологических заболеваний наиболее часто у пациентов с БГ наблюдается медуллярный рак щитовидной железы, что связано с мутацией в RET-протоонкогене как и при развитии БГ [11]. Лечение рака желудка предполагает определенные стандартные подходы, а оперативное лечение БГ у взрослых имеет ряд особенностей. Симультанное вмешательство, выполненное у данного больного, оказалось эффективным и позволило радикально выполнить операцию

по поводу рака желудка и устранить запоры, обусловленные декомпенсированной формой БГ.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Воробей А. В., Александров С. В., Высоцкий Ф. М. и др. Лапароскопическая субтотальная колэктомия с мезоректумэктомией при болезни Гиршпрунга у взрослых // Хирургия. 2014. № 6. С. 48–52.
2. Varabei A., Makhmudov A., Senkevich O. et al. Condition of colonic interstitial cells of Cajal in adults with Hirschsprung's disease: basing of new surgical approach // Colorectal disease: abstracts of the 6th scientific and annual meeting of the European Society of coloproctology. Copenhagen, 2011. P. 52.
3. Varabei A., Makhmudov A., Senkevich O. et al. New surgery of Hirschsprung's disease (GD) in adults, based on evidence of interstitial cells of Cajal (ICC) destruction in colon wall // Colorectal dis. 2014. Vol. 16, Suppl. 2. P. 45.
4. Varabei A., Vysotski F., Makhmudov A. et al. Interstitial cells of Cajal and definition of the new volume of the large bowel resection in the surgery of Hirschsprung's disease in adult // Materials of 3rd Central European Congress of surgery, Norman Barrett Symposium & 3rd Croatian Congress of surgery with International Participation. Dubrovnic, 2010. P. 18.
5. Воробьев Г. И., Ачкасов С. И. Болезнь Гиршпрунга у взрослых. М.: Литтера, 2009. 256 с.
6. Патент № 16871 Респ. Беларусь. Способ хирургического лечения болезни Гиршпрунга / А. М. Махмудов, А. В. Воробей, Ф. М. Высоцкий и др. Заявка № а 20100654. 05.03.2010 г. Зарегистрирована 26.11.2012 г. // Оpubл. Афицыйны бюл. Нац. центр інтэлектуальнай уласнасці. 2013. № 1.
7. Anuras S., Hade J., Soffer E. Natural history of adult Hirschsprung's disease // J. Clin. Gastroenterol. 1984. Vol. 6, № 3. P. 205–210.
8. Doodnath R. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood // Pediatr. Surg. Int. 2010. Vol. 26, № 11. P. 1107–1110.
9. Hirschsprung H. Constipation of newborns as a result of dilatation and hypertrophy of the colon // Jhrb. Kindern. 1888. Vol. 27. P. 1–7.
10. Miyamoto M., Egami K., Maeda S. et al. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature // J. Nippon. Med. Sch. 2005. Vol. 72, № 2. P. 113–120.
11. Pakarinen M.P., Rintala R.J., Koivusalo A. et al. Increased incidence of medullary thyroid carcinoma in patients treated for Hirschsprung's disease // J. Pediatr. Surg. 2005. Vol. 40, № 10. P. 1532–1534.
12. Rosin J.D., Barger J.A., Waugh J.M. Congenital megacolon of a man 54 years of age. Report of case // Mayo Clin. Proc. 1950. Vol. 25. P. 710–715.

Поступила в редакцию 15.12.2015 г.