

КЛИНИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА СУПЕРКОРОТКОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

*Сварич В.Г., ***Казанцов И.М., ****Сварич В.А.*

**ГБОУ ВПО «Сыктывкарский государственный университет им.
Питирима Сорокина»,*

***ГУ «Республиканская детская клиническая больница»,*

**** ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им.
В.А. Алмазова» Минздрава России,*

*ФКУ «Главное бюро медико-социальной экспертизы по Республике Коми
Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации»*

Сыктывкар, Санкт-Петербург, Россия

svarich61@mail.ru, ilkagan@rambler.ru, svarich61@mail.ru

*Сообщение посвящено клинической диагностике суперкороткой формы
болезни Гиршпрунга у детей. Выделена группа клинических симптомов,
позволяющих заподозрить данную патологию. Клинические симптомы при
суперкороткой форме заболевания выражены слабее, чем при более длинных
формах болезни Гиршпрунга.*

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; длинная форма; суперкороткая
форма.

CLINICAL DIAGNOSIS OF THE SUPER-SHORT FORM OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN

*Svarich V. G., ***Kagantsov I. M., ****Svarich V. A.*

**Syktyvkar State University. Pitirima Sorokina,*

*** Republican Children's Clinical Hospital*

Almazov National Medical Research Center

*Main Bureau of Medical and Social Expertise for the Republic of Komi of the
Ministry of Labor and Social Protection of the Russian Federation*

Syktyvkar, St. Petersburg, Russia

*The report is devoted to the clinical diagnosis of the super-short form of
Hirschsprung's disease in children. A group of clinical symptoms that allow us to
suspect this pathology is identified. Clinical symptoms in the super-short form of the
disease are less pronounced than in the longer forms of Hirschsprung's disease.*

Keywords: Hirschsprung's disease; long form; super-short form.

С 1991 года под нашим наблюдением находилось 203 ребенка с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга. При этой форме заболевания клинические проявления не так выражены, как при остальных формах заболевания с более длинным сегментом аганглиоза [1,2,3,4]. У всех пациентов имелась компенсированная стадия заболевания и, соответственно, клинические проявления носили более «мягкий» характер. Запоры отмечались родителями обычно с полугодовалого возраста, когда детям начинал вводиться прикорм. Сначала задержки стула носили эпизодический характер и не привлекали особого внимания родителей. Ближе к 2 –3 годам запоры становились постоянными. Проявлений каловой интоксикации обычно не было, так как стул был чаще всего самостоятельный. Развивались дети наравне со своими

здоровыми сверстниками. При достаточно длительном существовании запора у пациентов возникало каломазание. Средний срок его появления был $4,1 \pm 1,7$ года. У пациентов, имевших периодически самостоятельный стул, а таких было 183 ребенка (91,6 %) длительность запоров составляла от 2 до 8 дней. Остальные 20 пациентов (8,4 %) имели стул в зависимости от частоты проводимых клизм или употребляемых слабительных средств. Задержки газов и вздутия живота у пациентов с суперкороткой формой заболевания практически не отмечалось. У всех детей язык был обложен белым налетом. Ректальное исследование позволило выявить у всех пациентов повышение тонуса внутреннего сфинктера. Ампула прямой кишки была полностью заполнена плотными или вязкими каловыми массами, в отличие от пациентов с остальными формами болезни Гиршпрунга. Сравнение имеющихся физических параметров пациента с должественствующими параметрами проводили с использованием центильной таблицы [5]. При сравнении имеющегося веса у детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга с должественствующим, согласно центильных таблиц, 41,2 % детей имели недостаточный вес, а 47,1 % имели превышение веса (табл. 1, 2, 3). Изменения веса были разнонаправленные от $-9,2\%$ до $+10,1\%$. У 11,7 % вес соответствовал должественствующему. При этом недостаточный вес отмечался преимущественно у пациентов с длительным существованием запоров (группа от 14 до 17 лет).

Таблица 1. Соотношение массы тела у детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга к должественствующей в возрасте от 1 до 5 лет.

Масса тела, кг	Возраст больных, г				
	1	2	3	4	5
Центильная	9,6–11,2	11,8–13,8	13,5–15,7	14,9–17,6	16,9–19,9
Фактическая $M \pm \sigma$	$9,9 \pm 0,4$	$13,8 \pm 2,2$	$13,7 \pm 3,1$	$17,0 \pm 2,7$	$18,2 \pm 2,9$
Разница, %	+ 4,8	+ 7,8	- 6,2	+4,3	-1,1

Таблица 2. Соотношение массы тела у детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга к должественствующей в возрасте от 6 до 10 лет.

Масса тела, кг	Возраст больных, г				
	6	7	8	9	10
Центильная	18,9– 22,6	21,1– 25,4	23,2–28,5	25,5–31,7	28–35,5
Фактическая $M \pm \sigma$	$20,1 \pm 3,3$	$25,1 \pm 4,5$	$28,4 \pm 6,3$	$29,4 \pm 7,2$	$33,9 \pm 5,1$
Разница, %	-5,2	+7,7	+10,1	+2,8	+6,6

Таблица 3. Соотношение массы тела у детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга к должествующей в возрасте от 11 до 17 лет.

Масса тела, кг	Возраст больных, г						
	11	12	13	14	15	16	17
Центильная	31,1– 39,8	34,8– 44,6	39,9– 50,4	43,1– 47,8	47,3– 59,1	51,4– 63,5	54,6– 66,3
Фактическая M±σ	38,3± 5,4	41,7± 4,4	43,8± 5,9	47,3± 4,3	48,4± 6,7	54,9± 6,2	57,9± 4,9
Разница, %	+7,9	+5,0	-3,1	+4,0	-9,2	-4,5	-4,1

Выводы. Клинические проявления суперкороткой формы болезни Гиршпрунга не имеют ярко выраженных специфических признаков, но их совокупная оценка позволяет заподозрить данную форму заболевания и провести дальнейшие объективные исследования для подтверждения диагноза.

Список литературы

1. Шумов, Н.Д., Смирнов, А.Н., Костомарова, Г.А., Ионов, А.Л. Реконструктивные операции на толстой кишке и промежности у детей / Н.Д. Шумов, А.Н. Смирнов, Г.А. Костомарова, А.Л. Ионов.- Детская хирургия, 1999, № 6. - С. 4-7.
2. Suita, S., Taguchi, T., Ieiri, S., Nakatsuji, T. Hirschsprung`s disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. / S. Suita, T. Taguchi, S. Ieiri, T.J. Nakatsuji.- *Pediatr. Surg.*, 2005, 40(1). - P. 197-202.
3. Мирзахмедов, М.М., Наврузов, С.Н. Современные аспекты диагностики и лечения болезни Гиршпрунга у взрослых / М.М. Мирзахмедов, С.Н. Наврузов.- *Колопроктология*, 2012, № 41(3).- С. 28-33.
4. Прусакова, С.Н. Энкопрез у детей (этиология, патогенез, лечение): Дис. ...канд. мед. наук / С.Н. Прусакова. - Минск, 1996. - 104с.
5. Мазурин, А.В., Воронцов, И.М. Пропедевтика детских болезней / А.В. Мазурин, И.М. Воронцов. - М: Медицина, 1985.- 419 с.