

БОЛЕЗНЬ ПАЙРА: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

К.В. Пюрвеева, И.В. Андреева, Е.В. Ржевская, М.А. Власенко, О.И. Боева*

ФГБУ «Поликлиника № 1» Управления делами Президента РФ, Москва

THE PAYR'S DISEASE: A CLINICAL OBSERVATION

K.V. Pyurveeva, I.V. Andreeva, E.V. Rzhetskaya, M.A. Vlasenko, O.I. Boeva*

Polyclinic No. 1 of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russia

* E-mail: box0271@mail.ru

Аннотация

Описан случай болезни Пайра, диагностированной у пациентки 44 лет. Актуальность наблюдения обусловлена значительной распространенностью хронических запоров и сложностью дифференциальной диагностики их причин. Болезнь Пайра, причиной которой является анатомическая аномалия толстой кишки, как правило, манифестирует в детстве, однако в описанном наблюдении диагноз был впервые установлен в зрелом возрасте. Главной особенностью данного случая является коморбидность, свойственная хроническим заболеваниям, в том числе имеющим в основе анатомические аномалии и характерные для них стойкие органосистемные дисфункции. К моменту верификации диагноза у пациентки сформировались тревожно-депрессивное расстройство, синдром раздраженного кишечника и синдром избыточного бактериального роста, усугубившие течение основного заболевания. Сделан вывод о важности междисциплинарного взаимодействия для персонализации подхода к выбору стратегии ведения и тактики лечения пациентов с болезнью Пайра.

Ключевые слова: синдром Пайра, синдром раздраженного кишечника, дифференциальная диагностика, тактика лечения

Abstract

The authors describe a case of Payr's disease diagnosed in a 44-year-old patient. The present observation is worth attention because chronic constipation is rather wide-spread, just causing problems with its differential diagnostics. Payr's disease is develops because of the colon anatomical abnormality which is usually manifested in the childhood, but in this case, the disease was first diagnosed in the adulthood. The main feature of this case was comorbidity which is typical for chronic diseases, including those caused by anatomical abnormalities, and persistent organ-system dysfunctions. By the time of diagnosis verification, the patient had developed anxiety-depressive disorder, irritable bowel syndrome, and excessive bacterial growth syndrome, which exacerbated the course of the main disease. The obtained findings have lead to the conclusion that interdisciplinary collaboration is essential for personalizing the management of patients with Payr's disease.

Keywords: Payr's disease, irritable bowel syndrome, differential diagnosis, treatment tactics

Ссылка для цитирования: Пюрвеева К.В., Андреева И.В., Ржевская Е.В., Власенко М.А., Боева О.И. Болезнь Пайра: клиническое наблюдение. *Кремлевская медицина. Клинический вестник*. 2026; 3: 153–156.

Введение

Нарушение стула является распространенной проблемой: число лиц с хроническим запором, согласно опубликованным данным, составляет от 14 до 50% в популяции [1]. Одна из возможных причин – синдром Пайра (синдром селезеночного угла), для которого характерен врожденный изолированный висцероптоз – провисание удлинённой поперечной ободочной кишки, фиксированной в селезеночном углу и формирующей высоко расположенный селезеночный изгиб с образованием острого угла. Возникающий при этом стеноз толстой кишки в зоне селезеночной кривизны проявляется абдоминальным болевым синдромом и хроническим толстокишечным стазом [2]. Распространенность данной аномалии у детей с хронической болью в животе и колостазом составляет 3.8–4.0%, у взрослых – до 22%, среди лиц с аномалиями развития толстой кишки – около 13%, причем 2/3 из них – женщины [2, 3].

Болезнь Пайра, как правило, манифестирует в детском возрасте [2]. Типичными симптомами являются чувство давления или полноты в левом верхнем квадранте живота, усиливающееся после физической нагрузки или обильного приема пищи, периодическая схваткообразная боль в животе, которая

может сопровождаться болью в области сердца с иррадиацией в плечо и руку, чувством страха, сердцебиением и одышкой. Для заболевания характерно прогрессирующее течение. В некоторых случаях возникает толсто-тонкокишечный рефлюкс из-за повышения давления в толстой кишке и нарушения запирательной функции илеоцекального сфинктера. Это может приводить к синдрому избыточного бактериального роста, развитию рефлюкс-илеита. Возможно также развитие хронической кишечной интоксикации (снижение аппетита, тошнота, рвота, головная боль, астенизация) [2]. Золотым стандартом диагностики является рентгенологическое исследование толстого кишечника с контрастом [3].

Выделяют три формы болезни Пайра: болевую, обстипационную и комбинированную – и три ее стадии: компенсированную (15–20% случаев), субкомпенсированную (60–70% случаев) и декомпенсированную (14–19% случаев) [2, 3]. На второй стадии пациентам требуется длительная или постоянная медикаментозная терапия, которая чаще всего приводит к стойкому клиническому улучшению. Показанием к хирургическому вмешательству являются отсутствие эффекта от консервативной терапии и появление признаков декомпенсации. Для

декомпенсации характерны копростаз (запоры более семи дней на фоне приема слабительных препаратов), выраженное прогрессирование интенсивности и частоты болевого синдрома, интоксикация, развитие осложнений (в т.ч. кишечной непроходимости), неэффективность консервативной терапии. Возможные варианты хирургического лечения включают колэктомию, резекцию толстого кишечника, лапароскопическое рассечение ободочно-селезеночной и ободочно-диафрагмальной связок и низведение селезеночного изгиба ободочной кишки [3, 4].

Клиническое наблюдение

Пациентка 44 лет обратилась к гастроэнтерологу Поликлиники № 1 Управления делами Президента РФ с жалобами на отсутствие актов дефекации до 12 дней, несмотря на прием слабительных, на протяжении двух месяцев, снижение работоспособности, тревогу. При отсутствии стула более трех-четырех дней появлялись тошнота, схваткообразная боль в левой половине живота, преимущественно в утренние часы, урчание в животе, снижение аппетита.

Из анамнеза: запор до трех-четырех дней периодически беспокоил с детства. В течение полутора лет до обращения пациентка находилась в условиях бытового и профессионального стресса; на этом фоне отметила появление тревожности, снижение настроения, урежение стула до одного раза в пять – семь дней, усиление вздутия, усиление и учащение болевого синдрома. При этом в отпуске стул мог быть более регулярным – через день. Самостоятельный прием слабительных средств (лактоулоза, псилиум, пикосульфат натрия), как правило, не приносил облегчения. В последние два месяца отметила прогрессирующее ухудшение состояния в виде увеличения длительности запора, особенно в стрессовых обстоятельствах, тошноты, утомляемости, постоянной головной боли, снижения работоспособности. Позыв на дефекацию сохранен.

Со слов пациентки: в возрасте 14 лет установлен диагноз «язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки», в дальнейшем – без обострений; в возрасте 25 лет произведена аппендэктомия, без осложнений. По данным представленной медицинской документации: шесть лет назад при колоноскопии выявлен полип двенадцатиперстной кишки, без динамики роста при наблюдении; проведена эрадикация *Helicobacter pylori*, эффективность которой подтверждена антигенным тестом.

Пациентка работает бухгалтером, ведет малоподвижный образ жизни, курит электронные сигареты. Питание и питьевой режим – без особенностей. Аллергологический анамнез не отягощен. По словам пациентки, бабушка по материнской линии страдала запором с детства.

При объективном осмотре: общее состояние удовлетворительное; сознание ясное; телосложение нормостеническое; рост – 150 см; масса тела – 53 кг (стабильная в течение последних 15 лет). Кожный покров и видимые слизистые – обычной окраски и влажности. Температура тела – 36,5 °C. Язык влажный, обложен тонким беловатым налетом. Периферических отеков нет. Дыхание везикулярное, 14 движений в минуту. Пульс одинаковый на обеих руках, ритмичный, 78 ударов в минуту, удовлетворительного наполнения и напряжения. Тоны сердца ясные, ритм правильный, артериальное давление – 120/70 мм рт. ст. (D = S). Живот симметричный, участвует в акте дыхания, вздут преимущественно в левых отделах, при пальпации мягкий, чувствительный в эпигастральной и околопупочной областях; определяется умеренная болезненность при пальпации нисходящей ободочной кишки. Перистальтика сохранена. Симптомов раздражения брюшины нет. Печень не увеличена,

пальпация края безболезненна. Селезенка и почки не пальпируются. Поколачивание по поясничной области безболезненное с обеих сторон. Диурез – в норме. Стул один раз в 3–12 дней, оформленный плотный (тип 1–2 по Бристольской шкале), после приема слабительных средств бывает мягкий (тип 2–3 по Бристольской шкале), без патологических примесей.

На основании жалоб на длительные запоры, связи усиления запоров и появления боли в животе со стрессовыми обстоятельствами был установлен предварительный диагноз: синдром раздраженного кишечника с преобладанием запоров; язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, ремиссия более 20 лет; полип двенадцатиперстной кишки.

С целью уточнения диагноза и дифференциальной диагностики выполнено дополнительное обследование [1, 5]: общий анализ крови – без патологии; при биохимическом тестировании значения показателей (глюкоза, креатинин, мочевины, мочевая кислота, калий, аланинаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, амилаза, билирубин общий и прямой, общий белок, С-реактивный белок, содержание железа, тиреотропный гормон, паратгормон) соответствовали референсным значениям нормы. В копрограмме – слабopоложительная реакция на скрытую кровь, не подтвержденная иммунохимическим методом; выявлена патологическая йодофильная флора в большом количестве.

При выполнении микробиологического исследования кала отмечено снижение числа лакто- и бифидобактерий, энтерококков, выявлен рост *Pseudomonas aeruginosa*. Результат водородного дыхательного теста с лактулозой свидетельствовал в пользу синдрома избыточного бактериального роста (превышение на 20 ppm на 75-й минуте теста).

При проведении эзофагогастродуоденоскопии выявлена рубцовая деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, полип двенадцатиперстной кишки размерами 4 × 5 мм.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (на фоне метеоризма) – без патологии.

Проведена колоноскопия. Ректально: пальцевое исследование безболезненно. Охват пальца полный. На высоте пальца дополнительные образования не пальпируются. На перчатке следы слизистого содержимого без примеси крови на момент осмотра. В области ануса – увеличенные геморроидальные узлы. Просвет прямой кишки не изменен, стенки эластичные. Слизистая очагово гиперемирована. Сосудистый рисунок четкий. Венозные коллекторы расширены. Определяются геморроидальные узлы до 1,5 см в диаметре с признаками хронического воспаления. Эндоскоп проведен до купола слепой кишки. Илеоцекальный клапан смыкается, губовидной формы, ориентирован в купол слепой кишки, устье червеобразного отростка дифференцируется. Просвет ободочной кишки не изменен, тонус нормальный, циркулярные складки обычных размеров, кишечная стенка эластична, отмечается удлинение поперечно-ободочной кишки. Сигмовидная кишка удлинена, с резкими, трудно проходимыми изгибами. В просвете кишки, преимущественно в правых отделах, определяется оставшееся количество кашицеобразного содержимого с клетчаткой, аспирация по возможности. Уровень подготовки по Бостон 7/9 (2–2–3) балла. Слизистая оболочка слепой, восходящей, поперечно-ободочной, нисходящей и сигмовидной кишок розовая. Сосудистый рисунок четкий. Заключение: хронический внутренний геморрой. Долихоколон.

При компьютерной томографии органов грудной клетки, выполненной в другом лечебном учреждении, в зоне видимости в верхних отделах живота выявлены значительно растянутые и раздутые петли толстого кишечника.

При контрастном исследовании толстой кишки (рис. 1) визуализировались левые отделы до левого изгиба, правые

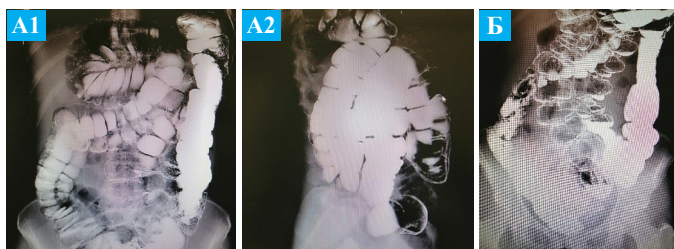


Рис. 1. Ирригография и ирригоскопия с одномоментным двойным контрастным заполнением: А1 – прямая и А2 – правая боковая проекции в положении лежа, Б – прямая проекция в положении стоя

отделы заполнены воздухом. Прямая кишка не изменена. Сигмовидная кишка удлинена (около 72 см), образует горизонтальную петлю, которая поднимается до Th12. Восходящий и нисходящий отделы толстой кишки не удлинены; поперечный отдел удлиннен до 45 см, образует фиксированные изгибы под острым углом. Купол слепой кишки заполнился после опорожнения, не расширен, не изменен. Гаустрация равномерная, глубокая во всех отделах. После опорожнения заполняется поперечный и правые отделы, остается контрастная взвесь и воздух во всех отделах, видимый рельеф не изменен. В горизонтальном положении правый изгиб определяется на уровне L2, левый изгиб – на уровне Th9, купол слепой кишки – в малом тазу. В вертикальном положении правый изгиб определяется на уровне L4, левый – на уровне Th9.

Заключение: рентген-признаки синдрома Пайра; долихотрансверзум с образованием острых углов; долихосигма; тазовое положение слепой кишки; нарушение фиксации правых отделов толстой кишки; провисание удлинненной поперечной ободочной кишки, фиксация ее в селезеночном углу, высоко расположенный селезеночный изгиб с образованием острого угла; нарушение фиксации правых отделов толстой кишки; тазовое положение слепой кишки.

С учетом связи проявлений заболевания с эмоциональным фоном пациентке была рекомендована консультация психиатра. Установлено смешанное тревожное и депрессивное расстройство с соматоформной дисфункцией нижней части желудочно-кишечного тракта.

На основании жалоб, анамнеза, результатов расширенного лабораторно-инструментального обследования и заключений специалистов был сформулирован клинический диагноз. Основное заболевание – болезнь Пайра, комбинированная форма, стадия субкомпенсации.

Сопутствующие заболевания: синдром раздраженного кишечника с преобладанием запора, долихосигма, синдром избыточного бактериального роста, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки в стадии длительной ремиссии (более 20 лет), полип двенадцатиперстной кишки, хронический внутренний геморрой, смешанное тревожное и депрессивное расстройство.

Междисциплинарным врачебным консилиумом с участием гастроэнтеролога, хирурга и психиатра было принято решение о продолжении консервативной терапии с необходимой коррекцией и об отсутствии абсолютных показаний к хирургическому вмешательству на момент обращения и обследования.

Выбор лечебной тактики был основан на положениях актуальных клинических рекомендаций по лечению запора у взрослого населения [1, 5]. Следует отметить, что назначенные на период обследования псиллиум (один пакетик два раза в день) и лактулоза (до 50 мл в сутки), со слов больной, усиливали вздутие и боль в животе без заметного ожидаемого положительного эффекта.

Пациентке рекомендована диетотерапия: четырехразовое питание, пища легкоусвояемая, с достаточным, но не избыточным объемом клетчатки и пищевых волокон, соблюдение питьевого режима – не менее 2 л жидкости в день.

Назначенная фармакотерапия включала: макрогол, способствующий размягчению кишечного содержимого, – в качестве препарата первой линии в начальной дозе 20 г в сутки; прукалоприд (энтерокинетики из группы агонистов 5-HT₄-рецепторов) – в дозе 2 мг в сутки, рифаксимин – в дозе 800 мг/сут в течение семи дней. Прием тримебутина в дозе 300 мг один-два раза в день по требованию – для купирования эпизодов боли в животе. В соответствии с рекомендацией психиатра инициирован прием сертралина в дозе 50 мг утром в течение месяца и гидроксизина в дозе 25 мг ситуационно (при выраженной тревоге).

В течение следующих 7–10 дней на фоне амбулаторного лечения отмечалась положительная динамика в виде уменьшения интенсивности, частоты и продолжительности эпизодов боли в животе, появления регулярного стула (не реже одного раза в два-три дня). Рекомендовано продолжить прием макрогола и прукалоприда в назначенных ранее дозах, а также психотропных препаратов в течение месяца; добавить к проводимой терапии пробиотик с содержанием штаммов *Lactobacillus plantarum* CECT 7484, *Lactobacillus plantarum* CECT 7485, *Pediococcus acidilactici* CECT 7483 – по одной капсуле один раз в день; выполнять лечебную гимнастику.

При повторном осмотре психиатром и гастроэнтерологом (с результатами водородного дыхательного теста с лактулозой для контроля эффективности лечения синдрома избыточного бактериального роста) через четыре недели был подтвержден стойкий положительный эффект лечения. Даны рекомендации по поддерживающей терапии и повышению уровня физической активности.

Обсуждение

Синдром Пайра до настоящего времени остается недостаточно изученной и малоизвестной широкому кругу специалистов врожденной аномалией толстого кишечника. Болезнь Пайра характеризуется постепенным развитием относительно мало-специфичной симптоматики, как правило, в детском возрасте, однако может манифестировать и у взрослых. В описанном наблюдении диагноз был впервые установлен в зрелом возрасте при появлении признаков декомпенсации заболевания.

Заподозрить болезнь Пайра следует при возникновении хронического запора, прогрессировании его до многодневного и резистентного к лечению слабительными препаратами, присоединении боли в животе спастического характера, симптомов толстокишечного стаза, иногда с признаками воспалительного поражения тонкого кишечника.

Схожая клиническая картина может наблюдаться при других заболеваниях, среди них пороки развития толстого кишечника, болезнь Гишпрунга, идиопатический мегаколон, острая и хроническая кишечная непроходимость, эндокринные нарушения (гипотиреоз, гиперпаратиреоз, болезнь Аддисона), органические заболевания нервной системы (периферическая нейропатия, в т.ч. диабетическая, рассеянный склероз, болезнь Паркинсона и др.) и позвоночника, синдром раздраженного кишечника с преобладанием запоров, новообразование в кишечнике.

При постановке диагноза и выборе стратегии ведения пациента необходимо принимать во внимание вероятность наличия сопутствующих заболеваний и патологических состояний, способных усугубить тяжесть течения болезни Пайра. Нередко это другие врожденные или приобретенные аномалии анато-

мии кишечника. Например, в описанном нами наблюдении имела место долихосигма. В доступной литературе описано сочетание синдрома Пайра с долихосигмой (до 80% случаев), ректоцеле, дивертикулезом толстой кишки [3, 4]. Немалый вклад в формирование и прогрессирование клинических проявлений болезни Пайра в описанном случае внес синдром избыточного бактериального роста – следствие нарушения кишечной моторики и толсто-тонкокишечного рефлюкса.

Нередко хроническая патология желудочно-кишечного тракта сопровождается психосоматической коморбидностью. В приведенном наблюдении отмечалось влияние психоэмоционального статуса на частоту стула и выраженность болевого синдрома. Была установлена связь клинического ухудшения с формированием тревожно-депрессивного расстройства и формированием на этом фоне соматоформной дисфункции вегетативной нервной системы нижней части желудочно-кишечного тракта. Развитие синдрома раздраженного кишечника, очевидно, усугубило клиническое течение болезни Пайра. Диагноз синдрома раздраженного кишечника с запорами установлен с учетом соответствия жалоб пациентки Римским критериям IV: рецидивирующая боль в животе, возникающая по меньшей мере один раз в неделю, которая характеризуется двумя или более известными признаками (связь с дефекацией, изменение частоты стула, изменение формы стула в последние три месяца при общей продолжительности не менее шести месяцев [5], а также в отсутствие симптомов тревоги).

Для выбора стратегии ведения и тактики лечения пациентов с болезнью Пайра, особенно при наличии коморбидной патологии, может потребоваться активное взаимодействие специалистов разного профиля, включая гастроэнтеролога, эндокринолога, невролога, психиатра, хирурга и др. В описанном клиническом случае, несмотря на признаки декомпенсации и с учетом отсутствия осложнений, требующих хирургического вмешательства, консилиум специалистов сделал выбор в пользу консервативной тактики. В результате комплексного подхода к лечению – эффективной активизации пассажа по толстой кишке, коррекции кишечной микрофлоры и психосоматической коморбидности – удалось добиться стойкого клинического улучшения и компенсации течения основного заболевания.

Заключение

Актуальность представленного случая обусловлена значительной распространенностью хронического запора и сложностью дифференциальной диагностики его причин. После проведенного обследования была диагностирована болезнь Пайра, характеризующаяся анатомическими аномалиями толстой кишки, что довольно часто становится причиной запора как у детей, так и у взрослых. Ввиду вариабельности компенсаторных механизмов, а также в силу доброкачественности течения и неспецифичности клинической симптоматики заболевание может длительно оставаться недиагностированным.

При постановке диагноза необходимо учитывать вероятность сопутствующей патологии, например других врожденных или приобретенных аномалий анатомии кишечника, синдрома избыточного бактериального роста и рефлюкс-энтерита, а также возможной психосоматической коморбидности, свойственной хроническим заболеваниям, которые в совокупности могут способствовать декомпенсации болезни Пайра, при этом маскировать основное заболевание и затруднять дифференциальную диагностику.

При выборе стратегии ведения пациентов с болезнью Пайра может потребоваться взаимодействие специалистов разного

профиля. Следует рассматривать возможность консервативного лечения даже при длительном течении заболевания и появлении признаков декомпенсации при условии отсутствия абсолютных показаний к оперативному вмешательству.

Конфликт интересов.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование.

Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Литература

1. Ивашкин В.Т. и др. Диагностика и лечение запора у взрослых (Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и Ассоциации колопроктологов России) // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2020. – Т. 30. – № 6. – С. 69–85. [Ivashkin V.T. et al. Diagnosis and treatment of constipation in adults (Clinical guidelines of the Russian Gastroenterological Association and the Association of Coloproctologists of Russia) // Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, and Coloproctology. – 2020. – V. 30. – No. 6. – P. 69–85. In Russian]. DOI: 10.22416/1382-4376-2020-30-6-69-85
2. Камилова А.Т. и др. Синдром Пайра как причина хронических болей в животе у детей // Педиатрия. Consilium Medicum. – 2020. – Т. 2. – С. 21–24. [Kamilova A.T. et al. Payr's syndrome as a cause of chronic abdominal pain in children // Pediatrics. Consilium Medicum. – 2020. – V. 2. – P. 21–24. In Russian]. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/sindrom-payra-kak-prichina-hronicheskikh-boley-v-zhivote-u-detey>
3. Муминов Ф.Б. и др. Комплексная диагностика и хирургическое лечение больных с аномалиями развития и фиксации толстой кишки у взрослых // Колопроктология. – 2019. – Т. 18. – № 2 (68). – С. 49–54. [Muminov F.B. et al. Comprehensive diagnosis and surgical treatment of patients with abnormalities of development and fixation of the colon in adults // Coloproctology. – 2019. – V. 18. – No. 2 (68). – P. 49–54. In Russian]. DOI: 10.33878/2073-7556-2019-18-2-49-54
4. Макаров И.В. и др. Клинические наблюдения хирургического лечения пациентов с синдромом Пайра // Вестник медицинского института «РЕАВИЗ». Реабилитация, Врач и Здоровье. – 2023. – Т. 13. – № 4. – С. 121–126. [Makarov I.V. et al. Clinical observations of surgical treatment of patients with Payr's syndrome // Bulletin of the medical institute "REAVIZ". Rehabilitation, Doctor and Health. – 2023. – V. 13. – No. 4. – P. 121–126. In Russian]. DOI: 10.20340/vmi-rvz.2023.4.CASE.2
5. Ивашкин В.Т. и др. Диагностика и лечение синдрома раздраженного кишечника (Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и Ассоциации колопроктологов России) // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2021. – Т. 31. – № 5. – С. 74–95. [Ivashkin V.T. et al. Diagnosis and treatment of irritable bowel syndrome (Clinical guidelines of the Russian Gastroenterological Association and the Association of Coloproctologists of Russia) // Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, and Coloproctology. – 2021. – V. 31. – No. 5. – P. 74–95. In Russian]. DOI: 10.22416/1382-4376-2021-31-5-74-95