

Запорізький державний медичний університет
факультет післядипломної освіти, кафедра дитячих хвороб
(курс дитячої хірургії)

Хвороба Гіршпрунга у дітей

лекція
для лікарів-інтернів дитячих хірургів

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – аганглионарный мегаколон – это аномалия развития толстой кишки (ее врожденный дефект) наследственной этиологии, характеризующаяся полным отсутствием или дефицитом ганглиев подслизистого и мышечно-кишечного нервных сплетений. Заболевание известно достаточно давно, но встречается редко.

Основные клинические симптомы болезни впервые подробно описаны Фавалли (С. Favalli) в 1846 г. Как самостоятельную нозологическую форму болезнь выделили после сообщения датского педиатра Гиршпрунга (Н. Hirschsprung), который в 1887 г. описал клиническую картину «новой болезни» (врожденный гигантизм толстой кишки). Позднее ей было присвоено его имя

Распространенность БГ – 1 больной на 4000–5000 населения, преобладающий пол – мужской (4–5:1) Более частая заболеваемость мальчиков подтверждает наследственную передачу, связанную с полом

Изолированные случаи БГ составляют 70%. У 12% больных обнаружены хромосомные аномалии. Ассоциированные, врожденные пороки развития и синдромы находят у 18% пациентов. При БГ описаны различные хромосомные аномалии, наиболее частой является простая трисомия 21 хромосомы (2–10%).

Этиология и патогенез

Главную роль играют наследственные или внутриутробные нарушения развития вегетативной нервной системы толстой кишки с недоразвитием (гипоганглиоз) или полным отсутствием (аганглиоз) ганглионарных клеток межмышечного

(ауэрбахова) и подслизистого (мейсснерова) нервных сплетений (рис. 1). Дефект является следствием нарушения краниокаудальной миграции клеток нервного гребня при формировании нервной системы кишечника между пятой и двенадцатой неделями эмбриогенеза, и поэтому рассматривается как нейрокростопатия.

В патогенезе болезни Гиршпрунга основное значение имеют аномальное развитие, дефицит или полное отсутствие на определенном участке стенки толстой кишки ганглионарных нервных клеток и нарушение проводимости импульсов по нервным волокнам. В результате на данном участке возникают дистрофические изменения мышечных слоев кишки. Перистальтика кишки в этой зоне отсутствует, такое состояние расценивается как функциональный стеноз.

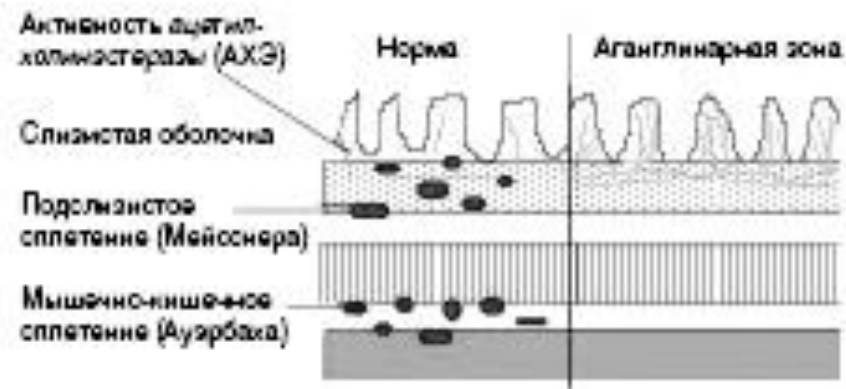


Рис. 1. Схема морфологических изменений стенки кишечника при БГ

Перистальтика участков, расположенных проксимальнее, усиливается, что первоначально ведет к компенсаторной гипертрофии мышечной ткани конкретного участка кишки (при регионарной мегаколондолихосигме), а в дальнейшем — к дистрофическим изменениям мышечных волокон (вследствие постоянной рабочей перегрузки), а также замещению их соединительной тканью, что обуславливает еще большее расширение кишки проксимальнее аперистальтической зоны. При гистологическом исследовании расширенных отделов толстой кишки находят гипертрофию мышечных волокон одновременно с их склерозом и замещением соединительной тканью. Это вызывает резкое утолщение кишечной стенки.

Болезнь Гиршпрунга классифицируется в зависимости от:

1. Формы течения:

- острая;
- подострая;
- хроническая;

2. Локализации:

а) *прямокишечная*

- с поражением промежностного отдела;
- с поражением ампулярной части;

б) *ректосигмоидальная*

- с поражением части сигмовидной кишки;
- с субтотальным или тотальным ее поражением;

в) *субтотальная*

- с поражением поперечной ободочной кишки;
- с распространением поражения на правую половину кишечника;

г) *тотальная*

3. Клинической стадии болезни:

- компенсированная;
- субкомпенсированная;
- декомпенсированная



Клиническая картина

Клинические проявления болезни зависят не только от протяженности поражения, но и от возраста ребенка. Так, у новорожденных встречается преимущественно острая форма болезни, проявляющаяся симптомами низкой кишечной непроходимости. Первыми признаками заболевания наиболее часто оказываются позднее отхождение мекония (на 2–3-й день после рождения), прогрессирующее вздутие живота, рвота, неонатальный энтероколит. При хроническом течении болезни у новорожденных, кроме позднего отхождения мекония, в последующие дни отмечаются периодическая задержка стула, усиленная кишечная перистальтика, выявляемая при аускультации живота.

У детей старшего возраста основными симптомами являются упорный запор и метеоризм. Больные жалуются на плохой аппетит, увеличение живота, боль в животе, упорные запоры, исчезающие после приема слабительных средств или (чаще) после очистительной клизмы. Стул обычно отсутствует в течение 3–7 дней, очень редко бывает самостоятельным (у подавляющего большинства только после клизмы). Характерно обильное количество каловых масс плотной консистенции («каловые камни»), состоящих из мелких комочков, иногда испражнения имеют лентообразную форму. Изредка может возникать диарея («парадоксальный понос»), обусловленная нарушением функции печени, ишемией расширенного участка кишки, воспалительными процессами и дисбактериозом кишечника.

При длительной задержке стула может развиваться каловая интоксикация, симптомы которой отчетливо проявляются у детей более старшего возраста: задержка нарастания массы тела, бледность кожного покрова и слизистых оболочек, нарушение водно-электролитного состава крови, гипопроотеинемия, отеки, расстройство функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем, значительное увеличение живота. Живот приобретает форму «лягушачьего», асимметричный, выражены истончение брюшной стенки и перистальтика раздутых петель кишечника. При пальпации ощущается кишка, увеличенная в размерах и переполненная каловыми массами плотной или тестоватой консистенции. Резкое вздутие живота способствует появлению деформации грудной клетки, ограничению экскурсии легких, смещению средостения, что обуславливает возникновение заболеваний бронхолегочной и сердечно-сосудистой систем. При относительно небольшом участке аганглиоза на фоне постоянного запора иногда появляется энкопрез (недержание кала, каломазание).

Диагностика

План обследования ребенка с подозрением на БГ включает:

- осмотр ректоанальной области;
- пальцевое исследование прямой кишки;
- УЗИ (для диагностики сопутствующей патологии);
- обзорная рентгенография органов брюшной полости;
- ирригография;
- эндоскопическое исследование;
- биопсия стенки прямой кишки с определением активности АХЭ.



Рис. 2. Дополнительная петля кишечника при УЗИ

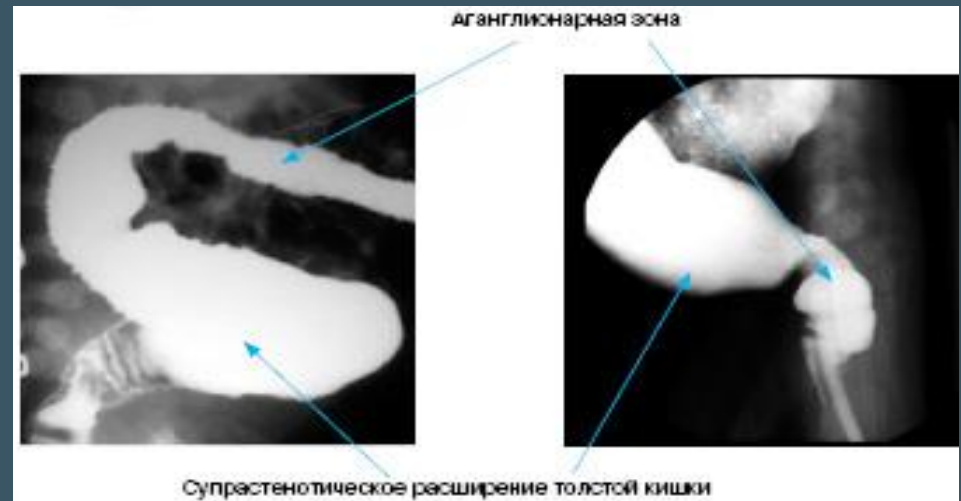


Рис. 4. Данные ирригографии



Резко расширенные петли толстой кишки (показаны стрелками) [по М.Ф. Оттерсону, 2001]

Лечение

1. Консервативное

- Диета – продукты, богатые клетчаткой (преимущественно), растительные масла, кисломолочные продукты, мясо, желательно в полужидком состоянии. Исключаются свежий хлеб, мучные блюда. В последующем назначают диету с минимальным содержанием шлаков, богатую белком и витаминами. Энергетическая ценность диеты должна составлять 1884–2177 кДж.

- Пробиотики (эубиотики) – препараты, которые содержат микроорганизмы

- Полиферментные средства: препараты

- Применение масляных, сифонных, очистительных клизм.

- При выраженных нарушениях нутритивного статуса используются внутривенные инфузии белковых препаратов, электролитных растворов.

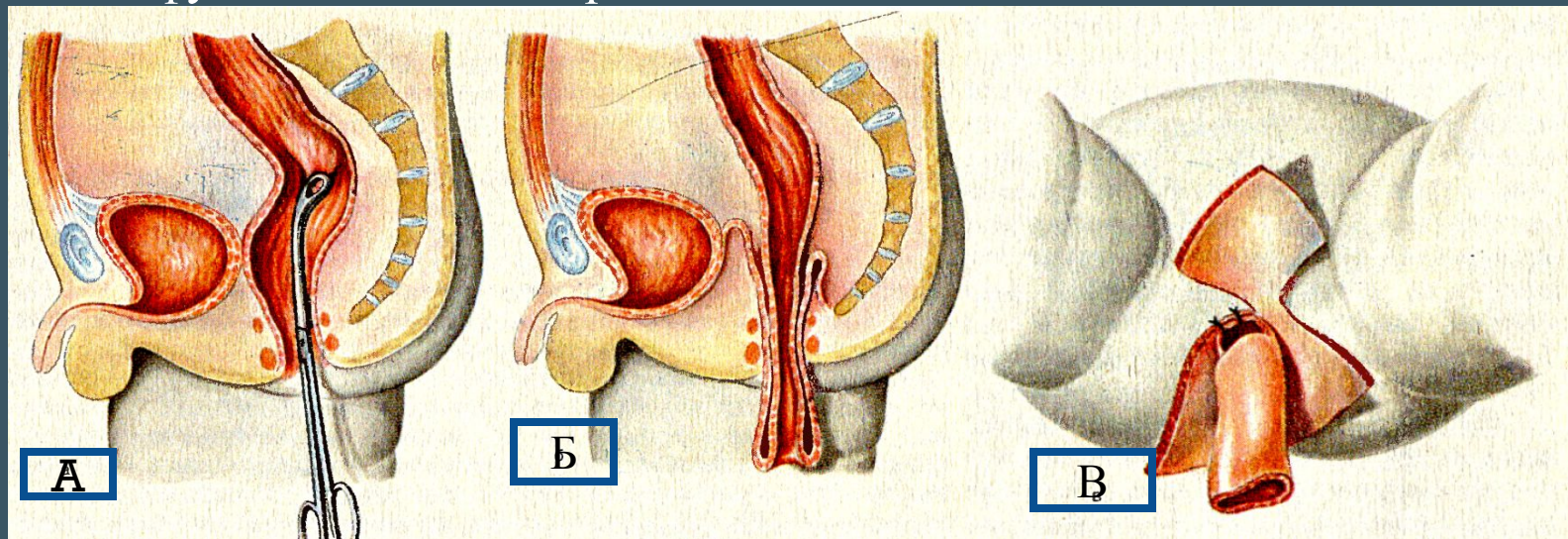
- Витамины В₆, В₁₂, Е, С.

- Массаж живота, лечебная физкультура.

. Хирургическое

Главной целью оперативного лечения являются удаление аганглионарной зоны и резекция декомпенсированных расширенных отделов толстой кишки. Существует несколько модификаций хирургического вмешательства

Операция Свенсона–Исакова – эвагинация прямой кишки через задний проход и низведение через нее дистального отдела пересеченной сигмовидной кишки; анастомоз на кишку при этом накладывается вне пределов брюшной полости. К недостаткам метода можно отнести нарушение функции тазовых органов



Операция Свенсона-Исакова.

а — низведение мобилизованной кишки; б — эвагинация прямой и сигмовидной кишок через задний проход; в — отсечение эвагинированных участков кишок и наложение ректосигмоидального анастомоза.

Операция Дюамеля–Баирова – ретроректальное трансанальное низведение неизмененного участка толстой кишки и формирование анастомоза между задней стенкой прямой кишки и передней стенкой низведенной кишки. В числе недостатков метода – возможность нарушения акта дефекации вследствие оставления длинной культи прямой кишки, а также стеноза анастомоза, обусловленного образованием рубцов в месте наложения зажимов. Наложение бокового анастомоза менее физиологично. При этом вмешательстве возможно повреждение сфинктерного аппарата и нарушение функции тазовых органов

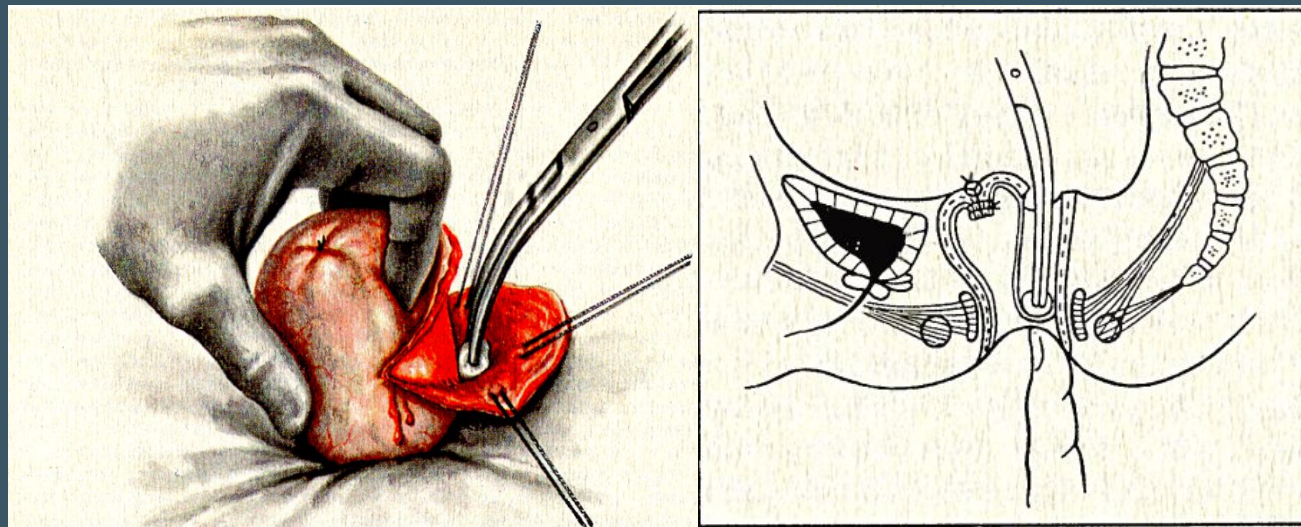


Рис. 170. Операция Дюамеля— Баирова.
а — демукозирование прямой кишки по задней полуокружности до внутреннего сфинктера.

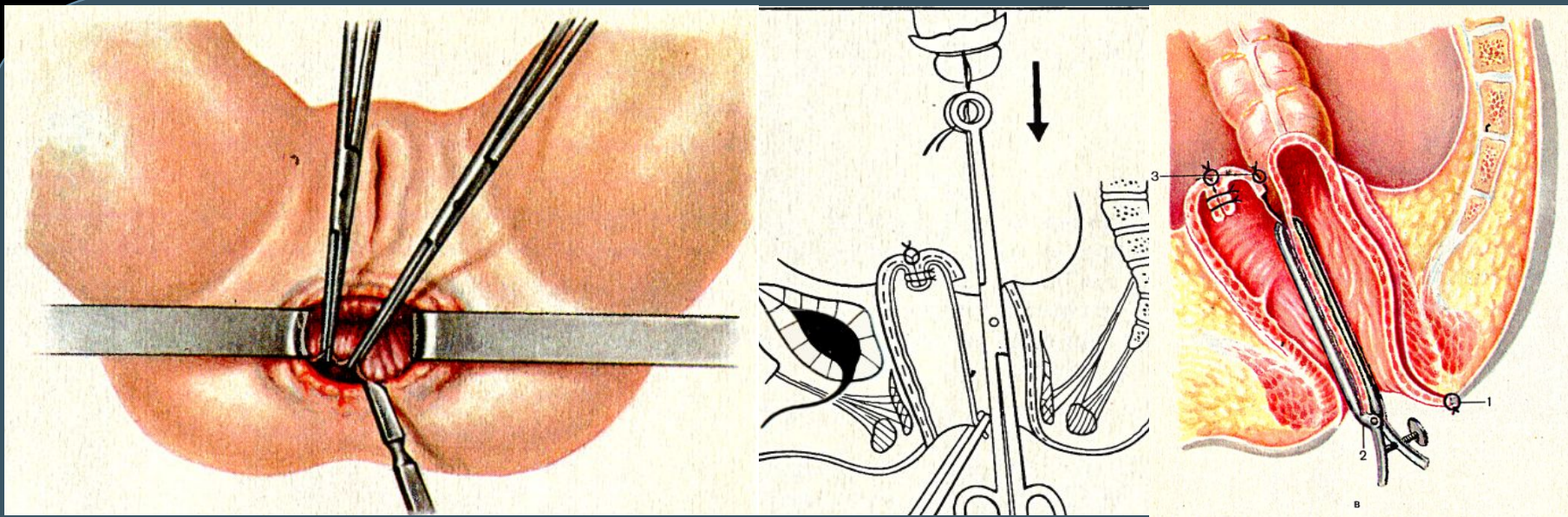


Рис. 170. Продолжение.

б — разрез по задней полуокружности
кожно-слизистой складки и низведение толстой кишки

Операция Соаве–Ленюшкина – резекция аганглионарной зоны вместе с наиболее измененным участком кишки с формированием первичного колоректального анастомоза. Суть этой операции состоит в том, что после демукозации ректального участка удаляемой кишки осуществляют низведение неизменной ободочной кишки на промежность в мышечном футляре прямой кишки. Недостаток: при демукозации кишечника не обеспечивается хороший обзор операционного поля, а в случае выраженного склероза подслизистого слоя риск повреждения слизистой оболочки возрастает. При выполнении демукозации только из лапаротомного доступа достаточно трудно определить уровень, на котором необходимо завершить данную манипуляцию. При длинной аганглионарной зоне недостаточная демукозация приводит к сохранению участка аганглиоза, что впоследствии может вызвать стеноз анастомоза или рецидив заболевания. При чрезмерно низкой мобилизации слизистой оболочки возможно повреждение нервных рецепторов с последующим нарушением функции тазовых органов.

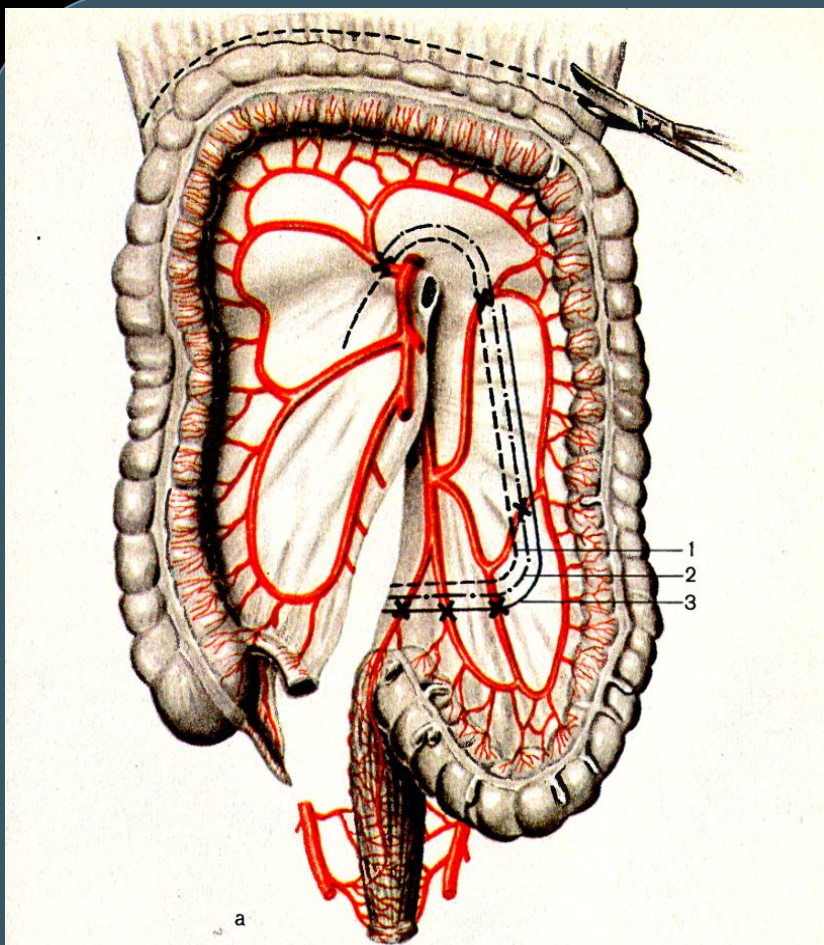


Рис. 171. Операция Соаве—Ленюшкина.
 а — перевязка сосудов с целью мобилизации толстой кишки при различной локализации аганглионарной зоны: 1 — при ректальной форме, 2 — при ректосигмоидальной форме, 3 — при субтотальной форме.

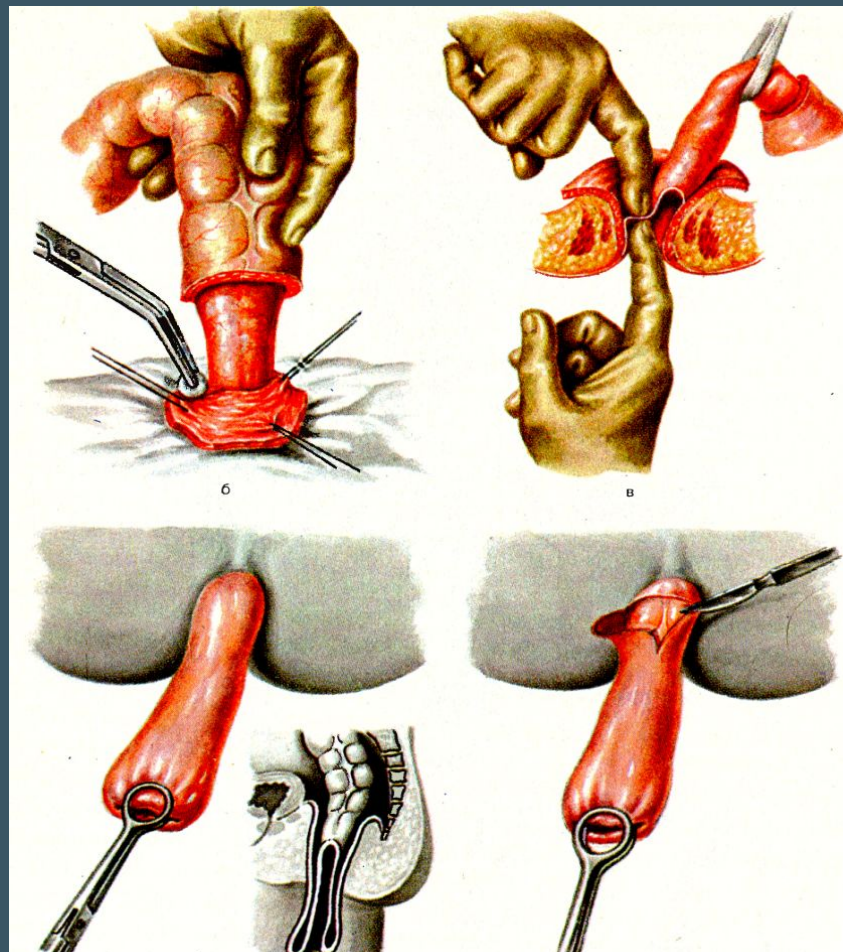


Рис. 171. Продолжение.
 б — выделение серозно-мышечного цилиндра; в — проверка глубины демукозации встречными пальцами; г — эвагинация мобилизованной кишки; д — рассечение наружного цилиндра (вывернутой слизистой оболочки прямой кишки).

Осложнения

В послеоперационном периоде возможны следующие осложнения:

- энтероколит;
- недостаточность анастомоза;
- нагноение межфутлярного пространства;
- локальный абсцесс;
- гематома межфутлярного пространства;
- анаэробная (клостридиальная) инфекция.

Все перечисленные осложнения могут привести к развитию перитонита с последующим развитием сепсиса, рецидиву запоров, редко развивается спаечная кишечная непроходимость (чаще у детей, которые перенесли предыдущие оперативные вмешательства – наложение стомы). Возможен энкопрез разной степени выраженности .

Заключение

Болезнь Гиршпрунга является серьезной проблемой, требующей ранней диагностики, тщательного обследования и лечения. Наиболее тяжелые формы – субтотальная и тотальная. Основным методом лечения является хирургический, представленный 4 способами, каждый из которых имеет свои недостатки: нарушение функции тазовых органов, повреждение сфинктерного аппарата, оставление части аганглионарной зоны в проксимальном отделе прямой кишки, а также возникновение воспалительного процесса в области анастомоза. Дальнейшее изучение этиологии, раннее выявление симптомов заболевания позволят своевременно его диагностировать, избежать развития тяжелых форм и осложнений при лечении.

Благодарю за внимание!