



РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Кафедра детской хирургии и ортопедии

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Составитель: доцент д.м.н. Чепурной М.Г.

История вопроса

- **17 век** - голландский врач *Fredericus Ruysch* впервые описал признаки болезни
- **1886 год** – датский педиатр *H.Hirschsprung* впервые сформулировал мысль о самостоятельном заболевании - *Congenital colon dilation*
- **1948 год** – *F.Whitehouse, J.Kernohane* впервые сделали вывод о том, что в основе врожденного *megacolon* лежит аганглиоз в дистальном отделе толстой кишки

далее...

- **1948 год – O.Swenson, A. Bill впервые предложили патогенетически обоснованную операцию – резекцию ректосигмоидного отдела толстой кишки**
- **1955 год – O.Swenson предложил метод дооперационной диагностики – полнослойную биопсию прямой кишки**

Болезнь Гиришпрунга – это врожденное заболевание, проявляющееся клинически симптомами стойкого нарушения пассажа содержимого по желудочно-кишечному тракту, анатомически – расширением и гипертрофией преимущественно толстой кишки, располагающейся над внешне неизменной дистальной ее частью, при гистологическом исследовании которой определяется отсутствие или существенное поражение ганглиев в интрамуральных нервных сплетениях.

ВАЖНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА ЭТО ВРОЖДЕННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, СЛЕДОВАТЕЛЬНО, КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ НУЖНО ИСКАТЬ В ПЕРВЫЕ ДНИ ЖИЗНИ РЕБЕНКА

АГАНГЛИОЗ ВСЕГДА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ В ТОЛСТОЙ КИШКЕ

НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ЗОНА АГАНГЛИОЗА РАСПОЛАГАЕТСЯ В РЕКТОСИГМОИДНОМ ОТДЕЛЕ (90%)

ВОЗМОЖНО ТОТАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ТОЛСТОЙ КИШКИ (ТОТАЛЬНЫЙ АНАГЛИОЗ)

КЛАССИФИКАЦИЯ

АНАТОМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

✓ РЕКТАЛЬНАЯ

✓ РЕКТОСИГМОВИДНАЯ

✓ СЕГМЕНТАРНАЯ

✓ СУБТОТАЛЬНАЯ

✓ ТОТАЛЬНАЯ

КЛАССИФИКАЦИЯ

КЛИНИЧЕСКИЕ СТАДИИ

✓ Компенсации

✓ Субкомпенсации

✓ Декомпенсации

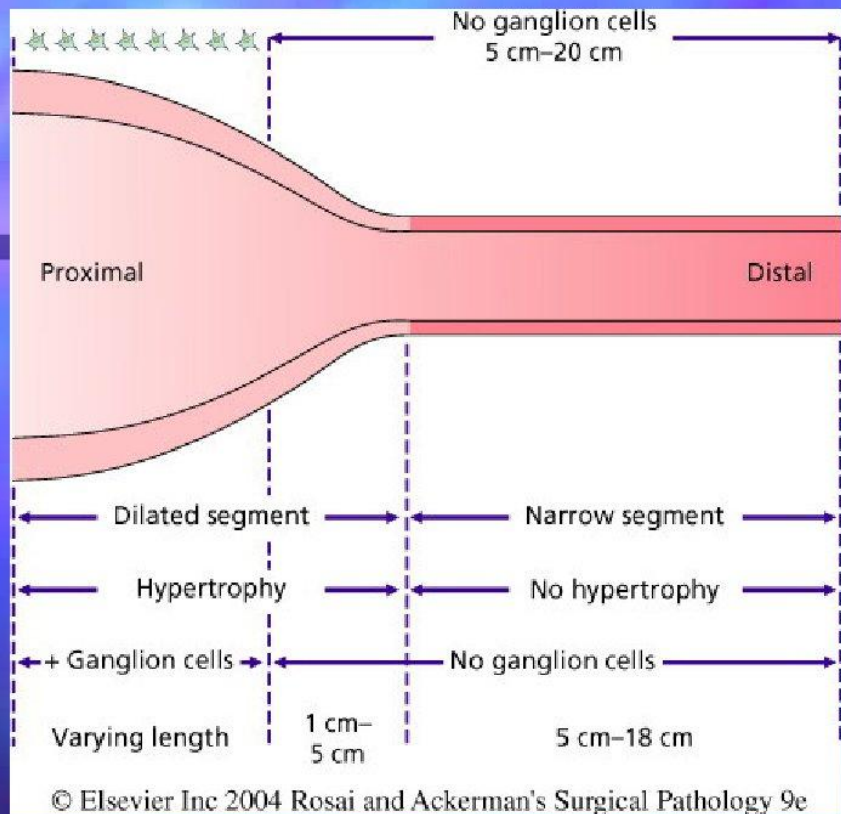
Варианты клинического проявления болезни Гирипрунга у новорожденных

□ Низкая хроническая кишечная непроходимость

■ Запор

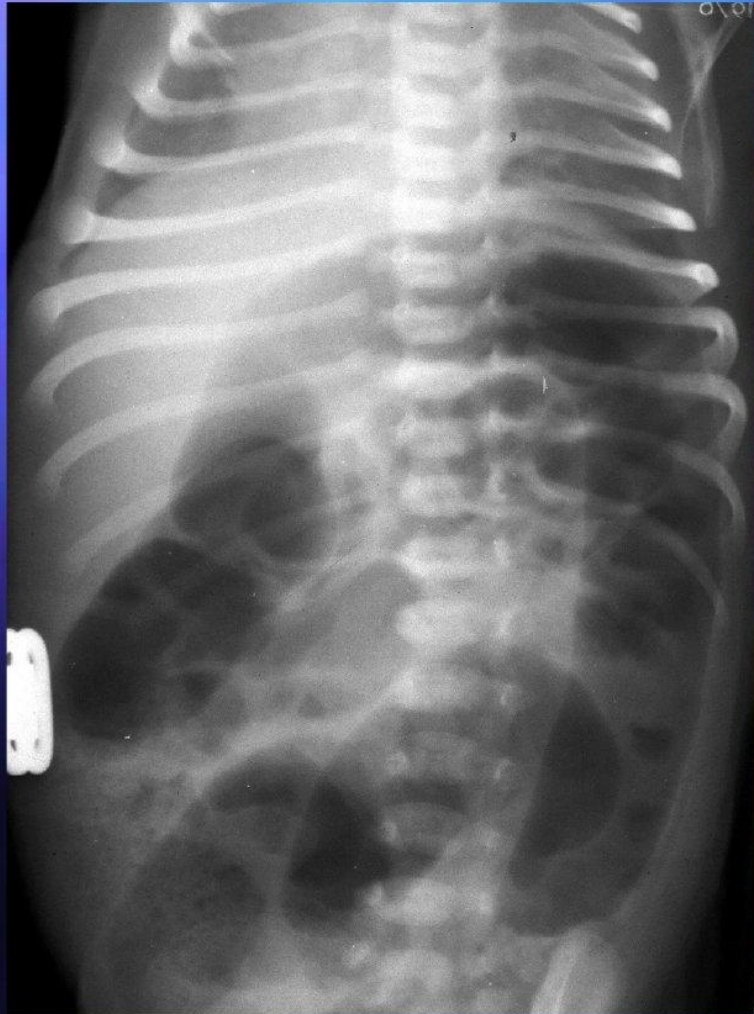
■ Синдром малых признаков

**/периодическое вздутие живота,
отсутствие самостоятельного стула,
контурирующаяся расширенная
толстая кишка/**



Препарат удаленного участка кишки (справа) и схема распределения ганглиев при болезни Гиршпрунга

С 1990 года в клинике внедрена унифицированная методика диагностики и лечения новорожденных с болезнью Гиршпрунга



Основа ранней диагностики – перевод **всех** новорожденных с симптомами низкой кишечной непроходимости в отделение **хирургии** новорожденных

При рентгенологической картине низкой кишечной непроходимости **обязательно** проведение ирригографии

При отсутствии во время операции механической причины КН **обязательна биопсия толстой кишки и разгрузка кишечника** (Т-обр. анастомоз или двойная илеостомия)

НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ



НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

(ирригография)



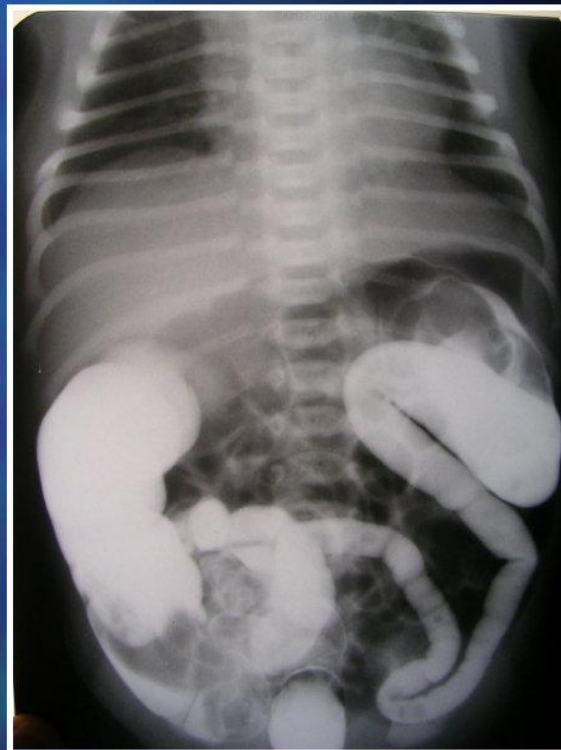
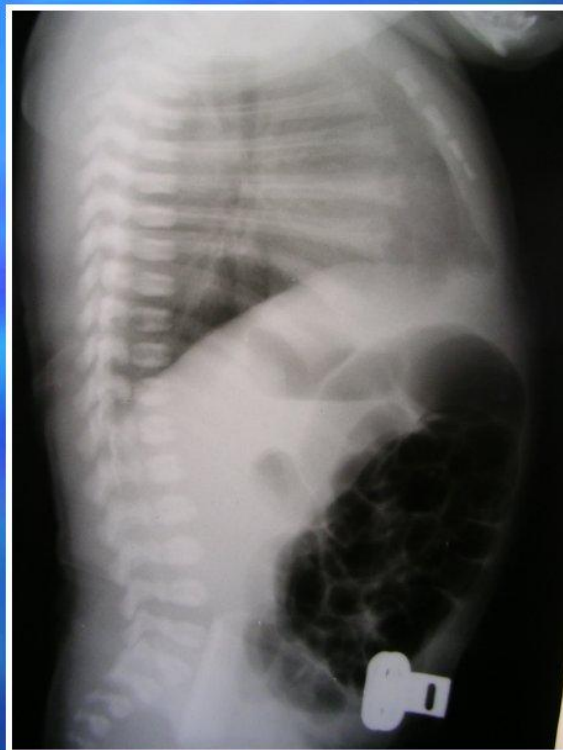
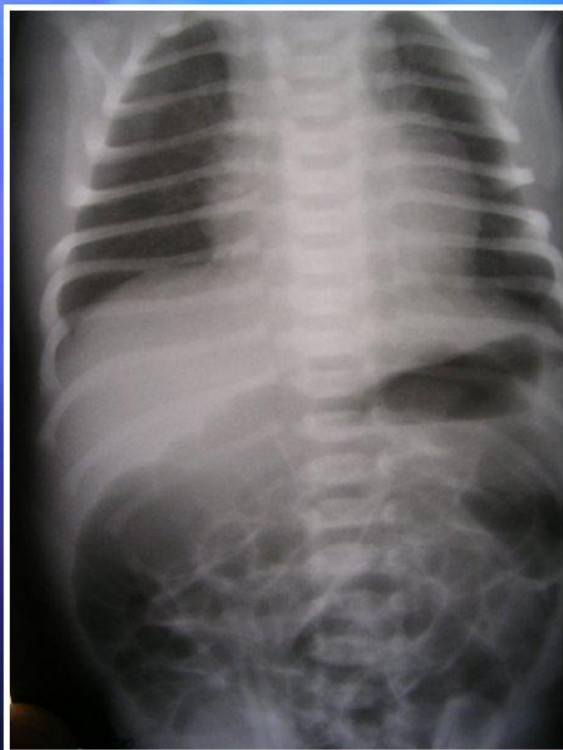
Варианты течения болезни Гиршпрунга у новорожденных

Первый вариант /наиболее благоприятный/ -
в клинической картине преобладают перемежающиеся запоры в сочетании с периодическим вздутием живота

Второй вариант – на фоне разрешения КН появляется диарейный синдром, иногда с улучшением состояния. В конечном итоге развивается энтероколит.

Третий вариант /самый тяжелый/ - с первых дней жизни симптомы болезни Гиршпрунга сочетаются с энтероколитом

Синдром суженной левой половины толстой кишки



Окончательный диагноз болезни Гиршпрунга может быть установлен на основании данных ирригографии (2 проекции, наполнение и опорожнение под контролем экрана) лишь в возрасте двух недель и позже



Ирригограммы одного и того же новорожденного с болезнью Гиршпрунга в возрасте трех дней и 18 дней

Лечение болезни Гиршпрунга у новорожденных на первом этапе (первые дни жизни - 2-3 недели) консервативное

Цели консервативного лечения:

- подготовка к операции (уточнение диагноза)
- стабилизация состояния
- симптоматическое лечение
- нормализация пассажа по ЖКТ: высокое промывание толстой кишки (в острой фазе дважды в день) 1% р-ром NaCl 150-200 мл/кг (врачебная процедура!!!)
- профилактика (или лечение) энтероколита (2 антибиотика + метрогил)
- Инфузионная терапия

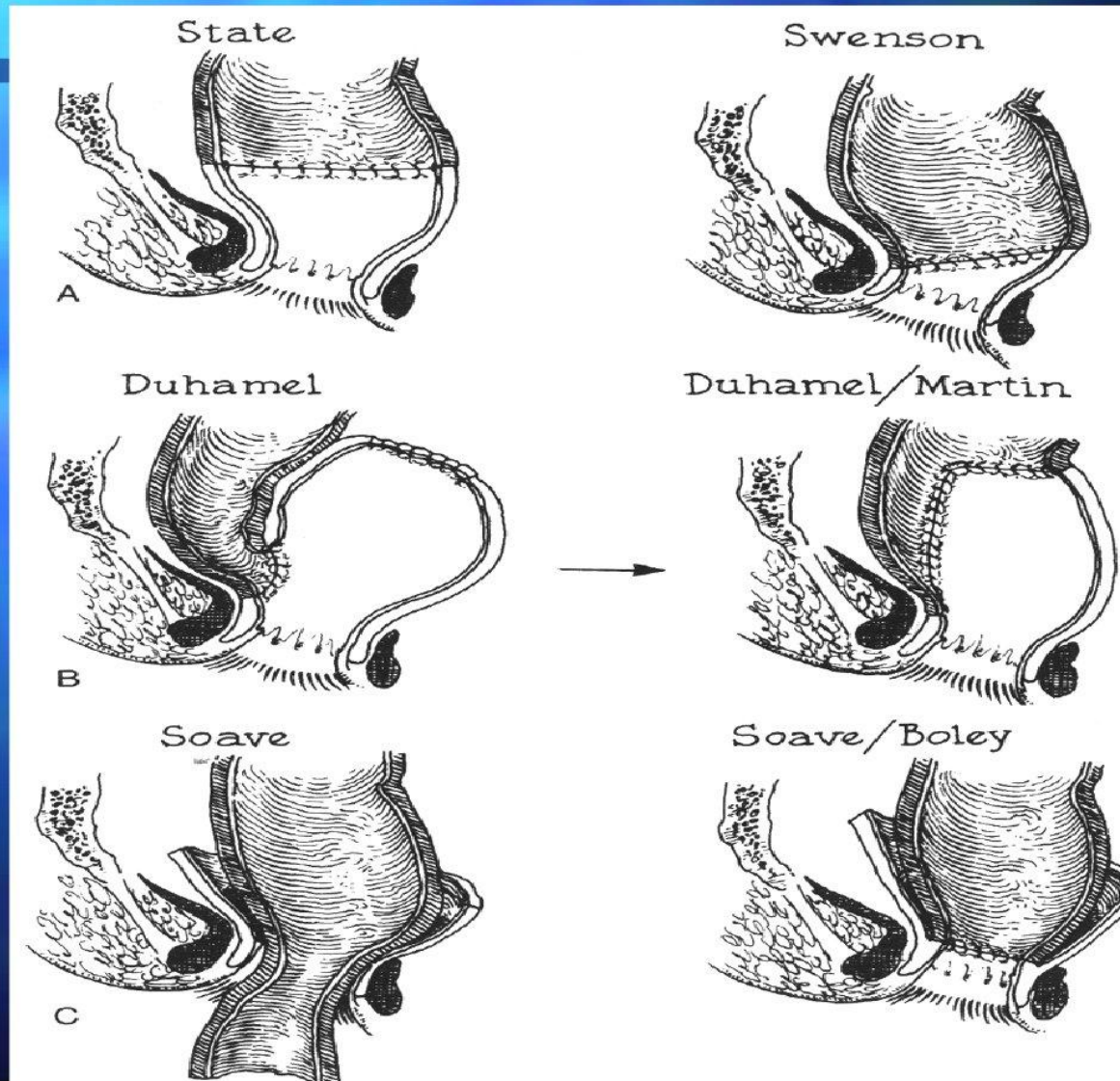
В большинстве случаев удается за 2-3 недели подготовить ребенка к радикальной операции

Показания к колостомии при болезни Гиршпрунга у новорожденных

- Некупирующаяся в течение 2-3 дней кишечная непроходимость (обычно при длинной зоне аганглиоза или тотальном аганглиозе)
- Рецидив симптомов кишечной непроходимости
- Раннее развитие энтероколита (третий вариант течения болезни Гиршпрунга)
- Перфорация толстой кишки

Колостому целесообразно накладывать на переходную (транзиторную) зону

Способы хирургического лечения болезни Гиршпрунга



Выводы . . .

- *Болезнь Гирипрунга всегда проявляется клинически с первых дней жизни*
- *Болезнь Гирипрунга должна подозреваться у всех детей с клиникой низкой кишечной непроходимости*
- *Диагноз болезни Гирипрунга у новорожденных может быть установлен с помощью рентгенологического обследования. Наиболее достоверна диагностика на основании отсроченной ирригографии в возрасте старше 2-х недель.*