

ВАЖНЫЕ АСПЕКТЫ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ ДЕТЕЙ С НЕЙРОМЫШЕЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Шнайдер И.С., Цап Н.А.

Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия

Обоснование. Синдром хронического колостаза — основное клиническое проявление нейромышечной дисплазии толстой кишки и ряда других заболеваний и пороков развития желудочно-кишечного тракта. Наличие данного состояния у ребенка требует четкой дифференцировки патологии толстой кишки, начиная с детализации анамнестических данных.

Цель: определить особенности анамнеза у детей с врожденным пороком развития (ВПР) толстой кишки — нейромышечной дисплазией (НМД).

Материалы и методы. В клинике детской хирургии за 5-летний период (2017–2022) пролечено 15 детей с НМД толстой кишки, диагноз подтвержден при морфологическом исследовании. Возраст детей на момент оперативного вмешательства составлял от 7 месяцев до 15 лет, средний возраст — $6,6 \pm 1,2$ лет. В структуре пациентов мальчики преобладали над девочками и составили 80 % (12 детей). Диагностика ВПР толстой кишки основывалась на результатах тщательного сбора жалоб и анамнеза у пациента и его родителей, данных клинического осмотра, заключениях рентгенологического и морфологического исследований.

Результаты. При сборе жалоб и анамнеза у всех детей отмечены длительные запоры с раннего возраста, в некоторых случаях ($n = 8$; 53 %) сопровождающихся периодической ноющей, тянущей или схваткообразной болью и тяжестью в животе. Боль локализовалась в околопупочной области и по ходу толстой кишки, иррадиации пациенты не отмечали. Выявлены жалобы на вздутие живота у всех детей (100 %), снижение аппетита, периодическая тошнота ($n = 6$; 40 %), рвота у детей в стадии декомпенсации ($n = 5$; 33 %), снижение массы тела ($n = 4$; 27 %), отрыжка воздухом ($n = 3$; 20 %).

Задержка самостоятельного стула составляла от 7 до 14 дней. Во всех случаях дети состояли на диспансерном учете у гастроэнтеролога. Консервативное лечение — от 6 месяцев до 3 лет — назначение диеты, слабительных препаратов и очистительных клизм не оказывало ожидаемого воздействия. Неоднократно госпитализировались в гастроэнтерологическое отделение для обследования и лечения 8 (53 %) детей.

Декомпенсация у 5 (33 %) пациентов проявлялась клиникой кишечной непроходимости. Выявлены такие жалобы, как многократная рвота застойным содержимым, отсутствие стула и газов, в том числе после клизмы, резкое вздутие живота. Данные пациенты поступали в клинику в неотложном порядке.

Неонатальный анамнез не имел каких-либо особенностей, у 5 (33 %) детей выявлены сопутствующие ВПР мочевыделительной системы. Оперированы в периоде новорожденности 6 (40 %) детей по поводу различных пороков развития тонкой и толстой кишки, в т.ч. 2 детям выполнено хирургическое лечение ректосигмоидной формы болезни Гиршпрунга. Двоим пациентам проведена хирургическая коррекция аноректальной мальформации. Оперативные вмешательства выполнялись также по поводу низкой кишечной непроходимости в результате мекониального илеуса ($n = 1$), эмбриональной грыжи в сочетании с дивертикулом Меккеля ($n = 1$).

Заключение. Таким образом, тщательно собранный анамнез, манифестирующие жалобы на задержку стула и вздутие живота, отсутствие положительной динамики при консервативном лечении позволяют заподозрить у ребенка кишечный дисганглиоз. НМД толстой кишки не имеет

анамнестических отличий от других кишечных дисганглиозов, в том числе болезни Гиршпрунга. Данные расспроса ребенка и его родителей, клинико-рентгенологическая картина диктуют следующий шаг диагностики — полнослойную поэтажную биопсию толстой кишки.

Ключевые слова: нейроинтестинальная дисплазия; толстая кишка; анамнез; дети.