

Синдром Пайра в дітей: проблеми та можливі шляхи вирішення



**В.Ф. Рибальченко¹, П.С. Русак^{1, 2},
Р.П. Белей², І.М. Вишпінський²,
О.М. Урін³, В.Р. Заремба²,
С.А. Брагінська³, Б.В. Колташ³**

¹ Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України, Київ

² Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня

³ Київська міська дитяча клінічна лікарня № 1

Мета роботи — проаналізувати поширеність синдрому Пайра в дітей і його поєднання з іншими вадами розвитку товстого кишечника, визначити доцільність та ефективність малоінвазивних методів лікування.

Матеріали та методи. В основі роботи лежить аналіз 253 історій хвороб дітей, які проходили обстеження в Житомирській обласній дитячій клінічній лікарні в 2013 р. з приводу тривалих та хронічних закрепів. Усім дітям проводили ультразвукове обстеження черевної порожнини, лабораторні дослідження. У 186 (73,5 %) випадках виконували іригографічне обстеження, у 6 (2,4 %) дітей із підозрою на утворення в черевній порожнині здійснили комп'ютерну томографію. Больовий синдром різної інтенсивності та вираженості був у 192 (75,8 %) пацієнтів. Повторно обстеження проводили у 122 (48,2 %) хворих, із них 22 (8,7 %) дітей повторно госпіталізували з підозрою на гостру хірургічну патологію. Дітей, котрі проходили лікування в інших закладах та суміжних відділеннях протягом 1 року і більше, було 164 (64,8 %). За даними іригографії, хворобу Пайра виявили у 81 (32 %) хворого. У 52 (64,2 %) випадках виявили також подовження та розширення товстої кишки з різним ступенем колоноптозу. Недостатність замикального апарату ілеоцекального кута з розвитком рефлюкс-ілеїту спостерігали в 32 (39,5 %) обстежених. З підозрою на патологію сполучної тканини 23 дітей проконсультував та обстежив генетик, у 7 (30,4 %) із них виявлено сполучнотканинну дисплазію та розпочато специфічне лікування. Явища коліту були в 76 (93,8 %) хворих. За віком діти розподілені таким чином: 0—3 роки — 14 (17,5 %) пацієнтів; 4—10 років — 28 (35 %); 11—17 років — 36 (47,5 %).

Результати та обговорення. Консервативне лікування виконували в усіх випадках, призначали послаблювальну дієту, препарати лактулози, пробіотики, послаблювальні засоби. Місцеве лікування спрямоване на ліквідацію закрепів та явищ коліту. Оперативне лікування проводили 26 дітям віком 11—17 років. При цьому консервативну терапію виконували протягом тривалого часу. Спостерігали наростання больового синдрому, розширення правих відділів товстої кишки, наростання симптомів хронічної інтоксикації в поєднанні з колоноптозом I—II ступеня та маловираженим подовженням сигмоподібної кишки. Виконано такі операції: резекцію попереково-ободової кишки з анастомозом «кінець у кінець» — у 12 (46,15 %) хворих, лівобічну геміколектомію — у 6 пацієнтів, із мобілізацією селезінкового кута та накладанням прямого колоректального анастомозу на рівні перехідної складки — у 4 (15,38 %) дітей та з низведенням за Соаве — у 2 (7,69 %) хворих, лапароскопічне пересічення діафрагмально-ободової зв'язки з ліквідацією перегину товстої кишки — у 8 (30,76 %) пацієнтів. Доцільно констатувати, що в 1 пацієнта виконали резекцію поперечно-ободової кишки, проте впродовж року не було позитивного результату, а наявність вторинного коліту дистальних відділів та збільшення в довжину сигмоподібної кишки потребувало проведення резекції останньої з накладанням прямого колоректального анастомозу. Упродовж

Стаття надійшла до редакції 8 листопада 2014 р.

Рибальченко Василь Федорович, д. мед. н., проф.
04209, м. Київ, вул. Богатирська, 30
E-mail: pedsurgery_ua@ukr.net

першого року стійкий позитивний результат був у 21 (80,76 %) пацієнта. У подальшому (через 2 та 3 роки) позитивний результат констатовано у 25 (96,15 %) хворих, помічали відсутність больового синдрому, покращення прохідності кишечника, зокрема правої половини, та зменшення явищ коліту. Консервативні заходи мали стійкий позитивний результат.

Висновки. Хворобу Пайра в дітей визначають на основі скарг, анамнестичних і клінічних даних та підтверджують контрастно іригграфією наповненого і випороженого кишечника, а за необхідності проводять комп'ютерну томографію черевної порожнини. Активна хірургічна тактика до виникнення декомпенсації в лікуванні хвороби Пайра в дітей — це єдиний спосіб ефективної корекції вади розвитку і ліквідації симптомів захворювання. Її треба застосовувати в усіх пацієнтів без вікових обмежень після неефективної консервативної методики лікування.

Ключові слова: хвороба Пайра, синдром Пайра, діагностика, лікування.

Хвороба Пайра (ХП) — це симптомокомплекс, котрий виникає у випадку стенозу товстої кишки і зумовлений її перегином у ділянці селезінкової кривизни. Уперше у 1905 р. його описав німецький хірург Ірвін Пайр, котрий працював професором в університетській хірургічній клініці в Грайфсвальді. Клінічні вияви хвороби були такі: нападоподібний біль через застій газів або калу в ділянці селезінкового вигину, відчуття тиску або повноти в лівому верхньому квадранті живота, тиск або пекучий біль в області серця, серцебиття, задишка, підгрудинний або прекардіальний біль, одно- або двобічний біль у плечі з іррадіацією в руку, біль між лопатками. Згодом це захворювання (ізолювана форма спланхноптозу) назвали ім'ям хірурга.

Дані різних авторів свідчать про те, що в розвинених країнах хронічний колостаз мають 30—40 % дорослого населення, частіше він буває у жінок. У 46 % випадків причина хронічного колостазу — це ХП. Проте складнощі діагностики та недостатня обізнаність лікарів про це захворювання призводять до того, що пацієнтів із ХП тривалий час лікують від різноманітних захворювань органів черевної порожнини (ЧП) та заочеревинного простору, зокрема від гастриту, дуоденіту, хронічного апендициту, панкреатиту та ін. [1, 22].

За даними М.А. Куца, зі 111 хворих, за якими він спостерігав, 83 пацієнти вже проходили лікування з приводу передбачуваного холециститу, гастриту, виразкової хвороби та ін. Такий відсоток помилок під час діагностики і лікування дітей із ХП свідчить про недостатню компетентність лікарів щодо клінічних виявів захворювання [8].

Отже, ХП — це досить поширена недуга, але через складнощі під час діагностики та недостатню обізнаність лікарів щодо цього захворювання її часто плутають з іншими хворобами органів ЧП і заочеревинного простору. Трапляються випадки, коли біль у животі приймають за виразковий коліт, панкреатит тощо. Один із симптомів ХП — це частий головний біль, що спричинює психоневрологічні розлади у пацієнта, котрі затягують хворобу [2, 10, 14].

Унаслідок хронічної калової інтоксикації багато хворих (83,8 % випадків за М.А. Куцем) страждають на зниження апетиту, нудоту та блювоту, головний біль, дратівливість, тому пацієнти часто звертаються до гастроентерологів і неврологів. Їх госпіталізують у стаціонари з підозрою на гостру хірургічну патологію (кишкову непрохідність, гострий апендицит, мезаденіт тощо) [5, 11].

У дітей через постійний біль знижується успішність навчання в школі. Отже, причина, що зумовлює діагностичні прорахунки при ХП, — це неправильна інтерпретація болю в животі, часто його плутають з «гострим животом» або таким чином хронічно перебігають деякі захворювання, зокрема мезаденіт, коліт, хронічний гастрит та ін. [3, 18].

У більшості хворих бувають закрепи, котрі тривають 2—5 діб. Відповідно до тривалості закрепа наростає інтенсивність болю в животі. У деяких пацієнтів буває товсто-тонкокишковий рефлюкс, котрий слід розглядати як наслідок вродженої аномалії ілеоцекального замикального апарату або локального запального процесу. При ХП можливі порушення пасажу товстокишкового вмісту через різкі перегиби в ділянці печінкового та селезінкового кутів кишечника, порушення моторики, застій калових мас, що призводить до розвитку запальних змін у стінці кишки. Постійне закидання в тонку кишку вмісту із товстої кишки, незвичного для неї за фізичним, хімічним та бактеріальним складом, призводить до розвитку рефлюкс-ілеїту, який теж виявляється нападоподібним болем у животі [2, 6].

Основний метод діагностики ХП — це іригграфія. Під час її виконання звертають увагу на форму і положення товстої кишки. Застосовуючи масаж і пальпацію, визначають рухливість попереочної ободової кишки і наявність товсто-тонкокишкового рефлюксу. Знімки роблять, коли хворий лежить на спині із заповненою товстою кишкою і коли стоїть після її випороження. На рентгенологічній картині ХП має специфічні відмінні особливості. Поперечна ободова кишка звисає в порожнину малого таза, наче гірлянда, з перегинами в ділянці печінкового та селезінкового кутів. Часто спостерігають затримку евакуаційної функції товстої кишки [12]. В основному відзначають правобічний колостаз. Також буває згладженість гаустрації кишки, екстазії її просвіту. Слід зазначити, що ХП достатньо часто супроводжують гастроптоз (шлунок і попереочно-ободова кишка з'єднані великим чіпцем, а остання тягне шлунок донизу [7]) та нефроптоз [4].

Усе це свідчить про актуальність проблеми визначення чинників абдомінального больового синдрому в дітей.

Мета роботи — проаналізувати поширеність синдрому Пайра в дітей і його поєднання з іншими вадами розвитку товстого кишечника, визна-

чити доцільність та ефективність малоінвазивних методів лікування.

Матеріали та методи

В основі роботи лежить аналіз 253 історій хвороб дітей, які проходили обстеження в Житомирській обласній дитячій клінічній лікарні в 2013 р. з приводу тривалих та хронічних закрепів. Усім дітям проводили ультразвукове обстеження ЧП, лабораторні дослідження. У 186 (73,5 %) випадках виконували іригографічне обстеження, у 6 (2,4 %) дітей із підозрою на утворення в ЧП здійснили комп'ютерну томографію.

Больовий синдром різної інтенсивності та вираженості був у 192 (75,8 %) пацієнтів. Повторно обстеження проводили у 122 (48,2 %) хворих, із них 22 (8,7 %) дітей повторно госпіталізували з підозрою на гостру хірургічну патологію.

Дітей, котрі проходили лікування в інших закладах та суміжних відділеннях протягом 1 року і більше, було 164 (64,8 %).

За даними іригографії, хворобу Пайра виявили у 81 (32 %) хворого. У 52 (64,2 %) випадках виявили також подовження та розширення товстої кишки з різним ступенем колоноптозу. Недостатність замикального апарату ілеоцекального кута з розвитком рефлюкс-ілеїту спостерігали в 32 (39,5 %) обстежених.

З підозрою на патологію сполучної тканини 23 дітей проконсультував та обстежив генетик, у 7 (30,4 %) із них виявлено сполучнотканинну дисплазію та розпочато специфічне лікування.

Явища коліту були в 76 (93,8 %) хворих. За віком діти розподілені таким чином: 0—3 роки — 14 (17,5 %) пацієнтів; 4—10 років — 28 (35 %); 11—17 років — 36 (47,5 %).

У віковій групі 11—17 років діти зверталися з приводу стійкого больового синдрому, який мав типову локалізацію. Поеднання ХП з доліхосигмою спостерігали в 44,4 % випадків (16 дітей), тоді як у категорії 0—3 роки подовження сигмоподібної кишки виявлено в 100 % випадків, у категорії 4—10 років — у 78,6 % хворих.

Результати та обговорення

Консервативне лікування виконували в усіх випадках, призначали послаблювальну дієту, препарати лактулози, пробіотики, послаблювальні засоби. Місцеве лікування спрямоване на ліквідацію закрепів та явищ коліту.

Оперативне лікування проводили 26 дітям віком 11—17 років. При цьому консервативну терапію виконували протягом тривалого часу. Спостерігали наростання больового синдрому, розширення правих відділів товстої кишки, наростання симптомів хронічної інтоксикації в поєднанні з колоноптозом I—II ступеня та маловираженим подовженням сигмоподібної кишки.

Виконано такі операції: резекцію попереково-ободової кишки з анастомозом «кінець у кінець» — у 12 (46,15 %) хворих, лівобічну геміколектомію —

у 6 пацієнтів, із мобілізацією селезінкового кута та накладанням прямого колоректального анастомозу на рівні перехідної складки — у 4 (15,38 %) дітей та з низведенням за Соаве — 2 (7,69 %) хворих, лапароскопічне пересічення діафрагмально-ободової зв'язки з ліквідацією перегину товстої кишки — у 8 (30,76 %) пацієнтів. Доцільно констатувати, що в 1 пацієнта виконали резекцію попереково-ободової кишки, проте впродовж року не було позитивного результату, а наявність вторинного коліту дистальних відділів та збільшення в довжину сигмоподібної кишки потребувало проведення резекції останньої з накладанням прямого колоректального анастомозу.

Оперативне втручання проводили лапароскопічно крізь доступ за Дроновим із накладанням пневмоперитонеуму при тискові 10—12 мм рт. ст., із пересіченням селезінково-ободової та діафрагмально-ободової зв'язок, із мобілізацією низхідної частини товстої кишки.

Упродовж першого року стійкий позитивний результат був у 21 (80,76 %) пацієнта. У подальшому (через 2 та 3 роки) позитивний результат констатовано у 25 (96,15 %) хворих, помічали відсутність больового синдрому, покращення прохідності кишечника, зокрема правої половини, та зменшення явищ коліту. Консервативні заходи мали стійкий позитивний результат.

Клінічний випадок. Дитина М. віком 12 років звернулася в Житомирську обласну дитячу клінічну лікарню зі скаргами на відсутність самостійного випорожнення протягом 4—5 діб, біль у животі, частий головний біль, сонливість, зниження апетиту. З анамнезу відомо, що хворіє протягом 4 років, коли вперше виникли закрепи, біль у животі. Дитина проходила лікування в дільничного педіатра, пізніше — у гастроентеролога. Уперше до хірурга батьки звернулися 2 роки тому, проведено обстеження. Визначено діагноз: вроджена вада розвитку — доліхоколон, синдром Пайра з порушенням моторно-евакуаційної функції правих відділів товстої кишки, з больовим абдомінальним синдромом; хронічний вторинний коліт. Дитині призначено консервативне лікування, спрямоване на боротьбу із закрепами, колітом (послаблювальна дієта, еубіотики, ферментативні препарати, пробіотики, проносні засоби, фізіотерапевтичні процедури, лікувальна фізкультура, лікувальні клізми та ін.). Незважаючи на отримуване лікування протягом року, стан поступово погіршувався — було наростання больового синдрому, збільшення тривалості закрепів, розширення правих відділів товстої кишки. Виконано повторно іригографію, виявлено збільшення правих відділів товстої кишки, випорожнення яких не ефективне. Вирішено провести оперативне втручання: лапароскопічну лібералізацію селезінкового кута та низхідної частини товстої кишки. Під час контрольного огляду через 1 міс помітили зменшення тривалості закрепів та больових відчуттів, через 6 міс — нормалізацію випорожнень,

відсутність больового синдрому. Серію іригограм представлено на рис. 1, 2.

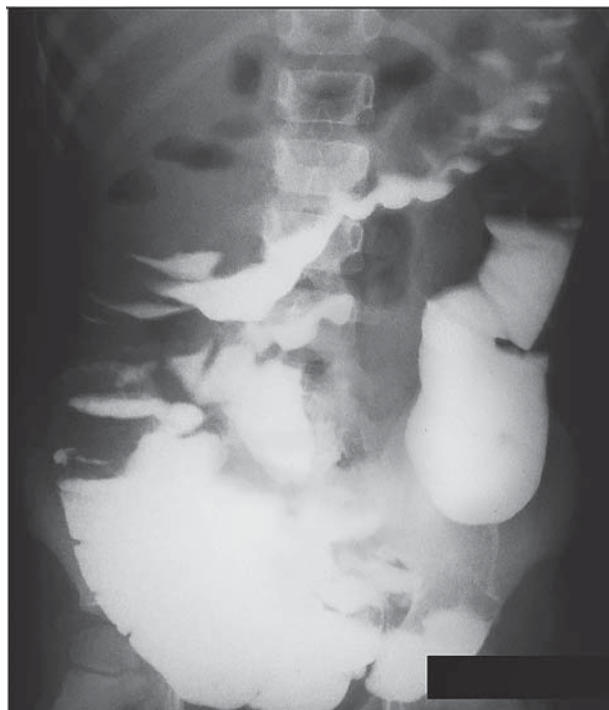
В 1 дитини помітили збільшення птозу попереково-ободової кишки на тлі повного випорожнення кишечника та відсутності больових відчуттів.

Негативний результат (помічали подовження тривалості закрєпів) в 1 випадку зумовлений недостатністю догляду за дитиною з боку батьків, їх асоціальною поведінкою.

Незважаючи на певні досягнення в лікуванні ХП, залишаються питання для обговорення та дискусії.

Больовий синдром характерний для більшості захворювань органів ЧП в дітей усіх вікових груп і потребує ретельного аналізу з метою розробки диференційованого підходу до діагностики, визначення тактики та вибору методу лікування. Визначено, що біль частіше локалізується в ділянці правого флангу товстої кишки і в гіпогастрії. Характерно, що біль різко посилюється під час фізичного навантаження і після рясного прийому їжі. Інтенсивність болю зменшується, коли хворий займає горизонтальне положення. Пацієнти, як правило, вказують, що з віком біль стає інтенсивнішим. Інші дослідники висловлюють думку, що біль у животі зумовлений спазмом окремих ділянок кишки, порушенням пасажу кишкового вмісту і натягом брижі. Больовий синдром при ХП може бути зумовлений також наявністю запального процесу в стінці товстої кишки, що підтверджується гістологічними дослідженнями резектованих відрізків товстої кишки. Проте низка дослідників указують, що цей синдром може виникати як результат вродженої аномалії елементів ілеоцекального замикального апарату або внаслідок локального запального процесу. При ХП в результаті порушення пасажу товстокишкового вмісту через різкі переходи в ділянці печінкової та селезінкової кутів кишки, а також через порушення моторики на тлі запалення її стінки відбувається стаз калових мас, що призводить до тифлоектазії і запальних змін у ділянці ілеоцекального замикального апарату. Власні дослідження показали, що лише ретельне вивчення та аналіз болю дають змогу запідозрити та провести променеве дослідження.

Наявність тривалих закрєпів, які не мають позитивного результату від консервативних заходів, призводять до патологічного гниття в просвіті кишки. У результаті хронічної кишкової інтоксикації у більшості хворих (83,8 % випадків, за М.Л. Кушем) помічають зниження апетиту, нудоту і блювоту, головний біль, дратівливість. Через частий головний біль деякі хворі можуть отримувати лікування у психоневролога. Про хронічну інтоксикацію свідчать і дані лабораторного обстеження. У хворих із синдромом Пайра знижується дезінтоксикаційна функція печінки. Характерно, що ступінь зниження дезінтоксикаційної функції перебуває в прямій залежності від тривалості захворювання та закрєпа.



■ Рис. 1. Іригографія до лікування

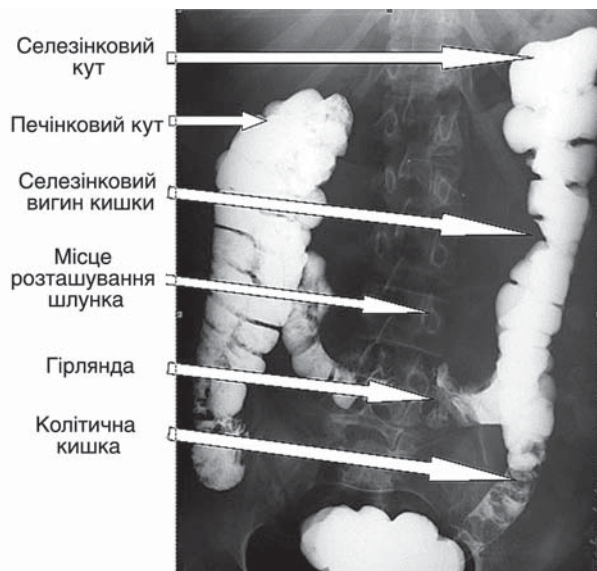
Високе розташування селезінкового кута, симптом гірлянди та візуалізація перегину товстої кишки в селезінковому куті.



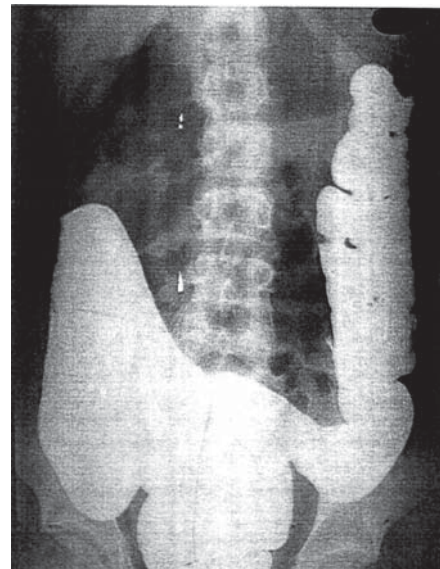
■ Рис. 2. Іригографія після лапароскопічного втручання

Перегин товстої кишки в ділянці селезінкового кута, ліквідований симптом гірлянди.

Загальновизнано, що головний метод розпізнавання ХП — іригографія. Як контрастну речовину використовують барієву суспензію, розведену 1 : 3 з 1 % розчином кухонної солі. Барієву суспензію вводять під контролем рентген-екрана при гідростатичному тиску 50—60 мм вод. ст. На рентгенологічній картині ХП має специфічні відмінні



■ Рис. 3. Зміни та вияви синдрому Пайра при спорожненні кишечника



■ Рис. 4. Провисання попереково-ободової кишки при наповненні товстого кишечника у вертикальному положенні

особливості. Поперечна ободова кишка звисає в порожнину малого таза, наче гірлянда, з перегинами в ділянці печінкового та селезінкового кутів, що схематично представлено на рис. 3, 4.

О.І. Дорофєєва (2008) зазначає, що у схему обстеження дитини зі скаргами на хронічні запори і біль у животі та з підозрою на органічну причину страждань доцільно залучити рентген-контрастні дослідження ободової кишки за запропонованою методикою, огляд фахівця-генетика, а також ультразвукові дослідження, зокрема доплерографію судин басейну верхньої брижової артерії для підтвердження діагнозу ХП і виявлення супутньої патології [2]. А. Ramachandran і співавт. (2000) вказують на доцільність проведення сцинтиграфії та пасажу контрасту кишечником [20]. У 37 (23,6 %) хворих колоноптоз поєднувався з гастроптозом. Водночас спостерігали порушення евакуаційної функції шлунка, що призводило до розвитку хронічного гастриту. У 24 (15,3 %) хворих колоноптоз супроводжував правобічний нефроптоз [4], що пояснюється філогенетичною спільністю фіксації правого флангу товстої кишки і правої нирки. При цьому помічено натяг нервово-судинного пучка правої нирки, що виявляється болем у правій поперековій ділянці [19, 21, 22].

Зважаючи на фундаментальні дослідження М.Л. Куца, В.М. Грони (1990), О.О. Музальова (1991), О.І. Дорофєєвої (2008), у дітей із ХП виокремлено клінічні форми перебігу захворювання: I больова форма, для якої характерне переважання больового синдрому — у 119 (75,9 %) хворих; II констипаційна форма, що характеризується переважанням симптомів порушення функції випорожнення кишечника — у 38 (24,1 %) пацієнтів.

У кожній із цих клінічних форм за характером перебігу захворювання виокремлювали три стадії перебігу недуги:

I — стадія компенсації, при якій клінічна картина захворювання не мала помітної вираженості — у 16 % хворих; II — стадія субкомпенсації, при якій ефект давала лише тривала консервативна терапія — у 69,4 % пацієнтів; III — стадія декомпенсації, при якій біль ставав інтенсивним, постійним, з переймоподібними нападами, з клінічними виявами переміжної непрохідності кишечника, копростазом, а проведена консервативна терапія позитивного результату не дала — у 14,6 % хворих.

Клінічні спостереження пацієнтів із ХП показують, що розраховувати на ефективне консервативне лікування в більшості випадків можна лише у разі раннього виявлення захворювання і правильно підбраної тривалої терапії [7, 15—17, 21].

Показання до планового оперативного лікування хворих із синдромом Пайра: ускладнені форми синдрому Пайра (наявність некупірованого больового синдрому, хронічна інтоксикація, напади товстокишкової непрохідності); відсутність ефекту від консервативної терапії, прогресивне наростання симптомів захворювання, хронічної інтоксикації та больового синдрому впродовж 12 міс [2, 11, 17].

При ХП можливе виконання однієї з двох операцій: резекції поперечної ободової кишки за спеціальною методикою або лапароскопічне низведення селезінкової вигину ободової кишки шляхом розсічення ободово-селезінкової, ободово-діафрагмальної зв'язки та фіксації середньої третини сигмоподібної кишки до очеревини з метою її можливого просідання в тазову порожнину.

Ефективне консервативне лікування можливе лише у випадках раннього виявлення захворювання і правильно підбраної тривалої терапії спільно з педіатром та гастроентерологом. Прогноз хірургічного лікування сприятливіший за умови відповідної консервативної терапії та методики оперативного лікування.

Отже, ХП — це вроджена вада розвитку товстої кишки, котра характеризується поступовим початком у ранньому дитячому віці і клінічним перебігом, що прогресує, та резистентністю з часом до консервативних заходів. У подальшому розвиток однієї з клінічних форм захворювання залежить від правильно підібраного консервативного лікування та компенсаторних можливостей організму, що росте, а їх функціональна зміна відображає послідовні стадії перебігу патологічного процесу не лише в кишечнику, а й в організмі дитини загалом. Якщо результат негативний, то необхідно правильно підібрати методику хірургічного лікування.

Література

- Боднар О.Б., Ватаманеску Л., Боднар Б.М. та ін. Поєднання доліхосигми, синдрому Пайра і недостатності баугінієвої заслінки, ускладнене хронічним колостазом та рецидивним абдомінальним боєм у дитини // Клінічна анатомія та оперативна хірургія.— 2012.— Т. 11, № 4.— С. 78—82.
- Дорофеева Е.И. Болезнь Пайра у детей (клиника, диагностика, хирургическое лечение и реабилитация): Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— М., 2008.— 16 с.
- Златкина А.Р. Лечение хронических болезней органов пищеварения.— М.: Медицина, 1994.— 298 с.
- Коженикова В.Г. Нефроптоз у детей // Перечень студ. науч. работ, выполненных в 1979—1989 гг. к 50-летию юбилею пн-га.— Донецк, 1980.— С. 77.
- Куц Н.Л., Грона В.Н. К вопросу о сплайхнотозе у детей // Педиатрия, акушерство и гинекология.— 1990.— № 6.— С. 23—25.
- Куц Н.Д., Музалёв А.А., Поляк М.С. Радиологическая диагностика болезни Пайра у детей // Клиническая хирургия.— 1992.— № 6.— С. 18—20.
- Куц Н.Л., Музалёв А.А. К вопросу о лечении колоноптоза (болезни Пайра) у детей // Тез. докл. обл. науч. конф.— Донецк, 1990.— С. 130.
- Куц Н.Л., Музалёв А.А., Грона В.Н. и др. Болезнь Пайра у детей // Вестник хирургии им. И.И. Грекова.— 1990.— № 11.— С. 87—90.
- Куц Н.Л. Болезнь Пайра у детей // Вестник хирургии.— 1990.— № 11.— С. 98—105.
- Куц Н.Л., Поляк М.С. Рентгенодиагностика спланхноптоза у детей // Вести, рентген. и радиол.: Материалы XXII Всесоюз. съезда рентген. и радиол.— 1990.— № 5—6.— С. 184.
- Куц Н.Д., Музалёв А.А., Поляк М.С. Радиологическая диагностика болезни Пайра у детей // Клиническая хирургия.— 1992.— № 6.— С. 18—20.
- Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста.— М.: Медицина, 1999.— 350 с.
- Мехдиев Д.И., Рахматуллин С.И., Галлямов А.Х. Эндоскопические методы лечения синдрома Пайра // Кремлевская медицина. Клинический вестник.— 2000.— № 4.— С. 69—78.
- Музалев А.А. Болезнь Пайра у детей (клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис. ...канд. мед. наук.— Ростов-на-Дону, 1991.— 18 с.
- Наврузов С.Н. Лечение больных толстокишечным стазом // Вестник хирургии.— 1988.— № 9.— С. 55—61.
- Яремчук А.Я., Радильский С.Е., Топчий Т.В. и др. Хронический колостаз: особенности клиники и диагностики // Вестник хирургии.— 1990.— № 7.— С. 28—34.
- Bürge D.M., Griffiths D.M., Steinbrecher H.A. Paediatric surgery.— Wheeler R.A.-USA: Edward Arnold Publishers Ltd., 2005.— 584 p.
- Messina M., Meucci D., Di Maggio G. et al. Idiopathic constipation in children: 10-year experience // Pediatr. Med. Chir.— 2000.— Vol. 21, N 4.— P. 187—191.
- Prandota J., Iwanczak F., Pytrus T. Changes of the position and length of the transverse colon causing abdominal pain and chronic constipation during adolescence // Pol. Merkurusz. Lek.— 2003.— Vol. 15, N 85.— P. 47—50.
- Ramachandran A., Gupta S.M., Whelan T. et al. Scintigraphic evaluation of colonic transit in two patients with idiopathic chronic constipation // Clin. Nucl. Med.— 2000.— Vol. 25, N 2.— P. 123—126.
- Samuel M., Boddy S.A., Capps S. Volvulus of the transverse and sigmoid colon // Pediatr. Surg. Int.— 2000.— Vol. 16, N 7.— P. 522—524.
- Samuel M., Boddy S.A., Nicholls E. et al. Large bowel volvulus in childhood // Aust. N. Z. J. Surg.— 2000.— Vol. 70, N 4.— P. 258—262.

Синдром Пайра у детей: проблемы и возможные пути решения

В.Ф. Рыбальченко, П.С. Русак, Р.П. Белей, И.М. Вишпінский, А.М. Урин, В.Р. Заремба, С.А. Брагинская, Б.В. Колташ

¹Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика МЗ Украины, Киев

²Житомирская областная детская клиническая больница

³Киевская городская детская клиническая больница №1

Цель работы — проанализировать распространенность синдрома Пайра у детей и его сочетания с другими пороками развития толстого кишечника, определить целесообразность и эффективность малоинвазивных методов лечения.

Материалы и методы. Работа основана на анализе 253 историй болезни детей, которые проходили обследование в Житомирской областной детской клинической больнице в 2013 г. по поводу длительных и хронических запоров. Всем детям проводили ультразвуковое обследование брюшной полости, лабораторные исследования. В 186 (73,5 %) случаях делали ирригоскопическое обследование, у 6 (2,4 %) детей с подозрением на образование в брюшной полости проводили компьютерную томографию. Болевой синдром различной интенсивности и выраженности был в 192 (75,8 %) случаях. Повторно обследование проводили у 122 (48,2 %) пациентов, из них 22 (8,7 %) детей повторно госпитализировали с подозрением на острую хирургическую патологию. Детей, проходивших лечение в других учреждениях и смежных отделениях в течение 1 года и более, было 164 (64,8 %). По данным ирригоскопии, болезнь Пайра выявили у 81 (32 %) пациента. В 52 (64,2 %) случаях обнаружены также удлинение и расширение толстой кишки с разной степенью колоноптоза. Недостаточность загира-

тельного аппарата илеоцекального угла с развитием рефлюкс-илеита наблюдали у 32 (39,5 %) обследованных. С подозрением на патологию соединительной ткани 23 детей проконсультировал и обследовал генетик, в 7 (30,4 %) случаях выявили дисплазию соединительных тканей и начали специфическое лечение. Явления колита были в 76 (93,8 %) случаях. По возрасту дети распределились таким образом: 0—3 года — 14 (17,5 %) пациентов; 4—10 лет — 28 (35 %); 11—17 лет — 36 (47,5 %).

Результаты и обсуждение. Консервативное лечение проводили во всех случаях, назначали слабительную диету, препараты лактулозы, пробиотики, слабительные средства. Местное лечение направлено на ликвидацию запоров и явлений колита. Оперативное лечение проводили у 26 детей в возрасте 11—17 лет. При этом консервативную терапию проводили длительное время, наблюдали нарастание болевого синдрома, расширение правых отделов толстой кишки, нарастание симптомов хронической интоксикации в сочетании с колоноптозом I—II степени и маловыраженным удлинением сигмовидной кишки. Выполняли такие операции: резекцию пояснично-ободочной кишки с анастомозом «конец в конец» — у 12 (46,15 %) пациентов, левостороннюю гемиколэктомию — в 6 случаях, с мобилизацией селезеночного угла и наложением прямого колоректального анастомоза на уровне переходной складки — у 4 (15,38 %) детей и с низведением по Соаве — у 2 (7,69 %), лапароскопическое пересечение диафрагмально-ободочной связки с ликвидацией перегиба толстой кишки — у 8 (30,76 %) пациентов. Целесообразно констатировать, что у 1 пациента провели резекцию поперечно-ободочной кишки, однако в течение года не было положительного результата, а наличие вторичного колита дистальных отделов и увеличение в длину сигмовидной кишки требовало проведения резекции последней с наложением прямого колоректального анастомоза. В течение первого года устойчивый положительный результат был у 21 (80,76 %) пациента. В дальнейшем (через 2 и 3 года) констатирован позитивный результат у 25 (96,15 %) больных, отмечали отсутствие болевого синдрома, улучшение проходимости кишечника, особенно правой половины, и уменьшение явлений колита. Консервативные мероприятия имели стойкий положительный результат.

Выводы. Болезнь Пайра у детей определяют на основании жалоб, анамнестических и клинических данных и подтверждают контрастной ирригографией при наполненном и опорожненном кишечнике, а при необходимости проводят компьютерную томографию брюшной полости. Активная хирургическая тактика до возникновения декомпенсации в лечении болезни Пайра у детей является единственным способом эффективной коррекции порока развития и ликвидации симптомов заболевания. Ее надо применять у всех пациентов без возрастных ограничений после неэффективной консервативной методики лечения.

Ключевые слова: болезнь Пайра, синдром Пайра, диагностика, лечение.

Payr syndrome in children: problems and possible solutions

V.F. Ribalchenko, P.S. Rusak, R.P. Beley, I.M. Vyshpinsky, A.M. Urin, V.R. Zaremba, S.A. Braginskaya, B.V. Koltash

¹P.L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education of Ministry of Health Care of Ukraine, Kyiv

²Zhytomyr Regional Children's Clinical Hospital

³Kyiv City Clinical Hospital N 1

The aim — to analyze the prevalence of Payr syndrome in children and its combination with other large intestine malformations, to determine appropriateness and effectiveness of minimally invasive therapies.

Materials and method. The work is based on an analysis of 253 medical records of children who underwent examination in Zhytomyr regional Children's Clinical Hospital in 2013 over the long-term and chronic constipation. All children had ultrasound abdomen, laboratory tests. In 186 (73.5 %) cases irrigoradiography was carried out, CT was carried out in 6 (2.4 %) cases in children with suspected abdominal cavity formation. Pain of varying intensity and severity is marked in 192 (75.8 %) cases. Re-examination was conducted in 122 children (48.2 %), including 22 (8.7 %) re-hospitalized children with suspected acute surgical pathology. 164 (64.8 %) children were treated in other hospitals and related departments within 1 year or more. According to irrigoradiography results Payr disease was observed in 81 (32.0 %) children. The elongation and enlargement of the colon was revealed in 52 (64.2 %) cases with colonoptosis varying stages. Obturative apparatus ileocecal angle deficiency with the development of reflux ileitis was observed in 32 (39.5 %) patients. With suspected pathology of connective tissue 23 children were consulted and examined by a genetics, connective tissue dysplasia was found in 7 (30.4 %) cases and specific treatment was prescribed. Colitis occurred in 76 (93.8 %) cases. Children age categories were distributed as follows: 0—3 years — 14 (17.5 %) cases; 4—10 years — 28 (35 %); 11—17 years — 36 (47.5 %).

Results and discussion. Conservative treatment was performed in all cases: laxative diet, medication lactulose, probiotics, laxatives; Local treatment was aimed at constipation and colitis elimination. Surgical treatment was performed in the 26 children aged 11—17 years. Conservative therapy was performed for a long period, there was increase of pain, right colon part enlargement, intensification symptoms of chronic intoxication, combined with colonoptosis I—II st and less evident elongation of the sigmoid colon. The following surgeries were performed: lumbar resection of the colon with end-to-end anastomosis — 12 (46.15 %), left hemicolectomy in — 6 cases with splenic mobilization angle and overlapping range of direct rectal anastomosis at the level of transitional fold in 4 (15.38 %), and Soave apicolysis in 2 (7.69 %), laparoscopic ventral colon intersection of communications and with the elimination of inflection in the colon — 8 (30.76 %). It is reasonable to conclude that one patient underwent resection of the transverse colon, but during the year there was not a positive outcome, and the presence of secondary distal colitis and elongation of the sigmoid colon evidenced for colon resection with imposing direct circle rectal anastomosis. During the first year sustained positive result was observed in 21 (80.76 %) patients. In 2—3 years, positive result was in 25 (96.15 %). Patients stated absence of pain, improved patency of the intestine, especially of the right part and elimination of colitis. Conservative measures were stable positive.

Conclusions. The diagnosis of Payr disease in children is established on the basis of complaints, anamnestic and clinical data and confirmed by contrast irrigoradiography in filling and emptying of the bowels, computed tomography of the abdominal cavity can be performed at necessity. Active surgical tactics before occurrence of decompensation in the treatment of Payr disease in children is the only way to effective correction of malformations and elimination of symptoms. It should be applied for all patients with no age restrictions after the noneffective conservative methods of treatment.

Key words: Payr disease, Payr syndrome, diagnosis, treatment.