

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. Брайтц [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 мезоколоне 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