

ПОЄДНАННЯ ЕМБРІОНАЛЬНИХ СПАЙОК ІЛЕОЦЕКАЛЬНОГО КУТА, ХВОРОБИ ГІРШСПРУНГА ТА ПРАВОБІЧНОГО ПАХВИННОГО КРИПТОРХІЗМУ У ДИТИНИ

О.Б.Боднар, С.І.Басістий, Я.Я.Піц, В.І.Литвинюк

Кафедра дитячої хірургії та отоларингології (зав. – проф. Б.М.Боднар) Буковинського державного медичного університету, м. Чернівці

Резюме. Питання діагностики та лікування поєднаних уроджених вад пов'язано з великою кількістю доопераційних та інтраопераційних помилок і летальністю, що визначає їх актуальність. У статті наведені дані про поєднання ембріональних спайок ілеоцекального кута, хвороби Гіршспрунга та правобічного пахвинного крипторхізму у дитини, які розглядаються з позиції ембріогенезу.

Ключові слова: ембріональні спайки, хвороба Гіршспрунга, крипторхізм, дитина.

У 40-60 % випадків причини уроджених вад залишаються нез'ясованими. Більшість органів і систем організму формується протягом 3-8 тижнів, що є критичним періодом у розвитку плода. Припускається, що малі аномалії служать критерієм діагностики прихованих дефектів [1].

Вади ротації та фіксації кишечника розглядаються як окремі нозологічні форми, що мають різноманітні клінічні прояви. Подібні аномалії нерідко поєднуються з багатьма іншими вадами, включаючи атрезію дванадцятипалої та порожньої кишок, інвагінацію, атрезію стравоходу, синдром "в'ялого" живота та хворобу Гіршспрунга [2].

На 5-му тижні ембріогенезу відбувається швидке подовження середньої кишки та її брижі, внаслідок чого утворюється первинна кишкова петля. Одночасно з ростом у довжину первинна кишкова петля обертається навколо осі, утвореної верхньою брижовою артерією. З краніального сегмента петлі розвиваються дистальна частина дванадцятипалої кишки, порожня кишка і частина клубової. З каудального сегмента розвиваються друга частина клубової та сліпа кишка, червоподібний відросток, висхідна

ободова і проксимальні дві третини поперечної ободової кишки [3]. На 6-7 тижнях ембріогенезу із задньої кишки розвиваються дистальна третина поперечної ободової кишки, низхідна ободова, сигмоподібна ободова, пряма кишка і верхня частина відхідникового каналу [4].

Нейробласти нервового гребеня крізь клітини мезенхіми, за участю гліального нейротропного фактора росту, мігрують каудально, досягаючи до 12-го тижня дистальних відділів прямої кишки. На цій стадії розвитку мігруючі клітини визначаються в інтрамуральному аурбахівському сплетенні. Надалі нейробласти з'являються в глибокому підслизовому сплетенні Генле та поверхневому сплетенні Мейснера. Уроджений мегаколон (хвороба Гіршспрунга) виникає внаслідок порушення міграції клітин нервового гребеня в стінку частини або всієї ободової кишки, через що в цих сегментах не формуються парасимпатичні вузли [5].

Наприкінці 2-го місяця ембріогенезу яєчко і первинна нирка прикріплені до задньої стінки черевної порожнини сечостатевою брижею. З хвостового полюса яєчка

протягається мезенхімний тяж, який називається повідцем яєчка. Повідець ініціює внутрішньочеревну міграцію яєчка, а підвищення внутрішньочеревного тиску внаслідок росту органів зумовлює його проходження через пахвинний канал [6].

Наводимо клінічне спостереження поєднання незавершеного повороту кишечника, ембріональних спайок ілеоцекального відділу кишечника, високої спайкової кишкової непрохідності, хвороби Гіршспрунга та пахвинного крипторхізму у дитини раннього віку.

Хлопчик Р. госпіталізований у відділення дитячої хірургії з відділення патології новонароджених у віці 12 діб 21.02.2006 р. зі скаргами на багаторазове блювання, зригування жовччю, затримку випорожнень та газів, збільшення об'єму живота. Дитина від другої вагітності, що супроводжувалась багатоводдям та загрозою викидня в 12-13 тижнів. Народився в 42-43 тижні за допомогою кесаревого розтину, вага – 3600 г, зріст – 54 см. Періодично спостерігалися здуття кишечника, зригування, блювання з домішками жовчі. Анамнестично у першої дитини (хлопчик), віком 8 років, від народження наявне нетримання калу, з приводу чого неодноразово лікувався в неврологічному відділенні.

Загальний стан дитини середньої тяжкості. Шкіра бліда, тургор тканини знижений. Частота серцевих скорочень – 140 в 1 хв., частота дихання – 45 в 1 хв., температура тіла – 36,7°C, вага – 3570 г. Серцеві тони чисті, ритмічні. В легенях дихання везикулярне. Об'єктивно: здуття епігастральної ділянки та западання нижніх відділів живота. Пальпаторно: різкий біль у верхніх відділах живота. Перистальтика за типом "падаючої краплі". При дослідженні прямої кишки за допомогою катетера випорожнень і газів не було. Виявлено правобічний пахвинний крипторхізм.

Загальний аналіз крові (21.02.06 р.): ер. – 4,9 Г/л; гемоглобін – 150 г/л; КП – 0,9;

тромбоцити – 353 тис.; лейкоцити – 6,9 Т/л; еоз. – 2 %, пал. – 6 %; сегм. – 22 %; лімф. – 68 %; мон. – 2 %. ШЗЕ – 5 мм/год. Згортання крові: початок – 4'35", кінець 5'28".

Біохімічний аналіз крові (21.02.06 р.): глюкоза – 5,3 ммоль/л, сечовина – 3,0 ммоль/л, креатинін – 59,3 мкмоль/л, загальний білірубін – 44,8 мкмоль/л (прямий – 10,1 мкмоль/л, непрямий – 34,7 мкмоль/л), загальний білок – 55,5 г/л. Загальний аналіз сечі та показники системи згортання крові (21.02.06 р.) – в межах вікової норми. Рентгенографічне дослідження з контрастуванням per os (22.02.06 р.): різке здуття петель тонкої кишки; через 16 годин у тонкій кишці чіткі горизонтальні рівні; через 24 години контраст знаходиться в роздутих петлях тонкої кишки з горизонтальними рівнями. Висновок: кишкова непрохідність. Парентеральне харчування та передопераційну підготовку проводили за допомогою інфезолу та глюкозо-сольових розчинів.

23.02.06 р. під ендотрахеальним наркозом дитину прооперовано. Правобічна трансректальна лапаротомія. У черевній порожнині солом'яно-жовтий випіт до 10 мл – осушено. Виявляються різко збільшені шлунок і тонка кишка до початкових відділів клубової кишки, роздуті петлі товстої кишки. В ділянці ілеоцекального кута клубова кишка інтимно спаяна з поперечною ободовою кишкою завдовжки 6-8 см. Брижа тонкої кишки в цьому відділі різко вкорочена. Збільшені лімфовузли брижі кореня тонкої кишки. Спайковий процес деформує ілеоцекальну ділянку кишечника, дванадцятипало-порожньокишковий вигин та поперечну ободову кишку. Після роз'єднання спайок деформація усунена, прохідність відновлена. Тонка кишка рівномірно заповнилась повітрям. Контроль гемостазу. Пошарово шви на рану.

Післяопераційний діагноз: Множинні вади розвитку, незавершений поворот кишечника, висока спайкова кишкова непро-

хідність. Ідіопатичний мегаколон. Дисбактеріоз. Загроза внутрішньоутробного інфікування. Гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС. Переношеність.

Післяопераційний період задовільний. Проводили інфузійну терапію глюкозо-сольовими розчинами, парентеральне харчування (інфезол), антибактеріальну терапію (біотум), лактобактерин відповідно до ваги та віку дитини. В задовільному стані 9.03.2006 р. хлопчик виписаний.

Надалі дитина три рази поступала в відділення дитячої хірургії з явищами кишкової непрохідності, які були розцінені як спайкові і купірувалися за допомогою клізм та протиспайкової терапії.

У віці 4 років 7.05.08 р. хлопчик поступив у тяжкому стані з явищами калової інтоксикації, клінікою хронічних запорів, неможливістю самотійних випорожнень та після клізми, затримкою газів та здуттям живота. Іригографія (15.02.08 р.) № 492: за допомогою кружки Есмарха в товсту кишку введено 500 мл барієвої суміші. Кишка заповнена до поперечної ободової кишки. Пряма кишка звужена. Вище звуження визначається розширення сигмоподібної та низхідної ободової кишок. Гаустрація знижена. Спорожнення незадовільне. Висновок: хвороба Гіршпрунга. УЗД (9.02.2008 р.): метеоризм. У передопераційному періоді дитині проведені сифонні та очисні клізми з метою вимивання калового каміння. Призначено Берламін-Модуляр (суміш для ентерального харчування), лактовіт-форте, креон, есенціале (в віковій дозі), з метою парентерального харчування – інфезол. Проведено інфузійну та антибактеріальну (біотум) терапію.

23.04.2008 р. проведено оперативне втручання: лівобічна трансректальна лапаротомія; адгезіолізис; ендоректальне зведення ободової кишки; операція Соаве-Боля в модифікації Кривчені. В черевній порожнині поширений спайковий процес між петлями тонкої кишки та товстою кишкою, більше виражений в ілеоцекаль-

ному відділі кишечника. Частково гостро, частково тупо проведено розділення спайок. Дистальний відділ прямої кишки, ректосигмоїдний кут та нижні відділи сигмоподібної ободової кишки з характерними для хвороби Гіршпрунга білуватими "доріжками", потовщені зі склерозованими стінками. Проксимальні ділянки товстої кишки розширені, збільшені в розмірах, роздуті. Мобілізували уражену ділянку кишечника. Виділили серозно-м'язовий футляр за методом Соаве і звели товсту кишку на промежину. Анастомоз формували циркулярно за межами відхідникового каналу методом поступового відсічення слизової оболонки прямої кишки та зведеної ободової кишки в модифікації Кривчені (1987) вузловими швами PDS 4/0. Анастомоз занурили в ректальний канал. Міжфутлярний простір дреновано позасфінктерно поліхлорвініловою трубкою через окремий розріз шкіри по задньобоковій поверхні зведеної кишки. На 2 см вище лінії підшивання серозно-м'язового футляра введено ректальну трубку 1 см в діаметрі з центральним та боковими отворами. Контроль на гемостаз. Пошарово зашили рану.

Післяопераційний діагноз: Хвороба Гіршпрунга, ректосигмоїдна форма, декомпенсована стадія. Калова інтоксикація. Спайкова хвороба. Стан після операції: Лапаротомія, роз'єднання спайок порожньої та поперечної ободової кишок (23.02.2006 р.).

Гістологічне дослідження підтвердило діагноз хвороби Гіршпрунга (відсутність гангліозних клітин).

Перебіг післяопераційного періоду задовільний. З метою ентерального харчування використовували Берламін-Модуляр, проводили сеанси гіпербаричної оксигенації. Рана загоїлась первинним натягом. При контрольному обстеженні анастомоз органічно та функціонально повноцінний. В задовільному стані дитина виписана.

При огляді дитини через 4 місяці після операції скарги з боку органів черевної по-

рожнини та розлади випорожнення відсутні.

Висновки. 1. Розвиток спайкового процесу в ділянці ілеоцекального кута між клубовою та поперечною ободовою кишками ймовірно стався в період обертання первинної кишкової петлі на 6-му тижні ембріогенезу, а хвороба Гіршспрунга виникла внаслідок порушення каудальної міграції нейробластів нервового гребеня в напрямку до стінки кишки на 6-12 тижнях ембріонального розвитку. 2. Правобічний паховий

крипторхізм спричинений порушенням формування мезенхімального повідця яєчка та зниженням внутрішньочеревного тиску в правій половині живота за рахунок розвитку спайкового процесу між клубовою та поперечною ободовою кишками на 2-му місяці ембріогенезу. 3. Поєднання наведених вад розвитку зумовлено впливом тератогенних факторів на плід упродовж 6-8 тижнів ембріогенезу, що свідчить про мультифакторність їх виникнення.

Література

1. Садлер Томас В. Медична ембріологія за Лангманом / Садлер Томас В. – Львів: Наутилус, 2001. – 550 с.
2. Ашкрафт К.У. Детская хирургия: в 3т. / К.У.Ашкрафт, Т.М.Холдер; пер. с англ. – СПб.: ИЧП "Хардфорд", 1996. – Т. I. – 384 с.
3. Bridget R. Staging of intestinal development in the chick embryo / R.Bridget // *The Anatomical Record Part A: Discoveries in Molecular, Cellular, and Evolutionary Biology*. – 2006. – V. 288A, Issue 8. – P. 827-931.
4. Peculiar morphological aspects of the superior mesenteric artery and its branches / S.Paris, P.Bordei, D.Iliescu [et al]. // *XVII international symp. on morphol. science*. – Timisoara, 2002. – P. 195-196.
5. Молдавская А.А. Атлас эмбриогенеза органов пищеварительной системы человека / Молдавская А.А. – М.: Акад. естествознания, 2006. – 174 с.
6. Ерохин А.П. Крипторхизм / А.П.Ерохин, С.И.Волжин. – М.: ТОО "Люкс-арт", 1995. – 344 с.

СОЧЕТАНИЕ ЭМБРИОНАЛЬНЫХ СПАЕК ИЛЕОЦЕКАЛЬНОГО УГЛА, БОЛЕЗНИ ГИРШСПРУНГА И ПРАВОСТОРОННЕГО ПАХОВОГО КРИПТОРХИЗМА У РЕБЁНКА

Резюме. Вопросы диагностики и лечения сочетанных пороков развития связаны с большим количеством дооперационных и интраоперационных ошибок, а также летальностью, что определяет их актуальность. В статье приведены данные о сочетании эмбриональных спаек илеоцекального угла, болезни Гиршспрунга и правостороннего пахового крипторхизма у ребёнка, которые рассматриваются с позиции эмбриогенеза.

Ключевые слова: эмбриональные спайки, болезнь Гиршспрунга, крипторхизм, ребёнок.

A COMBINATION OF EMBRYONAL ADHESIONS OF THE ILEOCECAL ANGLE, HIRSCHSPRUNG'S DISEASE AND RIGHT-HAND INGUINAL CRYPTORCHIDISM IN A CHILD

Abstract. The problems of diagnostics and treatment of combined congenital malformations is connected with a great number of preoperative and intraoperative errors and the case fatality rate. Everything taken together determines their urgency. The paper deals with the findings of a combination of the ileocecal angle, Hirschsprung's disease and right-sided inguinal cryptorchidism in a child that are viewed from the point of view of embryogenesis.

Key words: embryonal adhesions, Hirschsprung's disease cryptorchidism, child.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Надійшла 07.06.2008 р.

Рецензент – проф. О.А.Данилов (Київ)