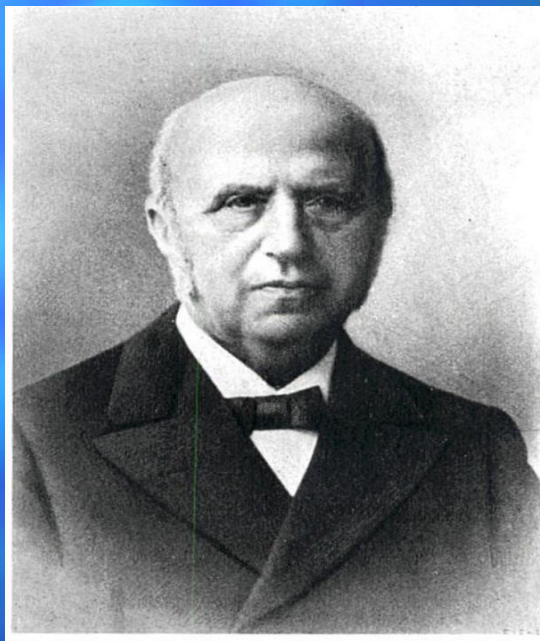


Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у новорожденных



Центр хирургии новорожденных
Санкт-Петербург, 2011

“Your gut has a mind of his own (and his mind may change)”

- Prof. Michael Gershon, 1998

История

- **1886 г.** Первое описание Гаральдом Гиршпрунгом мегаколон (на вскрытии)
- **1904 г.** Принята трактовка клиникоанатомической корреляции между аганглиозом и частичной обструкцией толстой кишки
- **С 1986 г.** операции резекции толстой кишки (расширенной) и анастомоза (безуспешные)
- **1940-е годы** – Свенсон публикует наблюдения колостомии с последующим ее закрытием и, наконец, предлагает «свою» операцию
- **1956 г.** Операция Дюамеля
- **1963 г.** Описана операция Соаве

История (продолжение)

- **1968 г.** Мартин описал модификацию операции Дюамеля при ТКА
- **1981 г.** Кимура использует «заплату» из правой половины толстой кишки при ТСА
- **1982 г.** Болей (Voley) предлагает «заплату» из левой половины colon при ТСА
- **1981 г.** первые сообщения об одномоментной операции низведения
- **1990-е** годы первые операции низведения с лапароскопической абдоминальной частью
- **1998 г.** первая операция трансанального низведения толстой кишки

- Частота БГ 1 : 5000 новорожденных
- Соотношение м : д 4:1
- Сочетание с другой патологией – 30% (хромосомные аномалии – 12%). При синдроме Дауна риск сочетания с БГ - 5%

Классификация

- Ректосигмоидная форма (S) 80%
- Длинная зона аганглиоза (L) – до селезеночного угла 13%
- Тотальный аганглиоз (TCA) 7%
- Тотальный аганглиоз кишечника

1991 – 2010 г.г.

73 новорожденных с болезнью Гиршпрунга (за последние 2 года 14)

До 1991 года летальность при болезни Гиршпрунга у новорожденных **19,2%**.

Основная причина гибели – **энтероколит и его осложнения**

После 1991 г. из 73 новорожденных умерли 5 детей – 6,8% (двое сразу после операции колостомии, двое с тотальным аганглиозом в возрасте 2-3 мес., один из-за поздней диагностики и тяжелых осложнений).

Причины летальных исходов в периоде новорожденности

- Поздняя диагностика
- Неадекватная тактика консервативного ведения
- Неоправданно длительное консервативное лечение
- Отсутствие четких показаний к оперативной декомпрессии кишечника
- Позднее радикальное вмешательство (в возрасте 10-12 мес)
- Трудности (особенно у детей с колостомой), а порой и ошибки в определении границ резекции толстой кишки

Трудности и ошибки диагностики

- В 9 случаях мы встретились с существенными трудностями диагностики, что отчасти может быть объяснено многообразием причин, вызывающих в первые дни жизни функциональные нарушения моторики кишечника, с которыми приходится дифференцировать болезнь Гиршпрунга. У 7 из 9 пациентов в последующем был диагностирован тотальный аганглиоз толстой и сегмента подвздошной кишки.
- Пяти детям, поступившим в нашу клинику в первые дни жизни с перитонитом на фоне перфорации слепой кишки, был в других стационарах ошибочно поставлен диагноз некротического энтероколита, как основной хирургической патологии.

Трудности и ошибки диагностики

- Семь пациентов поступили в клинику из других городов. Диагнозы, с которыми лечились дети в стационарах по месту жительства, были следующими: «идиопатическое расширение тонкой кишки», «врожденный стеноз терминального отдела подвздошной кишки», «энтероколит неясной этиологии», «муковисцидоз, кишечная форма».
- Все 7 пациентов до поступления неоднократно оперированы в других городах, у части из них сформировался синдром «короткой кишки». 2 ребенка, поступившие в реанимационное отделение в терминальном состоянии, умерли в ближайшие часы без операции.

Типичные ошибки, допускавшиеся у детей с болезнью Гиршпрунга

- Длительное ведение (вплоть до летального исхода) с нехирургическими диагнозами
- Во время операции по поводу предполагающейся низкой КН при отсутствии явных анатомических причин патология расценивается как
 1. «парез кишечника», в связи с чем брюшная полость ушивается и продолжается неэффективное консервативное лечение
 2. Стеноз подвздошной (или толстой) кишки

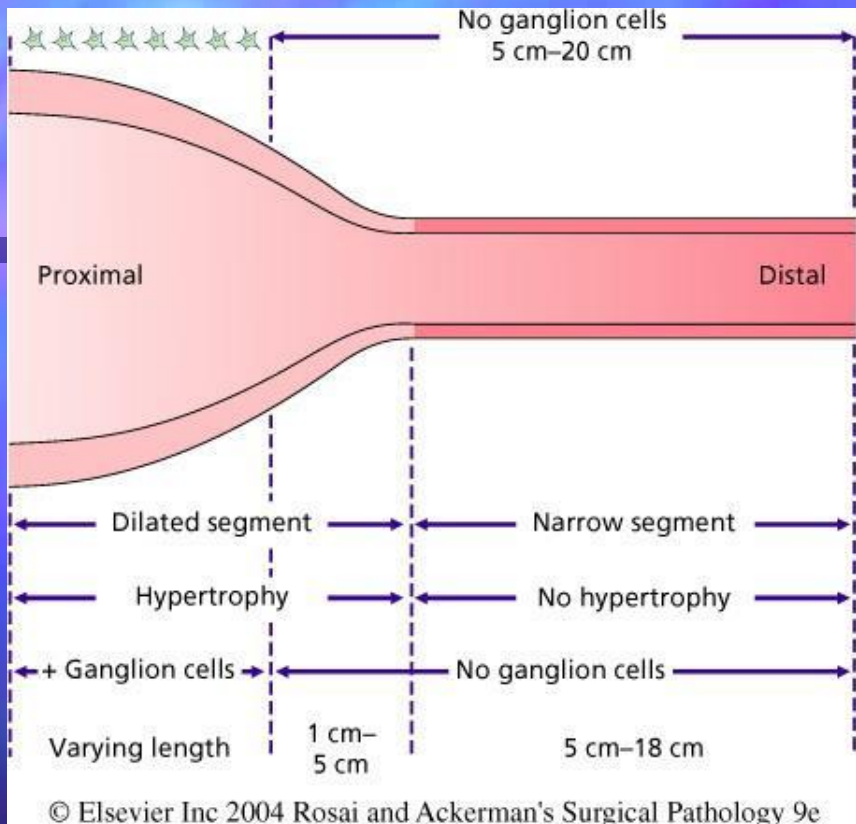
Типичные ошибки, допускавшиеся у детей с болезнью Гиршпрунга

- При обнаружении «стеноза» производят резекцию зоны стеноза и накладывают анастомоз или (чаще) выводят двойную стому, затем, по улучшению состояния стомы закрывают, вновь возникает непроходимость, вновь накладывают стому и т.д.
- При обнаружении перфорации подвздошной или толстой (слепой) кишки (без каких-либо иных изменений в кишечнике) выводят зону перфорации в виде стомы, затем ... (см. выше)

Ошибки морфологической диагностики болезни Гиршпрунга

- Недостаточное количество биопсийного материала
- «Грубое» взятие материала
- Недостаточное количество срезов

Существует мнение, что для достоверной оценки наличия ганглиев нужно не менее 40 срезов (!!!)



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

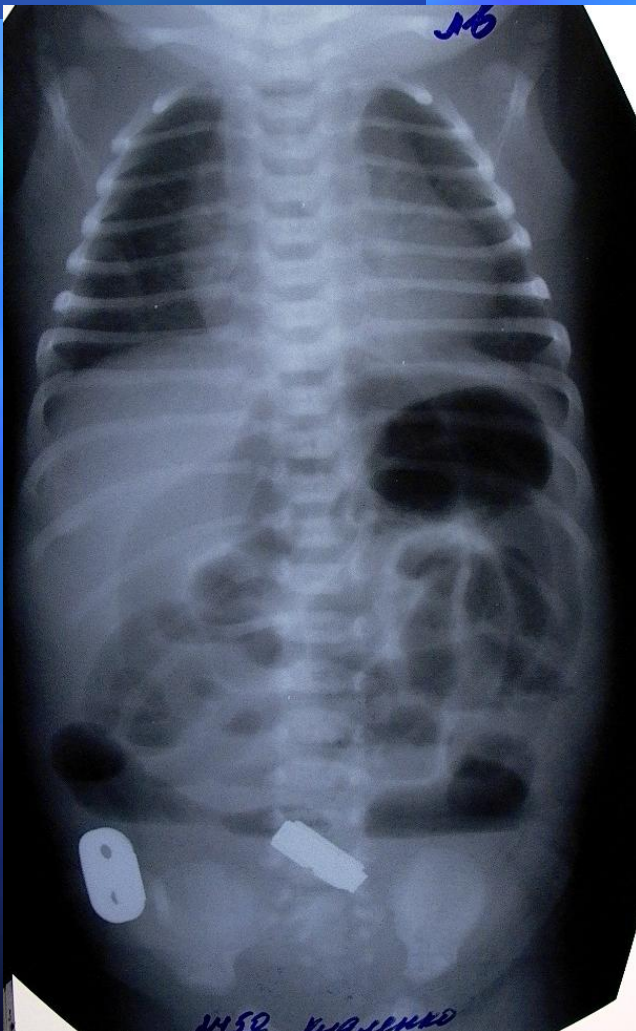


Основа ранней диагностики – перевод **всех** новорожденных с симптомами низкой кишечной непроходимости в отделение **хирургии** новорожденных

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

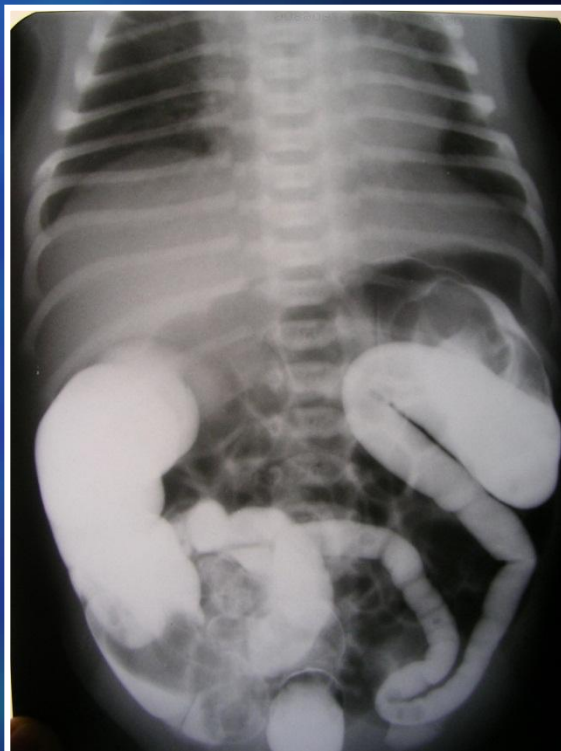
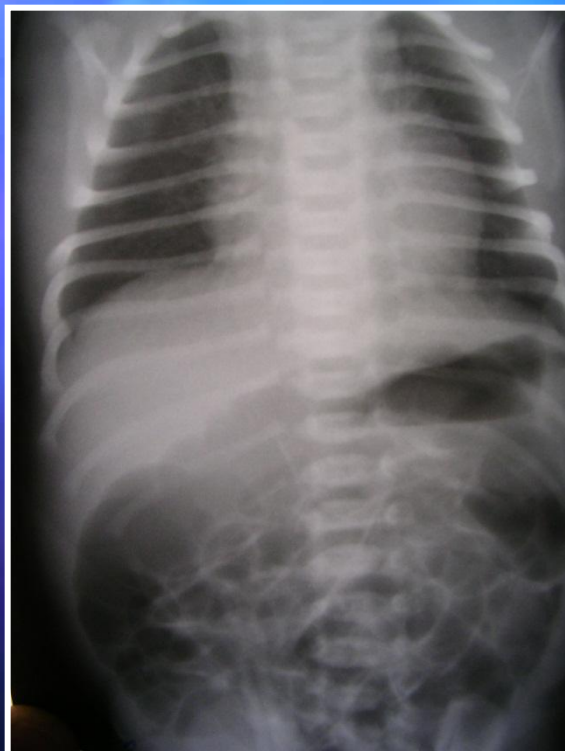
Второй вариант – на фоне разрешения КН появляется диарейный синдром, иногда с улучшением состояния. В конечном итоге развивается энтероколит.

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

Основной метод диагностики - ирригография

Однако, у новорожденного первых дней жизни данные ирригографии мало достоверны, поэтому в эти сроки ирригография (в одной проекции) целесообразна лишь для дифференциальной диагностики с низкой КН, вызванной другими причинами (атрезия и др. ПР) и требующей неотложной операции, а также с синдромом суженной левой половины толстой кишки.

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

Оперативное лечение

Первично радикальные вмешательства (операция Дюамеля, в последние годы операция Соаве) выполнены **у 37 детей** в возрасте до 2 мес., самая ранняя операция в возрасте 16 дней.

26 детям пришлось наложить **колостому**

15 детей лечились по поводу тотального аганглиоза (операция Дюамеля-Мартина, Дюамеля-Болея)

Технические преимущества проведения оперативного вмешательства в раннем возрасте

- Возможность более низкой мобилизации прямой кишки
- Возможность использования аппарата (сшивающего) для формирования культи (при операции Дюамеля)
- Значительно меньшая длительность операции, чем у детей старшего возраста
- (Более раннее отпадение зажима)
- Более гладкое течение послеоперационного периода

Результаты лечения

- Послеоперационных осложнений не было (не считая местного воспаления со стороны раны у 2 больных)
- К 10-14-му дню после операции стул становился регулярным, периодическим
- Умерли трое детей, поступивших в терминальном состоянии, и двое с тотальным аганглиозом в возрасте 2 – 3 месяцев.
- В отдаленные сроки после операции развитие детей соответствует возрасту. У большинства имеется позыв на дефекацию, стул 1-3 раза в день, однако нередко в возрасте 3-5 лет отмечаются проблемы (периодическое каломазание и т.д.). К школьному возрасту опорожнение кишечника становится нормальным

Нейронная кишечная дисплазия

(A.M.Holshneider, P.Puri, 2008)

- Тип А. Чрезвычайно редкий и наиболее тяжелый. Кровавый стул сочетается с симптоматикой КН и перфорации (показана ректосигмоидэктомия или более широкая резекция colon). Плохой прогноз.
- Тип В. Основной симптом – запоры (иногда в сочетании с энкопрезом, анальными трещинами, кровью в стуле). У 80% больных консервативное лечение эффективно.

Conclusion: Is the IND a real Disease?

Терминология

- Гипоганглиоз (ГГ)
- Олигоганглиоз
- Гипогенез

- Изолированный ГГ
- Гипоганглиоз всего кишечника

- Врожденный ГГ
- Приобретенный ГГ
- «Взрослый» ГГ

Гистологическое исследование (Taguchi T. et al., JPS 41:2046, 2006)

Диаметр ядер ганглиозных клеток

Ileum	$8.91 \pm 1.17 \mu\text{m}$
Colon transv.	$8.45 \pm 0.98 \mu\text{m}$
Sigma	$8.31 \pm 1.17 \mu\text{m}$

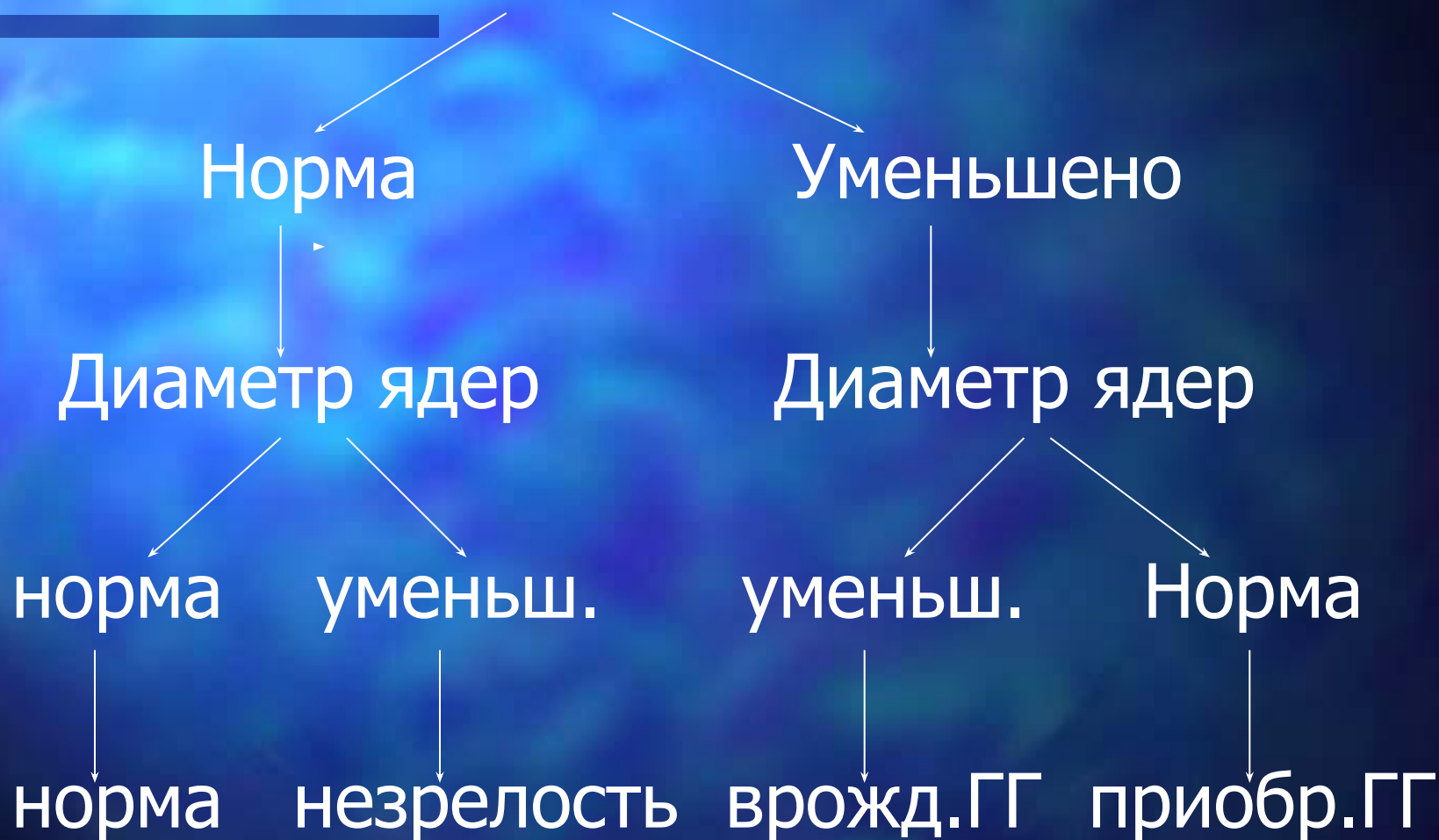
Кол-во ганглиозных клеток

Ileum	$84.2 \pm 22.6 /\text{cm}$
Colon transv.	$123.0 \pm 24.3 /\text{cm}$
Sigma	$137.3 \pm 20.6/\text{cm}$

Варианты БГ

с аномальными ганглиями

- Кол-во ганглиозных клеток



Гипоганглиоз

	Незрелые ганглии	Врожд.ГГ	Приобр.ГГ
Размер сплет.	N	Уменьшен	N
Кол-во клеток	N	Уменьшено	Уменьшено
Размер клеток	Уменьшен	Уменьшен	N
Глиоз	нет	нет	есть
Протяженность поражения	Весь кишечник	Весь кишечник	Вся colon
Colon	Микроколон	N	Мегаколон
Начало забол-я	В периоде новорожд.	В периоде новорожд.	Позже
Прогноз	Хороший	Плохой	Хороший

Выводы

1. При обнаружении у новорожденного ребенка во время операции (предпринятой по поводу низкой кишечной непроходимости) стеноза терминального отдела подвздошной кишки следует заподозрить тотальный аганглиоз, необходимо наложить илеостому и взять несколько участков различных отделов толстой, суженного отдела и супрастенотической части тонкой кишки для расширенной биопсии.

Выводы

2. В случае выявления у доношенного ребенка на операции перфорации толстой кишки (особенно правых ее отделов или червеобразного отростка) кроме энтеро- или колостомии также необходимо осуществлять биопсию на протяжении из различных отделов толстой кишки.

Выводы

- 3. При развитии у новорожденного или ребенка первых месяцев жизни энтероколита невыясненной этиологии, длительном и упорном течении его, сопровождающимся вздутием живота, отсутствием или плохой прибавкой массы тела, следует рассматривать диагнозы не только соматической патологии, но и провести дифференциальную диагностику с болезнью Гиршпрунга.

Выводы

- Наиболее рациональной операцией у новорожденных с болезнью Гиршпрунга является операция Соаве
- Без квалифицированного гистологического исследования диагностика заболеваний, сходных по клинике с БГ (нейронная кишечная дисплазия, гипоганглиоз), невозможна

Заключение

- У новорожденных с болезнью Гиршпрунга возможно и целесообразно производить радикальную операцию в периоде новорожденности
- Сложности проведения радикального вмешательства у новорожденного необоснованно преувеличены
- Основные показания к колостомии – некупирующаяся (или рецидивирующая) кишечная непроходимость и тяжелое течение энтероколита
- Колостому предпочтительно накладывать на переходную (транзиторную) зону

Спасибо за внимание!