

Цуман В.Г.

БОЛЕЗНЬ ПАЙРА У ДЕТЕЙ

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского (МОНИКИ)

Tsuman V.G.

PAYR'S SYNDROME IN CHILDREN

Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F. Vladimirovsky (MONIKI)

Резюме

Дано определение и описаны основные симптомы синдрома Пайра у детей. Особенности операций на толстой кишке при синдроме Пайра – замена резекции поперечной кишки пересечением диафрагмально-поперечно-ободочной связки и сбавиванием мезоколон, восстановление анатомических соотношений в брюшной полости.

Ключевые слова: синдром Пайра, замена резекции кишки мезопликацией, колопроктология, дети

Abstract

Children. Peculiarities of surgeries on the large intestine in Payr's syndrome, replacement of double-barrel transverse colon resection with the transection of the lig. phrenicocolicum and mesocolon threading, restoration of anatomical arrangements in the abdominal cavity.

Key words: Payr's syndrome, replacement of resection with mesoplication, coloproctology, children

Под синдромом Пайра понимают опущение удлиненной поперечной ободочной кишки с фиксацией ее селезеночной кривизны и формированием перегиба кишечной трубки (так называемая пайеровская «двустволка»), что сопровождается симптомокомплексом хронических запоров и периодических немотивированных болей в животе. Это врожденное заболевание, в основе которого лежит аномалия в виде короткой диафрагмально-толстокишечной связки.

Высокое расположение селезеночного угла толстой кишки, которое приводит к образованию «двустволки» и стенозу кишки в этом углу, обычно сопровождается провисанием поперечно-ободочной кишки, застоем в ней каловых масс и возникновением запоров. Подобная патология впервые была описана И. Пайром в 1910 г.

Данная патология вызывает ряд симптомов, симулирующих различные заболевания: боли, иррадиирующие в левую поясничную область и в область сердца, вздутие живота, скопление газов и перитонеальные спайки [3, 9]. Дети часто жалуются на боли в подреберье, которые объясняют застоем крови в селезенке при беге или другими причинами. Болезнь Пайра может симулировать симптомы «острого живота», мезоаденита, колита, гастрита и пр.

По нашему мнению, боли связаны с диафрагмально-толстокишечной связкой (*Lig. Phrenicocolicum sinistrum*), которая при переполнении кишки тянет диафрагму книзу с иррадиацией болей в левое подреберье. Указание на диафрагмально-поперечно-ободочную связку как причины болей в подреберье при синдроме Пайра в доступной литературе мы не встретили. Наибольшее число работ посвящено лечению болезни Пайра у взрослых больных, есть немногочисленные исследования, посвященные лечению болезни Пайра у детей.

При синдроме Пайра возникает опущение поперечно-ободочной кишки, порой достигающее малого таза. В свое время Пайр предложил подшивать ее к большой кривизне желудка [1]. В.Р. Брайцев [1] желудочно-ободочную связку подшивал к передней брюшной стенке. Однако обе операции не получили широкого применения.

В некоторых работах можно встретить сообщения о резекциях селезеночного угла или анастомозах между петлями «двустволки». Однако предпочтение отдают резекциям поперечно-ободочной кишки. Так, А.А. Мурзалиев [4] наблюдал 157 детей с болезнью Пайра. Были прооперированы 23 ребенка: проведены резекции поперечно-ободочной кишки с анастомозом «конец в конец», часть резециро-



Рис. 1. Типичная ирриграмма при синдроме Пайра



Рис. 2. Типичная ирриграмма при синдроме Пайра

ванной кишки подшивали к заднебоковым отделам брюшины. В ряде наблюдений возникли стенозы. Удовлетворительный результат был получен в 84% наблюдений, остальным детям проводили длительное консервативное лечение. А.Н. Смирнов оперировал 25 детей с болезнью Пайра, которым тоже проведена резекция поперечно-ободочной кишки. Подобные операции осуществляли Н.Л. Куц [3] и Е.И. Дорофеева [2]. Эндоскопические операции при болезни Пайра проводились в Уфимском мединституте. Операции состояли из резекции части ободочной кишки с «двустволкой» и левой половиной ободочной кишки [6].

Дифференциальный диагноз синдрома Пайра проводят с колоноптозом, при котором опущены не только поперечно-ободочная кишка, но и ее печеночный и селезеночный углы, однако при этом отсутствует пайерская «двустволка».

Нами проведено 11 операций у детей с синдромом Пайра. В первых 2-х операциях мы накладывали межпетельный анастомоз. Однако, выяснив причину образования «двустволки», впоследствии от этого отказались.



Рис. 3. Типичная ирриграмма при синдроме Пайра, показана крайняя степень опущения кишки



Рис. 4. Хирургическое лечение долихосигмы. Показана нормальная кишка и продемонстрирован порядок наложения швов

Операцию проводили следующим образом. Первым этапом после верхнесрединной лапаротомии осуществляли мобилизацию селезеночного угла толстой кишки. Во всех случаях диафрагмально-толстокишечная связка была короткой, а в ряде наблюдений она вообще была не выражена, и ее селезеночный угол был сращен с диафрагмой. Вторым этапом ликвидировали «двустволку», которую в ряде наблюдений пришлось расправлять острым путем. Третьим этапом было восстановление нормального расположения поперечно-ободочной кишки, которая часто достигала малого таза. Для этого мезоколон прошивали толстыми капроновыми нитями пунктирным швом таким образом, чтобы в швы при затягивании ниток в сосуды не попадали и кровообращение в мезоколоне не нарушалось. Обычно хватало 4 стежков – по краям мезоколона и посередине. После стягивания швов мезоколон принимал свое физиологическое положение. Рану ушивали обычным способом. Таким образом, мы избегали резекции кишок и отказывались от анастомозов «двустволок». Предложенный новый метод лечения болезни Пайра значительно сокращает время и сложность операций [7].

Заключение

Наш опыт показывает, что операции при синдроме Пайра должны состоять из трех этапов:

1. Обязательное пересечение диафрагмально-поперечно-ободочной связки.

2. Мобилизации «двустволки».

3. Ликвидации пролапса поперечно-ободочной кишки путем сбаривающих швов на мезоколо-не для восстановления анатомических взаимоотношений в брюшной полости.

Список литературы

1. *Брайцев В.Р.* Операция при опущении желудка: Справочник хирургических операций. – Киев: Здоров'я, 1979. С. 66.
2. *Дорофеева Е.И.* Болезнь Пайра у детей. Клиника, диагностика, хирургическое лечение и реабилитация: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – М., 2008.
3. *Куц Н.Л.* Что такое болезнь Пайра; <http://www.Genon>.
4. *Мурзалиев А.А.* Болезнь Пайра у детей. Клиника, диагностика, лечение: Автореферат дисс. ... канд. мед. наук. – Ростов-н/Д., 1991.
5. *Смирнов А.Н.* Болезнь Пайра; <http://www.neotlang.ru>.
6. <http://www.bgmu.ru>; Башкирский государственный медицинский университет
7. *Цуман В.Г.* Способ лечения болезни Пайра. Патент №2312 617.
8. Словарь-справочник синдромов и симптомов заболеваний. – Варшава, 1968. С. 155.
9. *Лазовскис И.* Справочник клинических симптомов. – М.: Медицина, 1981. – 202 с.
10. Большая медицинская энциклопедия. – М.: Медгиз. Т. 22. С. 1012.
11. *Матяшин И.М., Глузман А.М.* Справочник хирургических операций. – Киев: Здоров'я, 1979. – 294 с.

Авторы

ЦУМАН
Вадим Григорьевич

Доктор медицинских наук, профессор, действительный член Нью-Йоркской академии наук