

ТАШКЕНТСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ УРГЕНЧСКИЙ ФИЛИАЛ
КАФЕДРА ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ

ТЕМА: МЕГАКОЛОН У ДЕТЕЙ, БОЛЕЗНЬ ГИРШСПРУНГА

Лектор: доцент Худойбергенов Р.Т.

План:

1. **Введение** – Краткое сообщение о синдроме мегаколон, Болезнях, основным синдромом которых является мегаколон и о болезни Гиршпрунга.

2. **Основная часть** – Этиопатогенез, клиника диагностика, дифференциальная диагностика и лечение детей с болезнью Гиршпрунга.

3. Особенности течения болезни Гиршпрунга у новорожденных.

Цель обучения: Ознакомить студентов с патологией толстой кишки с синдромом мегаколон в частности с болезнью Гиршпрунга.

Время лекции: 2-академических часа (90 мин.)

1. Введение –

2. Основная часть –

3. Дополнение –

4. Место чтения лекции: Клиника ТашПМИ, учебный зал.

Лекция оснащена слайдами, рентгеновскими снимками и таблицами.

Мегаколон у детей «Болезнь Гиршпрунга»

Болезнь Гиршпрунга принадлежит к числу тяжелых пороков развития. Многие десятилетия эта болезнь является причиной смерти детей или возникновения у них серьезных осложнений.

Обособления ее в отдельную нозологическую единицу произошла лишь после того, как датский педиатр Х.Гиршпрунг в 1976 году сделал в Берлинском обществе детских врачей доклад о клинической и патологоанатомической картине своеобразного заболевания толстой кишки дав ему название «Врожденный идиопатический мегаколон». Патогенез, клиника, лечение до последнего времени болезни Гиршпрунга оставалось не изученной.

Достаточно сказать, что до 1955г. в отечественной литературе имелись лишь единичные сообщения об успешном хирургическом лечении отдельных видов мегаколон.

С того времени как Гиршпрунг (1986-1987) описал врожденное увеличение толстой кишки как самостоятельное заболевание высказывались много различных взглядов на происхождение этого тяжелого заболевания. Гиршпрунг считал это заболевание врожденной аномалией развития толстой кишки.

В 1983г. Генерских говорил, что «страдание это представляет собой врожденное уродство толстой кишки, заключающееся в расширении и гипертрофии ее, не зависящих от видимого механизма препятствия и связанных с нарушением двигательной и сократительной способности, благодаря чему толстая кишки лишается возможности продвигать дальше его содержимое».

Уайтхауз и Керноган отмечают, что поражение Мейснеровского сплетения при болезни Гиршпрунга может идти параллельно поражению Ауэрбаховскому сплетению. Уайтхауз и Керноган обратили внимание на тот факт, что между продольными и циркулярными мышечными слоями были обнаружены безмиелиновые нервные стволы. Там, где имелись нервные клетки, не было миелиновых нервных стволов. В то же время Свенсон (1948) на основании собственных исследований пришел к тому же заключению и первый высказал мысль о целесообразности удаления дистально, узкой части толстой кишки, той части, где отсутствовали узлы Ауэрбаховского и Мейснеровского сплетения.

Другими словами, в основе болезни Гиршпрунга лежит наличие в определенной части толстой кишки аганглионарной зоны с несократительными гомогенными участками на месте бывших мышечных слоев. Эти два обстоятельства ведут к полному выключению аганглионарной зоны из перистальтики. Если морфологически мы можем назвать эту зону аганглионарной, то функционально она аперистальтирующая.

Изменения температуры, химические агенты, неполноценность питания, гормональные дискорреляции, инфекционные агенты –основные тератогенные факторы, которые обычно приводятся при объяснении происхождения аномалии развития.

Создан ряд классификационных схем. Ниже приведена классификация Ленюшкина А.И.

Классификация анатомических форм болезни Гиршпрунга:

I. Ректальная форма (встречается 25% случаев)

1. с поражением промежностного отдела прямой кишки;
2. с поражением ампулярной и надампулярной части прямой кишки.

II-Ректосигмоидная форма (70% случаев):

1. с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;
2. с поражением большей части или всей сигмовидной кишки.

III –Сегментарная (1,5% -случаев)

1. с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или в сигмовидной кишке;
2. с двумя сегментами и здоровым участком кишки между ними;

IV –Субтотальная форма (3%случаев)

1. с поражением левой половины толстой кишки
2. с распространением процесса на правую половину толстой кишки.

V –Тотальная (0,5% случаев) –поражение всей толстой кишки (иногда с переходом на тонкую кишку)

Клинические стадии болезни Гиршпрунга;

Компенсированная;

Субкомпенсированная;

Декомпенсированная;

Врожденный мегаколон в результате механических препятствий на почве свищевых форм атрезии заднего прохода, как правило диагностируется сразу после рождения, вторичное расширение толстой кишки наступает постепенно, в основном после начала прикорма.

Болезнь Гиршпрунга чаще встречается у мальчиков, соотношение с девочками примерно 5 : 1.

Клиническая диагностика болезни Гиршпрунга. Симптомы болезни обусловлены изменениями возникающими в результате врожденного порока развития интрамурального нервного сплетения в дистальном отделе толстой кишки.

Самый ранний и основной клинический признак –отсутствие самостоятельного стула (хронический запор), обычно запор длится 3-7 дней. Систематическое неполное опорожнение кишечника приводит к уплотнению и скоплению каловых масс в виде “каловых камней”.

В большинстве случаев под действием сильного давления фекальных масс расширяется часть толстой кишки над аганглионарным сегментом образуя “воронкообразное расширение”. Со временем расширение увеличивается.

Значительное расширение толстой кишки приводит к высокому стоянию диафрагмы, в результате чего уменьшается экскурсия легких. Расширенная раздутая толстая кишка занимает большую часть брюшной полости.

Постоянный симптом болезни Гиршпрунга –метеоризм, который, как и запор появляется в первые дни и недели жизни.

Многочисленные исследования убедительно показали, что клинические проявления почти всех типов мегаколон однообразны и сводятся к упорным запорам, метеоризму и болям в животе.

В диагностике помогают данные рентгенологических, клиничко-биохимических исследований, ректороманоскопия, УЗИ. До недавнего времени ведущим методом диагностики считали ретгенологическое исследование толстой кишки с помощью контрастной клизмы.

Гистохимический способ выявления аганглионарной зоны в настоящее время получает все большее распространение. Впервые морфологический метод диагностики болезни Гиршпрунга был предложен О. Svenson в 1955 году. А.И. Ленюшкин (1976), L. Voego-Gilod., M. Gruner (1975) и другие придают этому методу решающее значение при дифференцировании типов мегаколон у детей. В то же время J. Palmer, J. Binie (1967), P. Puri et al (1977) считают, что показания к биопсии ограничены, а ее информативность сомнительна.

Исследования Исакова Ю.Ф. (1965) показали, что в расширенном участке сигмовидной кишки наряду с рабочей гипертрофией мышечного слоя имеет место дегенеративный процесс, и чем старше ребенок, тем эти изменения выражены резче. Учитывая это, им рекомендовано производить оперативное вмешательство в возрасте старше одного года.

Самый основной и ранний клинический признак болезни – отсутствие самостоятельного стула. Хроническая задержка кала и газов вызывает расширение сигмовидной, а иногда и других отделов ободочной кишки, что уже в первые месяцы обуславливает увеличение размеров и изменение конфигурации живота.

Чем старше ребенок или хуже уход за ним, тем отчетливее вторичные изменения, возникающие из-за хронической каловой интоксикации. Так у многих детей отмечается, анемия, гипотрофия. В запущенных случаях выражена деформация грудной клетки, реберная дуга развернута, легкие поджаты, дыхательная поверхность уменьшена. Все это создает условия для рецидивирующих бронхитов и пневмоний. Условно симптомы можно разделить на 3 группы:

1. ранние (запор, метеоризм, увеличение окружности живота).
2. Поздние (анемия, гипотрофия, пародоксальные поносы, деформация грудной клетки, наличие каловых камней)
3. Симптомы осложнений – (боли в животе, тошнота, рвота, хронический токсический персистирующий гепатит)

По клиническому течению болезнь Гиршпрунга в известной мере зависит от длины аганглионарной зоны. «Выраженность клинической симптоматики болезни Гиршпрунга - прямо пропорциональна длине аганглионарной зоны. А.И. Ленюшкин 1990».

Компенсированная форма обычно сопутствует ректальной форме болезни, субкомпенсированная и декомпенсированная чаще при ректосигмоидальной, субтотальной и тотальной анатомических формах.

Компенсированная стадия. В первые дни, а иногда недели жизни дети с болезнью Гиршпрунга мало отличаются от здоровых. Иногда наблюдается задержка стула, что может сопровождаться небольшим вздутием и рвотой, но общее состояние не вызывает тревоги, тем более, что после легкой клизмы или введения газоотводной трубки бывает самостоятельный стул. Однако в дальнейшем появляется запор, вначале легкий, а затем все более упорный, усиливающийся с введением прикорма или переводом на искусственное вскармливание.

Субкомпенсированная стадия чаще всего является переходной от компенсации к декомпенсации и наоборот. В первом случае болезнь протекает по типу компенсированной стадии, но со временем симптомы проявляются отчетливее, общее состояние ребенка медленно, но прогрессивно ухудшается, запоры становятся все более упорными, для опорожнения кишечника прибегают к сифонным клизмам. В зависимости от тенденции симптомов и вторичных изменений в организме смещаться в ту или иную сторону в субкомпенсированной стадии также можно выделить две стадии; для первой характерна тенденция в сторону улучшения, во второй в сторону ухудшения.

Декомпенсированная стадия. Клинически протекает по разному. В зависимости от доминирующей симптоматики можно выделить первую (острую) и вторую (хроническую) ее степени. Острая декомпенсация обычно проявляется сразу после рождения. Быстро нарастают явления полной низкой кишечной непроходимости, мекониевый стул очень скудный или отсутствует, газы не отходят, прогрессивно усиливается вздутие живота, становится видимой перистальтика кишок, появляется рвота. В некоторых случаях консервативная терапия главным образом очистительные и сифонные клизмы позволяют купировать острую декомпенсацию и некоторое время поддерживать сравнительно удовлетворительное состояние. Однако опорожнение редко бывает полным, явления непроходимости рецидивируют.

Одним из основных в установлении диагноза методов исследования является рентгеконтрастное исследование толстой кишки. Наиболее часто используют бариевую взвесь для проведения ирригографии. Достоверный и патогномичный признак болезни Гиршпрунга – наличие суженой зоны в дистальных отделах толстой кишки с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение.

Триада симптомов: ранние запоры, вздутие живота, наличие на рентгенограмме суженой зоны с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение – позволяет считать диагноз болезни Гиршпрунга установленным. В сомнительных случаях необходимы дополнительные методы исследования, среди которых наиболее распространенные в последнее время получают функциональная диагностика и определение активности тканевой ацетилхолинэстеразы.

Болезнь Гиршпрунга излечивают хирургическим путем. За время предшествующее радикальной операции, проводят консервативное лечение. Назначается послабляющая диета, ЛФК, очистительные и сифонные клизмы. Следует отметить, что консервативное лечение не всегда дает должный эффект и состояние ребенка может прогрессивно ухудшаться. В этих случаях, если имеются веские соображения против радикальной операции, для разгрузки кишечника показано наложение толстокишечной стомы выше места сужения.

В настоящее время вопрос о необходимости оперативного лечения решен и не вызывает разногласий. Однако было бы не верным «замыкать» на всем проблему лечения, с одной стороны патология не ограничивается только локальными изменениями в толстой кишке, она представлена значительно шире, с другой стороны, после оперативного лечения требуется дополнительные мероприятия для полного восстановления функции кишечника «период реабилитации - или реадaptации низведенной толстой кишки к новым условиям».

По данным анкетного опроса членов хирургической секции Американской академии педиатров, 40% хирургов, установив диагноз болезни Гиршпрунга, всегда накладывают колостому. 37% выполняют колостомию детям до года, а у детей старше 1 года считают ее показанной, только если не удастся добиться регулярного опорожнения кишечника другими мерами: 23% пытаются вести больных консервативно до тех пор, пока не подготовят их к радикальной операции, и только при безуспешности консервативной терапии прибегают к колостомии. Мнения последних групп хирургов придерживается и хирургии СНГ проф. Исаков Ю.Ф., (1990): Ленюшкин А.И. (1997) и др.

Важным моментом хирургической тактики является выбор сроков выполнения радикальной операции после формирования колостомы. Эти сроки, составляют от нескольких месяцев до нескольких лет.

Неудовлетворительность результатами, полученными от использования классических методик, заставляют искать наиболее рациональные варианты и сроки оперативных вмешательств, подготовка больных к операции и их послеоперационного ведения.

Непосредственная подготовка ребенка к радикальной операции проводится в клинике, которая складывается из коррекции обменных процессов, дезинтоксикационной терапии и санации толстого кишечника. Объем и характер предоперационной подготовки зависят от общего состояния больного, выраженности вторичных изменений в результате эндогенной интоксикации. Сторонники наложения противоестественного заднего проходного отверстия считали, что при этом уменьшается риск летального исхода после операции. Однако по данным Куш Н.Л. (1970) показано, что смертность возрастает с последующими этапами операции. Кроме того, после первой операции возникают иногда тяжелые осложнения, такие как, эвентрация, некроз низведенной кишки, ретракция колостомы, параколостомические свищи и абсцессы, перфорация кишечника вблизи колостомы, эвагинация, спаечный процесс в брюшной полости, которые приводят к летальному исходу.

Радикальное хирургическое лечение болезни Гиршпрунга состоит в резекции агглионарного сегмента толстой кишки до возможности ближе к заднепроходному каналу (до уровня внутреннего сфинктера). В настоящее время применяются 4 методики; Свенсона, Дюамеля, Соаве, Ребейна. В различных модификациях.

Всестороннее изучение общих изменений в организме, метаболических нарушений вследствие эндогенной интоксикации необходимо учитывать при выборе оптимального срока оперативного вмешательства и в периоде предоперационной подготовки у детей с врожденной патологией толстой кишки и аноректальной области.

Литература:

1. Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.М. «Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста». Москва «Медицина 1989 год.
2. Баиров Г.А. Неотложная хирургия у детей. Ленинград 1983г.
3. Баиров Г.А., Манкина Н.С. Хирургия недоношенных детей. Ленинград 1977г.
4. Пугачев А.Г. Хирургическая гастроэнтерология детского возраста. Москва 1982г.
5. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.К., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М. 1988г.
6. Исаков Ю.Ф., Долецкий С.Я. Детская хирургия М.1978г.
7. Леньошкин А.И. Детская гастроэнтерология. Москва 1990г.