

Болезнь Гиршпрунга



Цурупа Е.Н. 401гр

2012год

Болезнь Гиршпрунга

- аганглионарный мегаколон (H. Hirschsprung, 1887)
- порок развития левой половины толстой кишки, обусловленный полным отсутствием ганглионарных клеток в межмышечном (ауэрбаховом) и подслизистом (мейсснеровом) сплетениях. Аганглионарный мегаколон по сути дела является нейрогенной формой кишечной непроходимости.

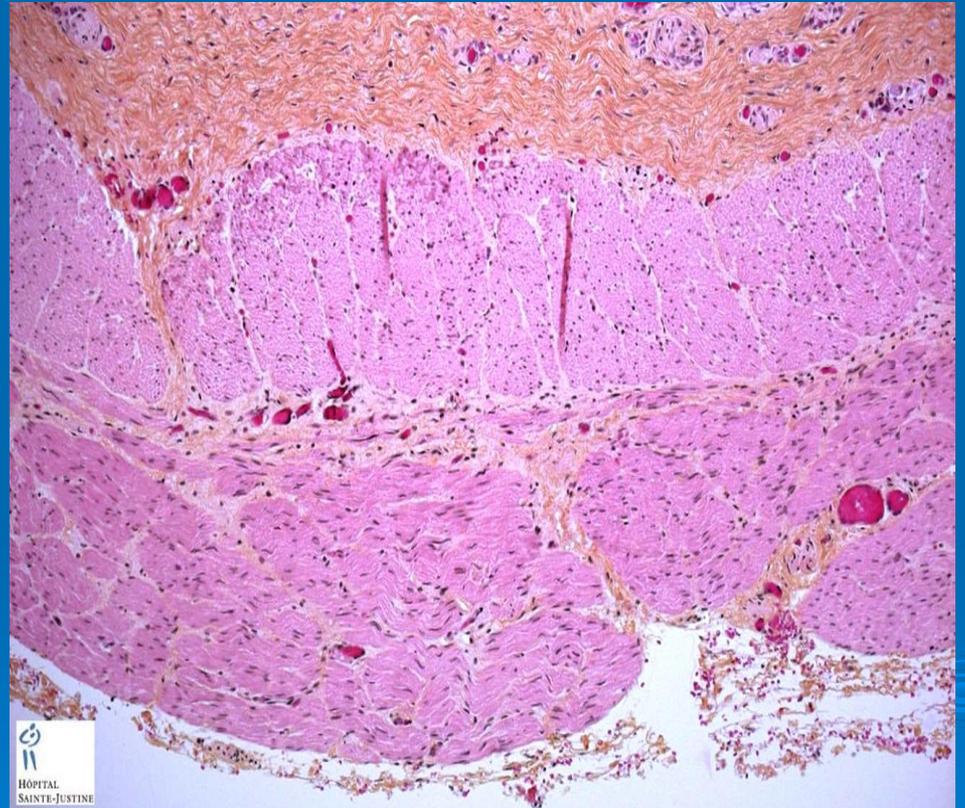
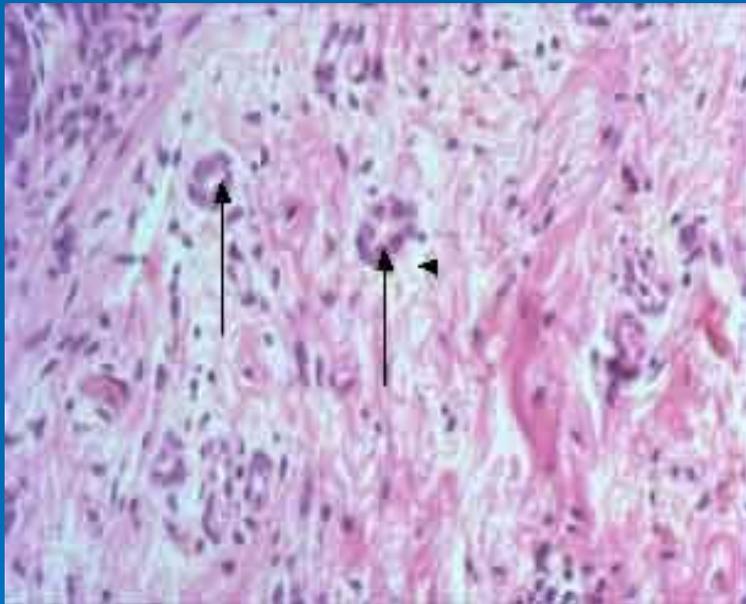
- отмечается в соотношении 1:5000 родившихся детей
- Чаще проявляется у детей и подростков, реже у взрослых.
- Мальчики болеют в 4- 5 раз чаще девочек.
- Болезнь Гиршпрунга имеет семейный характер, обусловленный ненормальным локусом в строении 10-й хромосомы. Около 5 % детей с болезнью Гиршпрунга имеют синдром Дауна.
- Если аганглионарный участок кишки небольшой и локализуется в аноректальном отделе, то симптомы болезни могут появиться в зрелом возрасте. Этот тип болезни называют "болезнь Гиршпрунга взрослых".

Этиология и патогенез.

- Аганглионарная зона чаще всего начинается от аноректальной линии и в 80-90 % наблюдений распространяется на ректо-сигмоидный отдел, в 10 % она распространяется до селезеночного изгиба или на всю толстую кишку и дистальный отдел тонкой кишки.
- Отсутствие парасимпатической иннервации приводит к задержке релаксации внутреннего сфинктера прямой кишки, отмечается также недостаток синтеза оксида азота (NO), вызывающего релаксацию сфинктера. Участок кишки, лишенный интрамуральных нервных ганглиев, постоянно спастически сокращен, не перистальтирует, в результате вышерасположенные отделы кишки, имеющие нормальную иннервацию, расширяются и гипертрофируются, возникает мегаколон.

Патологоанатомическая картина.

- В аганглионарной зоне отсутствуют нервные клетки. При гистологическом исследовании расширенных отделов толстой кишки находят гипертрофию мышечных волокон одновременно со склерозом и замещением их соединительной тканью. Это приводит к резкому утолщению стенки кишки.



Симптомы заболевания

- варьируют в зависимости от возраста ребенка, от времени выявления симптомов, от того, какая область кишечника поражена, а также от наличия осложнений.

У новорожденных (от рождения до 1 месяца)

- Отсрочка при выделении стула (мекония) после рождения. У здоровых новорожденных стул выходит в первые 24 часа после рождения. Отсрочка свойственна для болезни Гиршпрунга.
- Запор. У новорожденных кишечник работает нерегулярно.
- Рвота.
- Ребенок отказывается от приема пищи.
- Опухшая брюшная полость, в результате чего ребенок может очень быстро дышать и хрюкать, когда дышит.

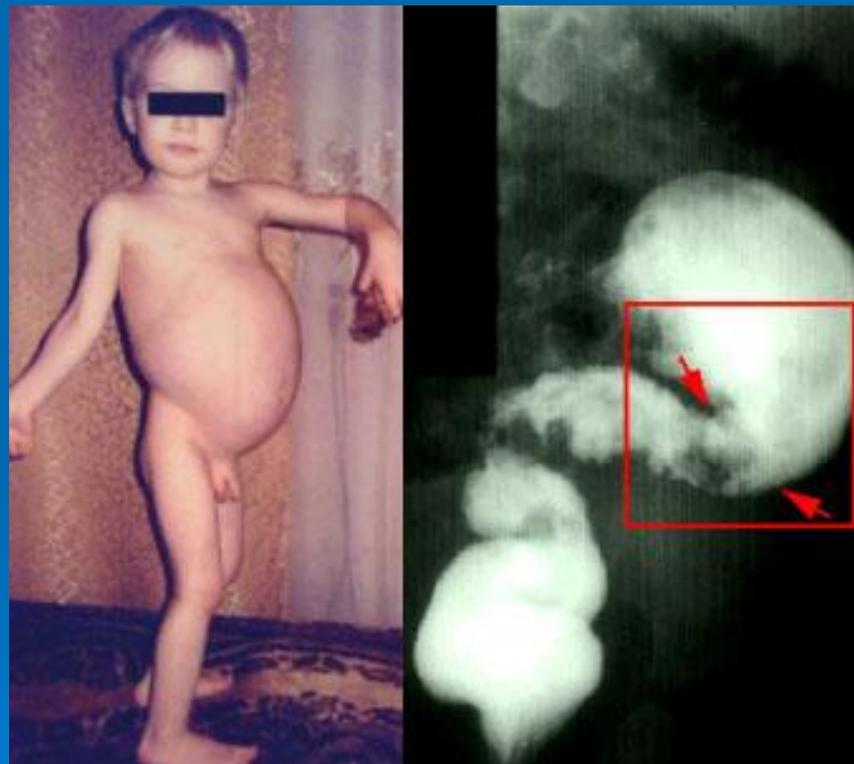
У детей (в возрасте от 1 месяца до 1 года)

- Ребенок набирает вес медленнее, чем ожидалось.
- Запор.
- Опухшая брюшная полость.
- Эпизоды диареи и тошноты.



У ребенка (от 1 года и старше)

- Запор, при котором стул выходит лентами, неприятно пахнет, очень много стула застревает в толстом кишечнике (сжатие).
- Опухшая брюшная полость.
- Плохой аппетит и отставание в росте.



- У некоторых детей, страдающих от заболевания Гиршпрунга может развиваться энтероколит (воспаление тонкой и толстой кишки). Толстый и тонкий кишечник воспаляются. В большом кишечнике может образоваться отверстие, в результате чего стул будет проникать в брюшную полость. В случае энтероколита необходимо срочное хирургическое вмешательство.

- Ранние — запор с первых дней (недель) жизни, усиливающийся при введении плотной пищи. В старшем возрасте стул только после клизмы. Метеоризм с первых дней жизни. «Лягушачий» живот.
- Поздние — анемия, гипотрофия, рахитоподобная деформация грудной клетки, каловые камни, каловая интоксикация.

Классификация форм и стадий болезни Гиршпрунга

- Анатомические формы
- 1. Ректальная (25 % случаев)
- а) с поражением промежностного отдела прямой кишки (с суперкоротким сегментом)
- б) с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (с коротким сегментом)
- 2. Ректосигмоидальная (70 % случаев)
- а) с поражением дистальной трети сигмовидной кишки
- б) с поражением большей части или всей сигмовидной кишки (с длинным сегментом)
- 3. Сегментарная (1,5 %)
- а) с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке
- б) с двумя сегментами и нормальным участком между ними
- 4. Субтотальная (3 %)
- а) с поражением левой половины толстой кишки
- б) с распространением процесса на правую половину толстой кишки
- 5. Тотальная (0,5 %) — поражение всей толстой кишки и иногда части тонкой.

Клинические стадии

- Компенсированная
- У новорожденных запор, усиливающийся при переходе на искусственное вскармливание. При хорошем уходе, клизмах, общее состояние не нарушено
- Характерны ранние симптомы болезни
- Обычно при ректальной форме аганглиоза
- 1 степень — устойчивая компенсация
- 2 степень — потеря аппетита, каловые завалы при малейших нарушениях режима

Клинические стадии

- Субкомпенсированная
- Вариант перехода от компенсированной стадии к декомпенсированной. Медленное прогрессирование симптомов, все чаще применяются сифонные клизмы. При адекватной терапии переход в компенсированную стадию
- Характерны ранние и поздние симптомы
- Чаще при ректосигмоидальной субтотальной и тотальной формой аганглиоза
- 1 степень тенденция к улучшению
- 2 степень — тенденция к ухудшению

Декомпенсированная

- Прогрессирование симптомов
- Характерны ранние и поздние симптомы
- Чаще при ректосигмоидальной субтотальной и тотальной формой аганглиоза
- 1 степень (острая) — обычно сразу после рождения: низкая кишечная непроходимость (меконий и газы не отходят, метеоризм, видимая перистальтика кишечника, обильная рвота)
- 2 степень (хроническая) — рецидивирующая после клизмы непроходимость

Диагностика

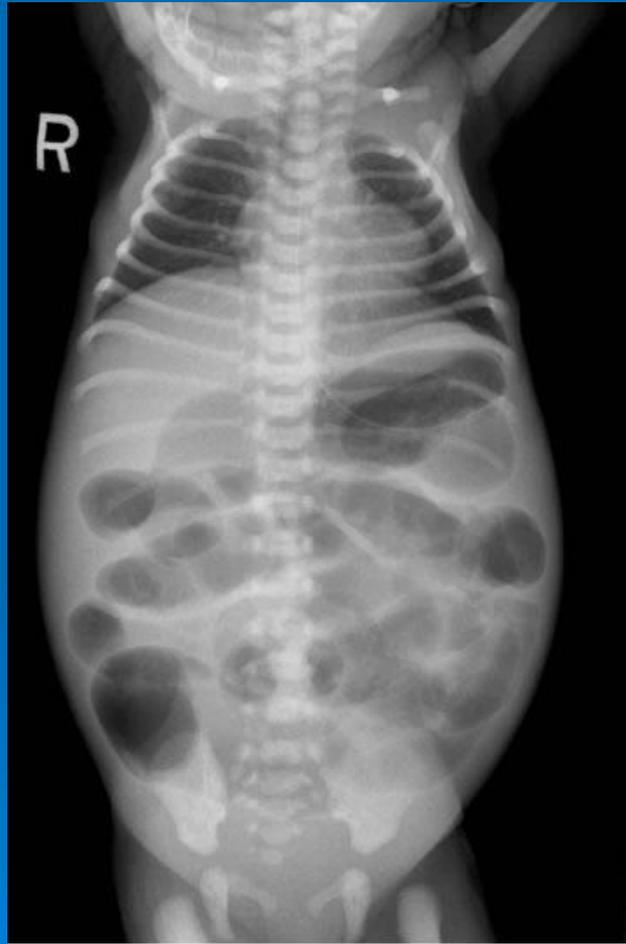
- При осмотре выявляют увеличение живота (постоянный метеоризм), иногда можно наблюдать перистальтические сокращения кишки, прощупать плотные каловые массы.
- При пальцевом исследовании прямой кишки определяют повышение тонуса сфинктера заднего прохода, пустую ампулу спастически сокращенной прямой кишки.
- При рентгенологическом исследовании в вертикальном положении выявляются раздутые газом петли кишечника, характерные для кишечной непроходимости.

Диагностика

- Во время колоноскопии из-за спазма прямой кишки вначале ректоскоп продвигается с трудом, а затем он как бы проваливается в расширенную ее часть, которая всегда заполнена каловыми массами и каловыми камнями.
- Ирригоскопия позволяет выявить зону сужения, ее протяженность и локализацию, протяженность расширенной супрастенотической зоны толстой кишки, диаметр которой обычно составляет 10-15 см.
- При изучении пассажа бариевой взвеси по пищеварительному тракту выявляют длительную (в течение нескольких суток) задержку взвеси в расширенных отделах толстой кишки.

Диагностика

- Трансанальная биопсия прямой кишки позволяет верифицировать диагноз. При гистологическом исследовании биоптата выявляют аганглиоз или резкое уменьшение ганглиев в межмышечном нервном сплетении. Биопсия во время операции особенно ценна для определения уровня резекции пораженного отдела кишки.





Осложнения.

- кишечной непроходимостью
- воспалением и изъязвлением слизистой оболочки в расширенных отделах толстой кишки
- перфорацией кишечника
- кровотечением.

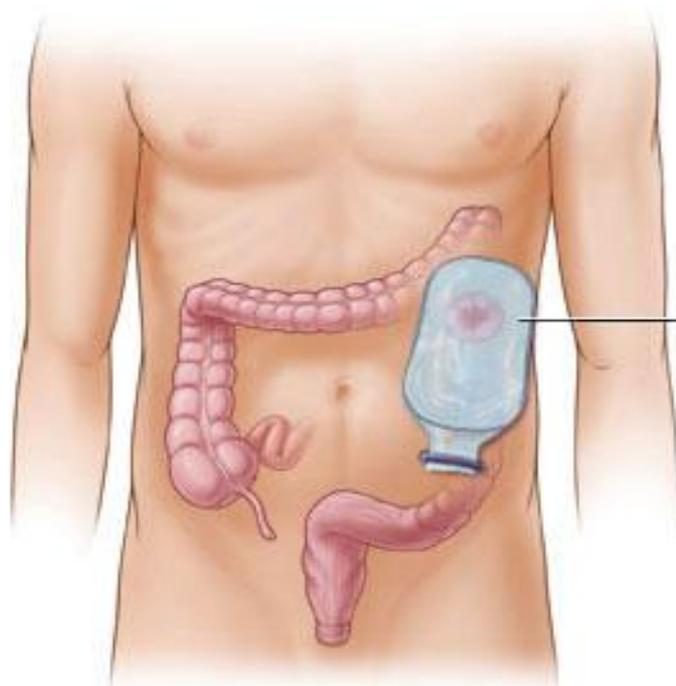
Дифференциальная диагностика

- мекониевой пробкой
- стенозом терминального отдела подвздошной кишки
- динамической кишечной непроходимостью
- Мегаколоном
- привычными запорами
- Эндокринопатиями
- гиповитаминозом В1 и др.
- Необходимо убедиться, что заболевание не является компонентом множественной эндокринной неоплазии типа II.

Лечение

- Только хирургическое. Хирургическое лечение заключается в удалении аганглионарной зоны и декомпенсированных расширенных отделов толстой кишки с последующим восстановлением проходимости кишечника.
- Консервативное лечение является лишь подготовительным этапом к операции. Оно заключается в мерах, направленных на опорожнение кишечника (диетический режим, слабительные средства, очистительные клизмы, прокинетики - координакс и др.)

- В большинстве случаев операцию делают в первый месяц после рождения. В ходе операции удаляют поврежденную часть кишечника. Для удаления поврежденной части толстой кишки может понадобиться две операции:
- В ходе первой операции кишечник выводится на поверхность брюшной полости (колостомия) над поврежденной частью кишечника. Пораженная часть толстой кишки удаляется. Стул выходит из тела через стому и попадает в специальный одноразовый карман.
- Благодаря этому нормальная часть кишечника восстанавливается.
- Через несколько недель или месяцев, стому закрывают в ходе второй операции, и подсоединяют к кишечнику. Стул снова выходит из тела через анус.



Карман для стомы

Дюамеля операция

- хирургическая операция при болезни Гиршспрунга, заключающаяся в резекции аганглионарной зоны толстой кишки, ушивании культи прямой кишки, мобилизации и низведении сигмовидной кишки через ретроректальную клетчатку с последующим созданием сигморектального анастомоза.

Операция Соаве

- Хирургическая операция при болезни Гиршспрунга, заключающаяся в мобилизации пораженного участка прямой и сигмовидной кишок, выведении его из промежности через канал, сформированный путем отслаивания слизистой оболочки прямой кишки, и последующей резекции выведенной части.

Свенсона - Хиатта операция

- Двухэтапная хирургическая операция при болезни Гиршспрунга, заключающаяся во внутрибрюшинной мобилизации сигмовидной и прямой кишки (первый этап), эвагинации мобилизированной части через прямую кишку и ее внебрюшинной резекции, включая аганглионарную зону, с наложением анастомоза между оставленными частями сигмовидной и прямой кишки.

