

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ - 2. (курс лекций для студентов 5 курса педиатрического и лечебного факультетов)

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ТОЛСТОГО ОТДЕЛА КИШЕЧНИКА.

Врожденные и приобретенные заболевания толстой кишки у детей занимают большой раздел хирургии детского возраста. Они чрезвычайно разнообразны, хотя и поражают ограниченный участок пищеварительной трубки. Во многих случаях заболевания толстой кишки имеют сходную клиническую симптоматику.

Расширение толстой кишки - мегаколон является сборным понятием, объединяющим различные по происхождению и патологоанатомической сущности заболевания.

Имеется рациональная классификация мегаколон, предложенная Исаковым Ю.Ф. и Ленюшкиным Л.И.

Наибольшее клиническое значение имеет мегаколон на почве врожденного аганглиоза толстой кишки.

Этиология болезни Гиршпрунга.

Заболевание выделено в самостоятельную нозологическую форму Гиршпрунгом в 1666 году. Лишь в 1948 году Свенсен и Вильсон подробно изучили иннервацию толстой кишки и сделали вывод о том, что в основе данного заболевания лежит нарушение строения сплетения Ауэрбаха, расположенного в мышечном слое кишечной стенки, и недоразвитие сплетения Мейснера, расположенного в подслизистом слое.

Возникает зона аганглиоза, которая может располагаться:

1. в прямой кишке (трудно выявлять)
2. в ректосигмоидальной зоне (частый вариант)
3. в сигме
4. тотально и сегментарно в толстом отделе кишечника (редкие варианты).

Поражение нервных окончаний вызывает значительные изменения строения и функции толстой кишки:

- 1) Склероз подслизистого слоя
- 2) Дистрофические изменения в мышечном слое
- 3) Склероз мышечного слоя
- 4) Утолщение всех слоев стенки кишки
- 5) Сужение просвета кишки
- 6) Отсутствие перистальтики в зоне аганглиоза
- 7) Кишка растет преимущественно в длину
- 8) Участки кишки расположенные выше зоны аганглиоза подвергаются рабочей гипертрофии, а затем дилатации.

Клиническая картина и диагностика.

Клиническая картина зависит от локализации и протяжённости зоны аганглиоза. Заболевание может протекать остро (тяжелое течение), подостро и хронически.

Острая форма (некомпенсированная).

Зона аганглиоза захватывает всю сигму.

Клинические признаки:

1. Порок проявляется с первых дней жизни, ребёнка и по течению напоминает низкую врождённую кишечную непроходимость.
2. Меконий не отходит.
3. Живот резко вздут.
4. Может отмечаться рвота желчью из-за сдавления 12 перстной кишки расширенной поперечно-ободочной кишкой.
5. На брюшной стенке усиливается венозный рисунок, можно видеть контуры расширенной кишки.
6. Правильно выполненная клизма через катетер, проведенный выше зоны аганглиоза, вызывает отхождение мекония и временно облегчает состояние больного. Самостоятельно опорожнять кишечник ребёнок не может.
7. Заметна одышка, обусловленная сдавлением легких высоко поднятой диафрагмой.
8. Ребенок плохо прибывает в весе, быстро развивается анемия, дисбактериоз, энтероколит.
9. Постепенно нарастает каловая интоксикация. Без лечения ребёнок погибает в первые месяцы от осложнений.

Подострая форма (субкомпенсированная).

Зона аганглиоза занимает лишь часть сигмы. Первые признаки заболевания проявляются с 3-4 месяцев и становятся более выраженными с момента введения пищи прикорма. До 3-4 месяцев при грудном вскармливании стул бывает самостоятельным, после введения прикорма характер каловых масс меняется, они становятся более оформленными, возникают запоры, а затем самостоятельное отхождение каловых масс прекращается.

В начале, при появлении запоров эффективны очистительные клизмы в сочетании с коррекцией ингредиентов пищи, но в дальнейшем помогают только сифонные клизмы через катетер, проведённый выше зоны аганглиоза. Стул может отсутствовать по 5-6 дней.

Развивается хроническая каловая интоксикация, анемия, хроническая гипоксия из-за высокого стояния диафрагмы, задержка физического развития ребёнка.

Живот резко увеличивается за счет переполненных калом и газами пе-

тель кишок. Застой крови в системе портальных сосудов снижает способность печени обезвреживать токсины, развивается хронический гепатит, дистрофия ткани печени. Хроническое сдавление мочеточников приводит к нарушению функции почек, развитию гидроуретеронефроза.

Характерен внешний вид больного: в положении лёжа живот распластан, лягушачий, в положении стоя увеличенный и отвислый, контурируется расширенная толстая кишка, иногда видна ее перистальтика. При пальпации определяются каловые массы, которые могут быть приняты за опухоль. Запоры сопровождаются «парадоксальным поносом» за счет развития энтероколита или приёма слабительных средств и нарушения иннервации прямой кишки (нет рефлекса с прямой кишки), жидкие каловые массы, обтекая каловые камни выделяются из анального канала.

При исследовании через прямую кишку определяется недоразвитая, пустая ампула прямой кишки, каловые массы не определяются, они располагаются в толстой кишке выше зоны аганглиоза.

Хроническая форма (компенсированная).

Зона аганглиоза занимает лишь ограниченный на протяжении участок ректо-сигмоида. Признаки заболевания появляются с 1 года: Задержкой стула, которые можно устранить с помощью диеты и слабительных средств (преимущественно растительного происхождения: урюк, курага, чернослив, инжир). Затем запоры становятся более длительными, каловые массы отходят лишь после очистительной клизмы, со временем простые клизмы перестают помогать, возникает необходимость постановки сифонной масляно-гипертонической клизмы. Постепенно развиваются все клинические симптомы, как при подострой форме. Если не проводить оперативное лечение, то к 5-6 годам формируется «человек-баллон» - «большой живот на тоненьких ножках». Отмечается хроническая каловая интоксикация, периодически возникают каловые завалы, над зоной аганглиоза образуются каловые камни и вызывают явления частичной кишечной непроходимости, сопровождающиеся рвотой и болями в животе.

Диагностика болезни Гиршпрунга.

1. При сборе анамнеза обращается внимание на время появления запоров, их выраженность, поведение ребёнка во время акта дефекации, характер каловых масс, наличие патологических примесей (кровь, зелень, слизь).
2. Оценивается сочетание запоров с другими клиническими проявлениями: интоксикацией, рвотой, повышением температуры, нарушением дыхания, затруднением мочеиспускания.
3. Оценивается внешний вид больного, форма живота, при этом исключаются другие пороки брюшной стенки, промежности и ануса.

4. Обязательным является ректальное пальцевое исследование: определяется тонус сфинктера, отсутствие сужения анального канала, наличие опухолей прямой кишки и области таза, характер содержимого ампулы прямой кишки. Пальцевое исследование по показаниям может дополняться осмотром прямой кишки с помощью зеркал, ректороманоскопией, колоноскопией.

5. Специальное рентгенологическое исследование является необходимым и эффективным. Предварительно толстая кишка очищается от каловых масс с помощью сифонных клизм. Для выполнения ирригографии используется взвесь бария или водорастворимые рентгеноконтрастные препараты. Катетер вводится лишь в анальный канал. За продвижением контрастного вещества следят с помощью электронного оптического преобразователя. Цель исследования - выявить зону аганглиоза и документировать результаты исследования рентгенологическими снимками.

Объективным методом диагностики болезни Гиршпрунга является ректальная биопсия стенки толстой кишки. Отсутствие и недоразвитие интрамуральных ганглиев подтверждает диагноз.

Дифференциальная диагностика.

1. Врожденное удлинение и расширение толстой кишки (долихосигма, мегадолихосигма, мегаректум) проявляется запорами с 2-3 лет, симптомы заболевания менее выражены, чем при болезни Гиршпрунга, живот имеет обычную форму, ампула прямой кишки заполнена каловыми массами. Изменение диеты, использование растительных слабительных средств, комплексной терапии, разработанной детскими гастроэнтерологами, приводит к ликвидации запоров и регулярному опорожнению кишечника. УЗИ, ирригография и биопсия стенки кишки позволяют исключить болезнь Гиршпрунга.

2. Нейрогенная интерстициальная дисплазия обусловленная гипоплазией и аплазией симпатических нервных волокон мышечного сплетения может имитировать болезнь Гиршпрунга. Эта патология исключается изложенными в пункте 1 методами.

3. Привычные запоры, вызванные трещинами слизистой анального канала, рубцовыми изменениями и сужением прямой кишки, могут по клиническим признакам напоминать болезнь Гиршпрунга. Соответствующее обследование позволяет выявить и эффективно лечить данную патологию.

Лечение болезни Гиршпрунга.

Лечение болезни Гиршпрунга только хирургическое. Новорожденным детям с острой формой болезни показано наложение колостомы. Радикальное оперативное вмешательство откладывается на несколько месяцев. Сроки его выполнения определяются индивидуально по тяжести состояния ребёнка.

При неосложнённых ректосигмоидных или ректальных формах болезни Гиршпрунга радикальную операцию проводят в возрасте 2-3 лет в один этап без предварительного наложения колостомы.

Суть радикальной операции по поводу болезни Гиршпрунга сводится к удалению зоны аганглиоза с частью функционально ущербной расширенной кишки и низведении здорового участка кишки на промежность с созданием колоректального анастомоза по одной из существующих методик.

Радикальные операции при болезни Гиршпрунга могут быть выполнены с использованием лапароскопического доступа. Подобные операции хорошо переносятся детьми, исключают возможность возникновения спаечной кишечной непроходимости и воспалительных процессов в послеоперационной ране.

В период, предшествующий радикальной операции, основной задачей является опорожнение кишечника. В домашних условиях необходимо строго соблюдать диету и режим питания, соответствующий возрасту. Использовать массаж и гимнастику, укрепляющие мышцы брюшного пресса. При задержке стула более двух дней родители могут поставить ребёнку масляно-гипертоническую клизму.

Дети с каловым завалом госпитализируются в стационар, как экстренные больные. В условиях стационара врач выполняет сифонную клизму (пояснить) из расчета 0,5-1,0 литра на I год жизни ребёнка. Необходимо строго следить за количеством введённой и выведенной жидкости, не оставлять раствор в кишке. Для его эвакуации оставить трубку за зоной аганглиоза на I час после постановки клизмы.

Диспансерное наблюдение и реабилитация.

Диспансерное наблюдение после перенесённой радикальной операции осуществляется в течение 1-1,5 лет. Комплекс реабилитационных мероприятий включает:

1. Ежедневную электростимуляцию ректальным электродом аппарата «Амплипульс» по 15-20 минут в течение 10-15 дней, повторяя курсы через 3 месяца.
2. Ежедневные очистительные клизмы в течение 15-20 дней с целью формирования условного рефлекса на акт дефекации.
3. Инъекции 0,05% раствора неостигмина метилсульфата по 0,1 мл. на год жизни в течение 10-14 дней.
4. Тренировку анального сфинктера раздувающимся баллончиком в течение 15-20 дней.

АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ.

Врожденные пороки развития прямой кишки и ануса встречаются у 1 новорождённого на 1500-5000 родившихся.

Эмбриопатогенез

У эмбриона конечная кишка вместе с каналом от первичной почки открывается в общую клоаку, закрытую мембраной. На 4 неделе развития эмбриона перегородка из мезобластов делит клоаку на два синуса: передний урогенитальный и задний аноректальный, в котором формируется прямая кишка и анус. Нарушение нормального эмбриогенеза приводит к возникновению пороков развития прямой кишки и ануса.

Классификация

Наиболее простой и доступной для усвоения студентами остаётся классификация, разработанная проф. А.И.Лёнюшкиным.

1. Эктопия анального отверстия:

- а) промежностная;
- б) вестибулярная.

2. Врожденные свищи при нормально сформированном заднем проходе:

- а) в половую систему (у девочек);
- б) в мочевую систему (у мальчиков);
- в) промежностные.

3. Врожденные сужения

- а) заднего прохода;
- б) заднего прохода и прямой кишки;
- в) прямой кишки

4. Атрезии:

Простые

- а) прикрытое анальное отверстие;
- б) атрезия анального канала;
- в) атрезия анального канала и прямой кишки.

Атрезия прямой кишки со свищами:

- а) в половую систему (у девочек);
- б) в мочевую систему (у мальчиков);
- в) на промежности.

5. Редкие случаи (врожденная клоака, удвоение прямой кишки и др.).

Пороки аноректальной области должны быть диагностированы в родильном доме. Каждый новорожденный должен быть полностью и тщательно осмотрен, при необходимости выполнены дополнительные методы исследования.

Клиническая картина и лечение аноректальных пороков.

Эктопия анального отверстия - редкий порок развития промежности, при котором анус и сфинктер прямой кишки имеются, но смещены кпереди или кзади от обычного места. При незначительном смещении ануса в пределах промежности нарушение его функции не происходит, оперативное лечение не требуется. При расположении ануса в преддверье влагалища оперативное вмешательство заключается в перемещении заднепроходного отверстия на обычное место.

Врожденные свищи при наличии нормально сформированных прямой кишки и ануса проявляются в зависимости от места их локализации: ректовагинальные и ретровестубулярные свищи характеризуются выделением кала и газов из половой щели, что сопровождается явлениями вульвовагинита. При осмотре можно видеть отверстие свища.

Ректовезикальные и ретроуретральные свищи встречаются редко, проявляются выделением примеси газов и мекония с мочой. Лечение хирургическое по установлении диагноза.

Промежностные (параректальные) свищи встречаются чаще. Свищевое отверстие видно с рождения. Из свища выделяется меконий. В свищ может быть введен зонд и при осмотре с помощью ректального зеркала определено отношение свища к сфинктеру.

Врожденные сужения заднего прохода являются результатом неполного рассасывания анальной перегородки, анус формируется в виде свищевого отверстия. Степень врожденного сужения прямой кишки может быть различной. Клинические проявления иногда возникают в возрасте 5-6 месяцев после введения пищи прикорма: появляются запоры, каловые массы деформируются в виде ленты. При несвоевременной диагностике развивается вторичный мегаколон. Диагностика не сложна, сужение определяется при пальцевом исследовании, протяженность и выраженность стриктуры уточняется при ректороманоскопии. Лечение при ранней диагностике и малой протяженности рубца консервативное - бужирование расширителями Гегара, при поздней диагностике и неэффективности консервативного лечения показано оперативное рассечение рубца.

Атрезии без свищей - наиболее распространенный вид порока. Из всей группы, приведенной в классификации, чаще других встречается атрезия анального канала и прямой кишки. В плане диагностики и лечения наиболее благоприятной формой атрезии является прикрытый анус, когда через истонченную кожу просвечивает меконий. Наибольшие затруднения в плане диагностики вызывает атрезия прямой кишки при сохраненном анусе. Внешне все развито нормально, а меконий не отходит, живот становится вздутым, появляется рвота, беспокойство ребёнка и другие признаки низкой врожденной кишечной непроходимости. Если меконий отсутствует в течение суток необходи-

мо провести исследование прямой кишки катетером. При атрезии прямой кишки он войдет лишь на 1,5-2см, при введении жидкости она в неизменном виде будет выливаться, а при попытке продвинуть катетер дальше, он, встретив препятствие, согнется и выйдет из ануса.

При всех видах атрезии без свищей показано оперативное вмешательство, но вид его зависит от уровня атрезии прямой кишки. Атрезия считается высокой если слепой конец располагается выше 2см от анальной области. Низким называется расположение слепого отдела до 2см от анальной области. Об уровне атрезии предположительно можно судить по данным осмотра новорождённого. Признаками высокой атрезии являются:

1. Сглаженность межягодичной складки.
2. Отсутствие углубления и складчатости кожи в области ануса.
3. Отсутствие просвечивания мекония и симптома толчка.
4. Отсутствие сокращения мышц при раздражении кожи в области предполагаемого ануса.
5. Близкое расположение друг к другу седалищных бугров. Палец, погружаемый в мягкие ткани промежности, в области предполагаемого ануса не проходит между седалищными буграми.

Дополнительным методом диагностики является рентгенологическое исследование по методике Вангенстина. Через 15-20 часов после рождения, когда газ по петлям кишок распространится до конечного отдела прямой кишки, выполняется рентгенограмма в положении ребенка вверх ногами вниз головой. Область ануса обозначается рентгеноконтрастной меткой. По расстоянию от метки до газа в конечном атрезированном участке прямой кишки определяют уровень атрезии.

В настоящее время для диагностики пороков развития ануса и прямой кишки с успехом используется УЗИ. Исследование позволяет визуализировать дистальный отдел прямой кишки, измерить расстояние между ним и кожей промежности, определить наличие и размеры свищевых ходов, подтвердить или исключить сопутствующие пороки мочевыводящих путей, половых органов и костей таза.

Хирургическое лечение

Виды операции: одномоментная промежностная проктопластика (атрезия ануса, низкая атрезия прямой кишки), колостомия, как этап хирургического лечения (свищи прямой кишки с уретрой, мочевым пузырём у детей независимо от пола, свищ во влагалище у девочек, наличие клоаки) с последующей отсроченной брюшнопромежностной проктопластикой.

При выявлении у девочек атрезии прямой кишки с широким свищом в преддверье влагалища опорожнение кишечника осуществляют с помощью клизм. Раствор вводят в кишку через катетер, введённый через свищ в кишку.

Одномоментную радикальную операцию этого порока можно выполнить через 3-6 недель после рождения.

Реабилитация в период диспансерного наблюдения.

Диспансерное наблюдение после перенесённой радикальной операции осуществляется в течение 1-1,5 лет. Комплекс реабилитационных мероприятий включает:

1. Ежедневную электростимуляцию ректальным электродом аппарата «Амплипульс» по 15-20 минут в течение 10-15 дней, повторяя курсы через 3 месяца.
2. Ежедневные очистительные клизмы в течение 15-20 дней с целью формирования условного рефлекса на акт дефекации.
3. Инъекции 0,05% раствора неостигмина метилсульфата по 0,1 мл на год жизни в течение 10-14 дней.
4. Тренировку анального сфинктера раздувающимся баллончиком в течение 15-20 дней.
5. Бужирование ануса расширителями Гегара или пальцем матери для предотвращения рубцевания.

[ОБЯЗАТЕЛЬНО ПРОЙДИТЕ ТЕСТИРОВАНИЕ ПО ЭТОЙ ССЫЛКЕ!](#)