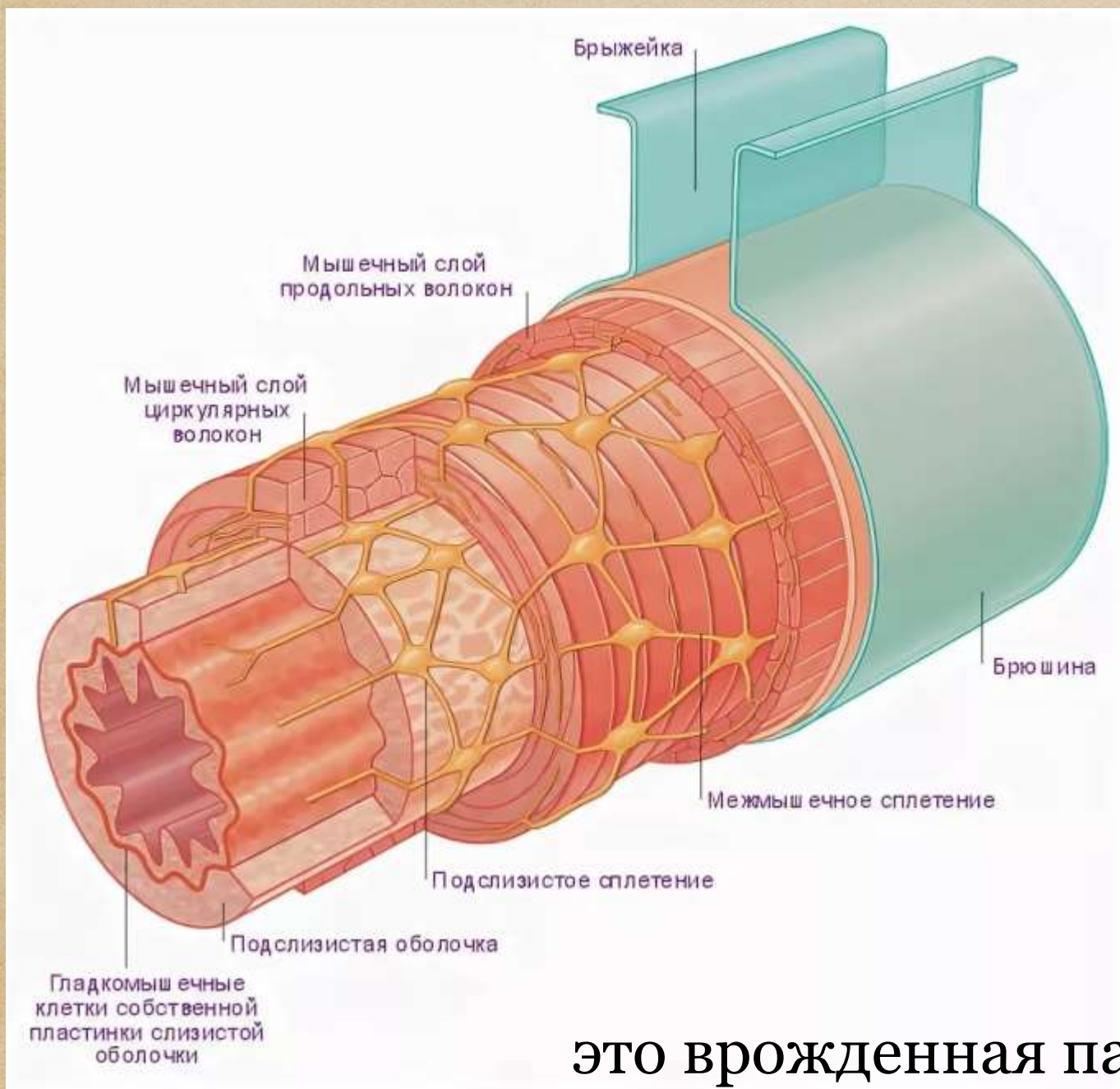


ПРЕЗЕНТАЦИЯ

Болезнь Гиршпрунга:
симптомы, лечение, диагностика

ученика 5 «В» класса
Харченко Алексея

Болезнь Гиршпрунга



Проявляется:

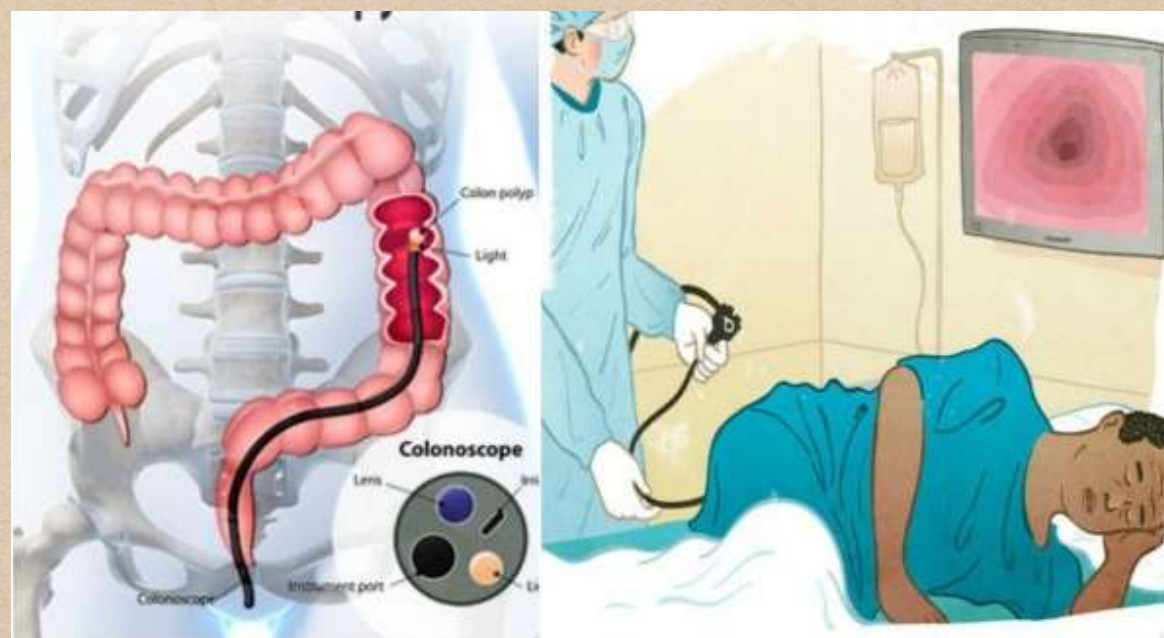
- хроническими запорами,
- метеоризмом,
- нелокализованной болью в животе,
- несимметричной формой живота,
- интоксикацией.

это врожденная патология толстой кишки с недоразвитием или отсутствием нервных сплетений в подслизистом и мышечном слоях всего толстого кишечника или его сегмента.



Диагностируется:

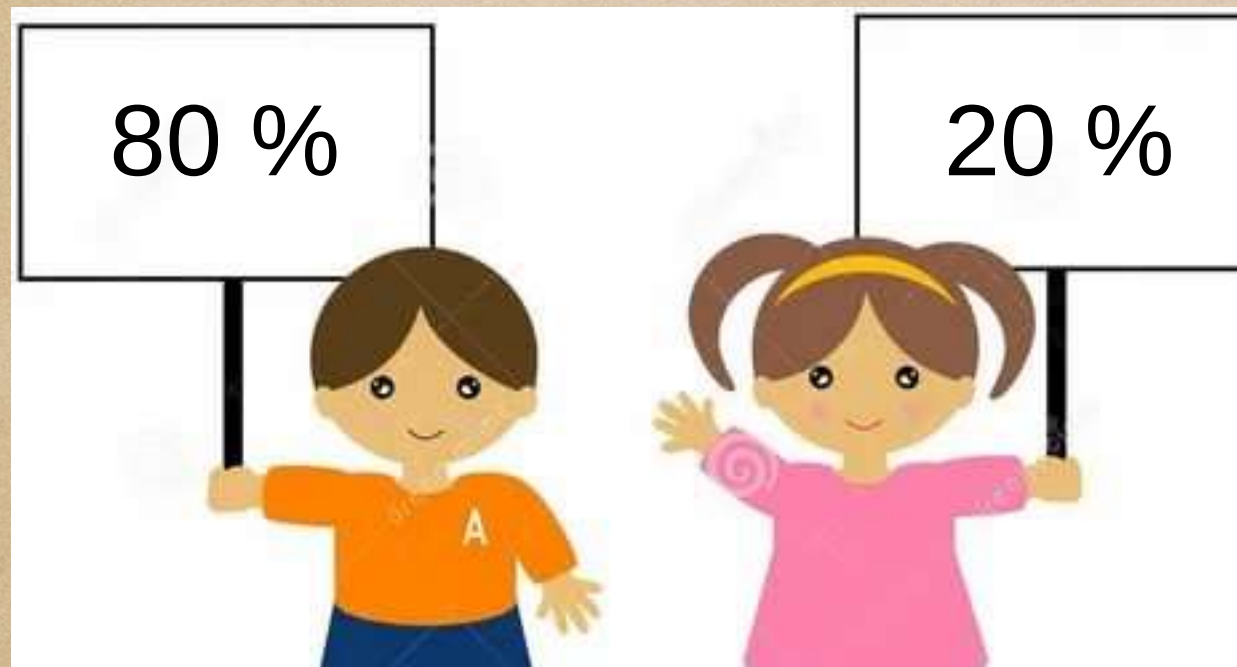
- ирригоскопией,
- ректороманоскопией,
- аноректальной манометрией.



Лечится хирургическими методами:
одномоментная резекция толстого кишечника
двухэтапная резекция толстого кишечника с созданием колоректального анастомоза.

Аганглиоз толстого кишечника (врожденный мегаколон)

распространенность в популяции
новорожденных составляет
от **1:30 000** до **1:2 000**



90% пациентов
заболевание дебютирует
до 10-летнего возраста

У 9% больных
развивается в
рамках
синдрома Дауна



Гаральд Гиршпрунг

Он сдал экзамен в университет в 1848 году.

Гаральд интересовался редкими заболеваниями, влияющими на кишечник на протяжении всей своей жизни.

Защитил докторскую диссертацию в мае 1861.

В 1870 году стал первым датским педиатром.

В 1879 году был назначен главным врачом Детской больницы королевы Луизы.

В 1891 году получил звание профессор педиатрии.

В 1904 году, когда ему было 74 года, Гиршпрунг был вынужден оставить свою практику. Он продолжал изучать то, что позже назовут болезнью Гиршпрунга.

Возникновению аномалии Гиршпрунга способствуют:

Отягощенная наследственность:

20% пациентов прослеживается семейный характер болезни (при наследуемых мутациях генов нарушается миграция нейробластов из вагусного нейрогребешка),

12% случаев болезни прослеживаются хромосомные aberrации,

18% порок проявляется в структуре наследственных синдромов.

Дизонтогенез (ненаследственные формы болезни) связаны:

влиянием внутриутробной вирусной инфекции,

высокой радиации,

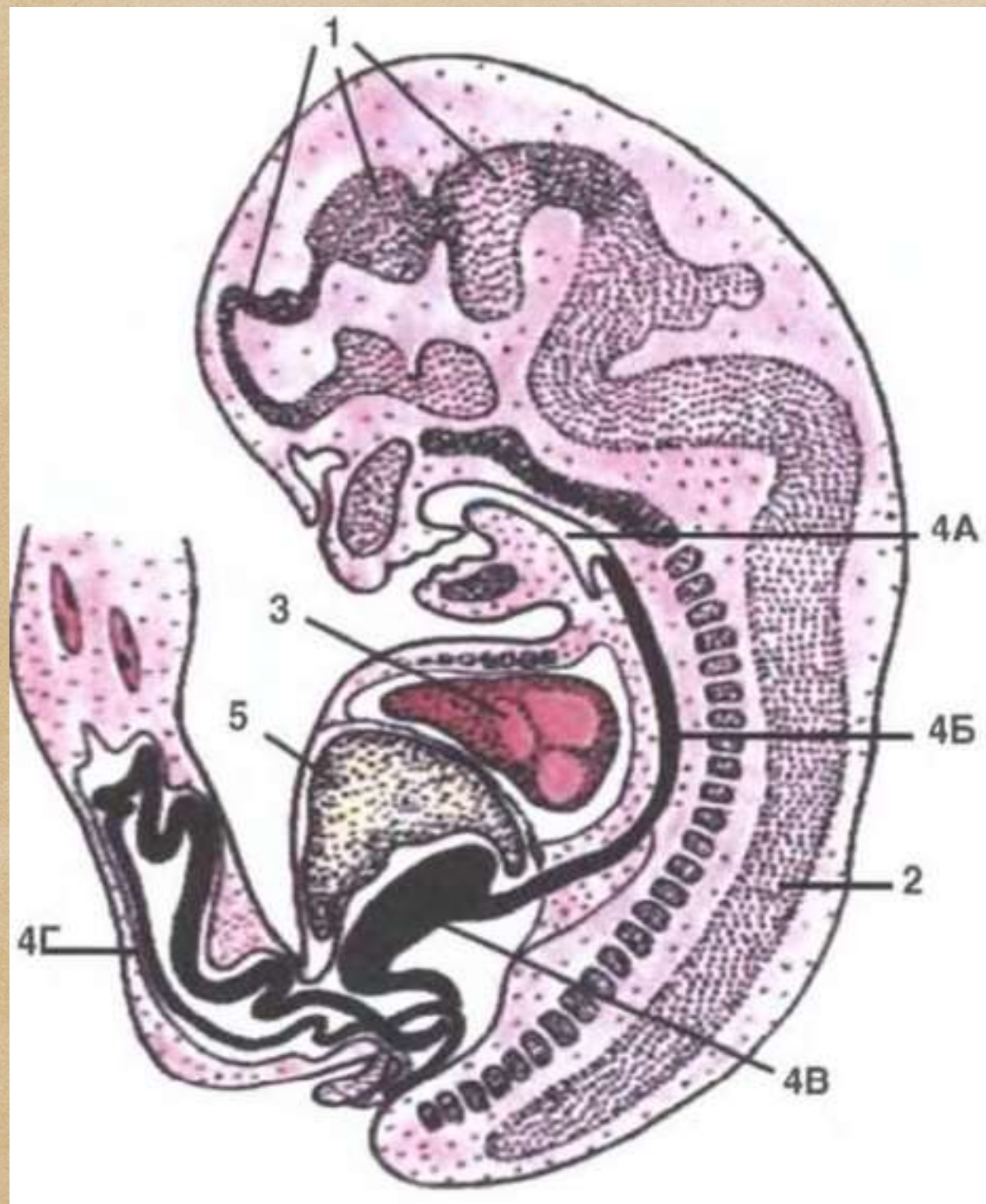
мутагенных химических веществ, нарушающих дифференцировку нейробластов.

Риск развития аномалии повышается при:

гестозах,

кардиопатологии (гипертонической болезни, сердечной недостаточности),

сахарном диабете.



Развитие болезни Гиршпрунга обусловлено нарушением эмбриогенеза предположительно на 7-12 неделях гестационного срока, когда формируются нервные сплетения Мейснера (в подслизистом слое толстой кишки). Из-за преждевременного прекращения миграции нейробластов или их недостаточной дифференцировки вместо типичных подслизистого и мышечно-кишечного сплетений с ганглиями нейроструктуры кишки представлены отдельными нервными волокнами и глиальными элементами.

Чем раньше завершается миграция нейробластов, тем более протяженным является аганглиозный участок толстокишечной стенки.

Хроническая задержка кишечного содержимого приводит к постоянным запорам и значительному расширению вышележащего отдела кишечника.

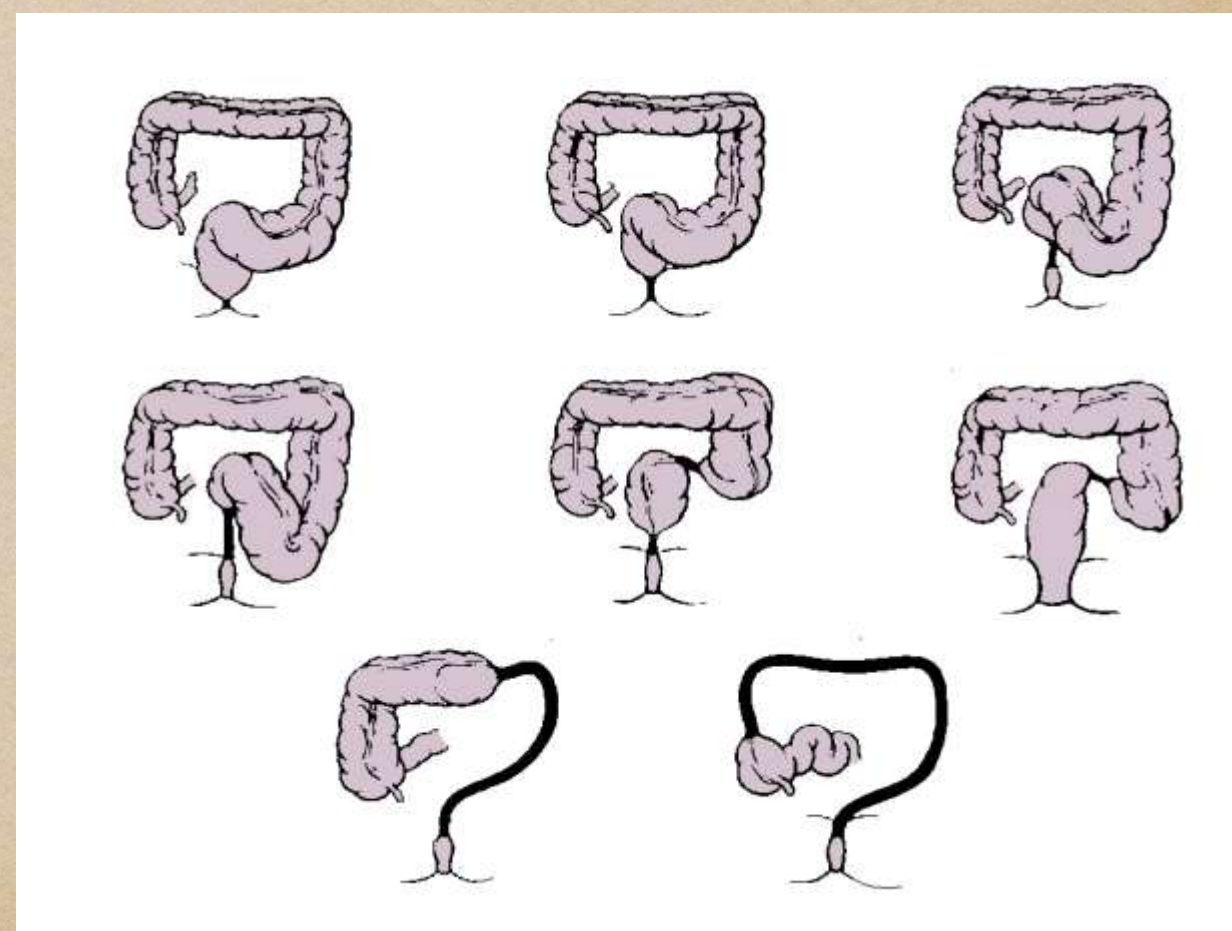


Систематизация болезни Гиршпрунга проводится с учетом анатомических и клинических критериев. В зависимости от локализации аганглиозного участка различают формы:

ректосигмоидальную-70% больных,
ректальную (до 25% случаев аномалии),
субтотальную (3%),
сегментарную (1,5%),
тотальную (0,5%).

По расположению расширенной кишки выделяют:

мегаректум,
мегасигму,
левосторонний,
субтотальный,
тотальный мегаколон.



клиническая картина заболевания

первые признаки возникают:

сразу после рождения ребенка

дебют наблюдается в подростковом возрасте

во взрослом возрасте.

Основное проявление толстокишечного аганглиоза:

хронические запоры

50% вздутие и боли в абдоминальной полости.

асимметрия живота

расширение кожной венозной сети

активная кишечная перистальтика.

частые головокружения, снижение работоспособности

симптомы общей интоксикации организма: тошнота и рвота

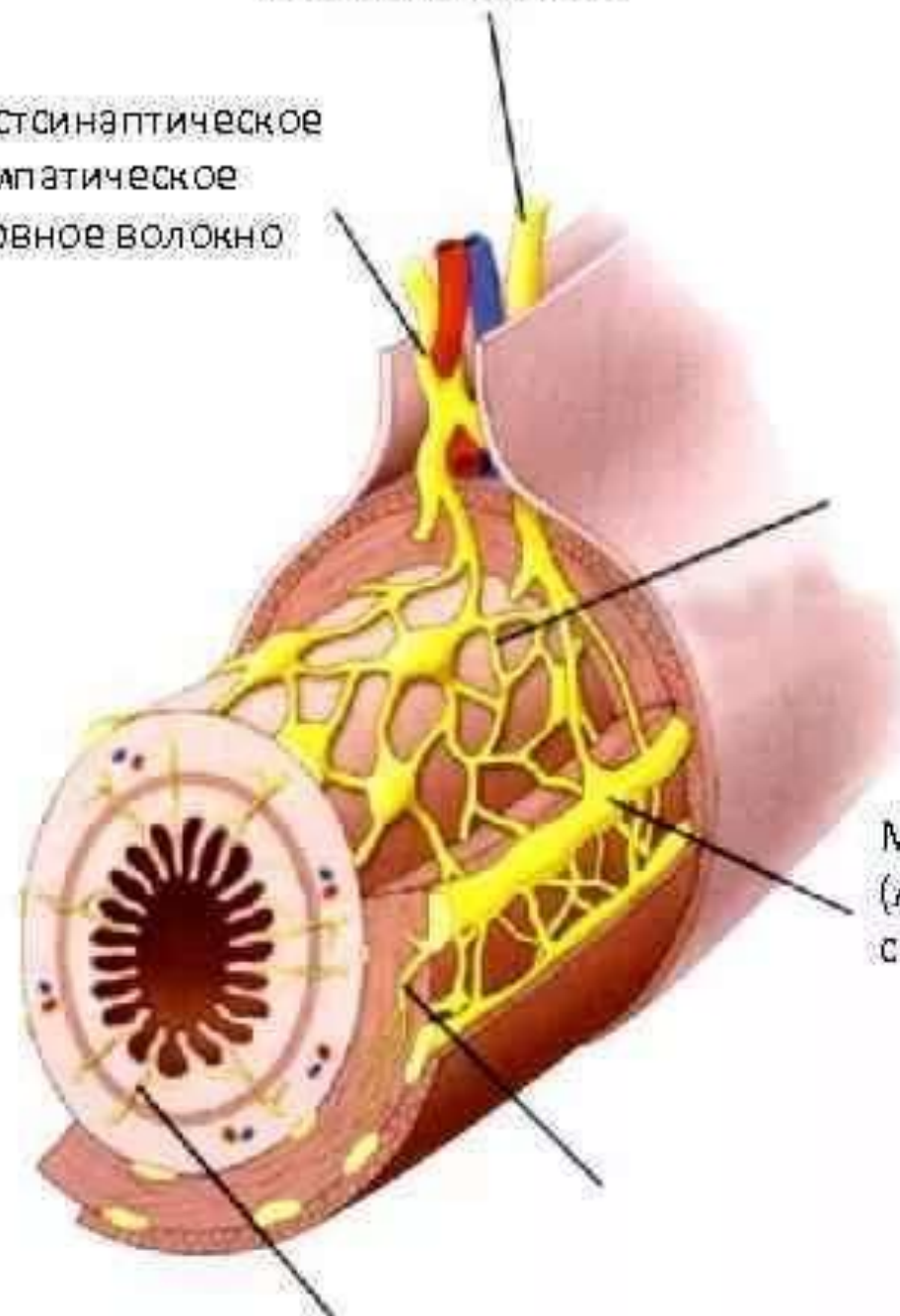
иногда сочетается с врожденной гетерохромией

Пресинаптическое парасимпатическое
нервное волокно

Постсинаптическое
симпатическое
нервное волокно

Подслизистое сплетение
(сплетение Мейснера)

Межмышечное
(Ауэрбаховское)
сплетение



В случае аганглиоза Гиршпрунга у больных:

нарушается переваривание и всасывание питательных веществ,
резкая гипотрофия вплоть до кахексии
железодефицитная анемия.

отставание в росте и физическом развитии детей

Длительный застой кала в кишке

дисбактериоз,

воспалительные изменения слизистой оболочки

Наиболее опасные осложнения болезни Гиршпрунга —

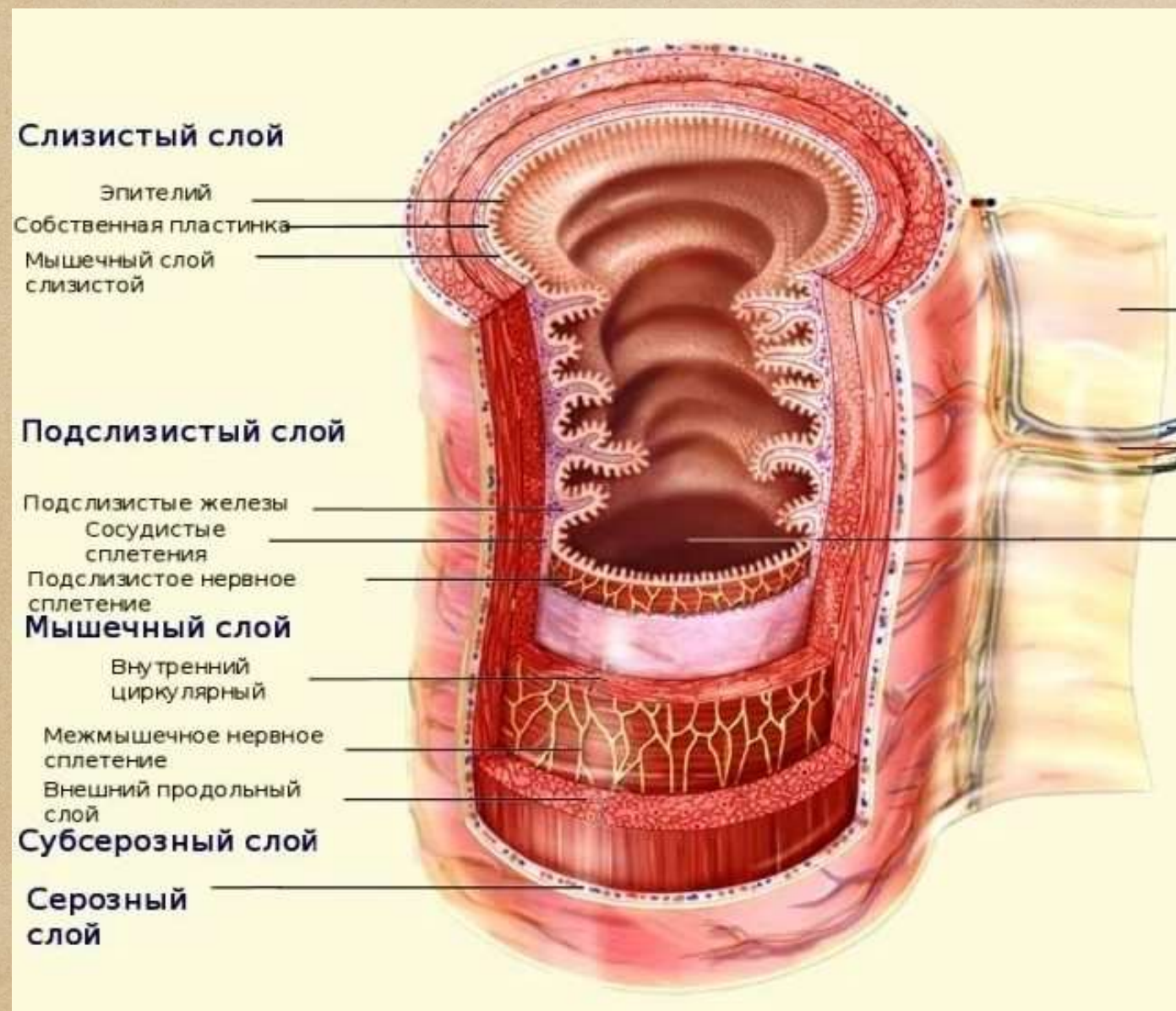
кишечная непроходимость,

пролежень стенки каловым камнем

перфорация кишки

возникновение токсического мегаколона,

перитонит и сепсис (*вследствие проникновения кишечных бактерий через патологически измененную стенку кишечника*).

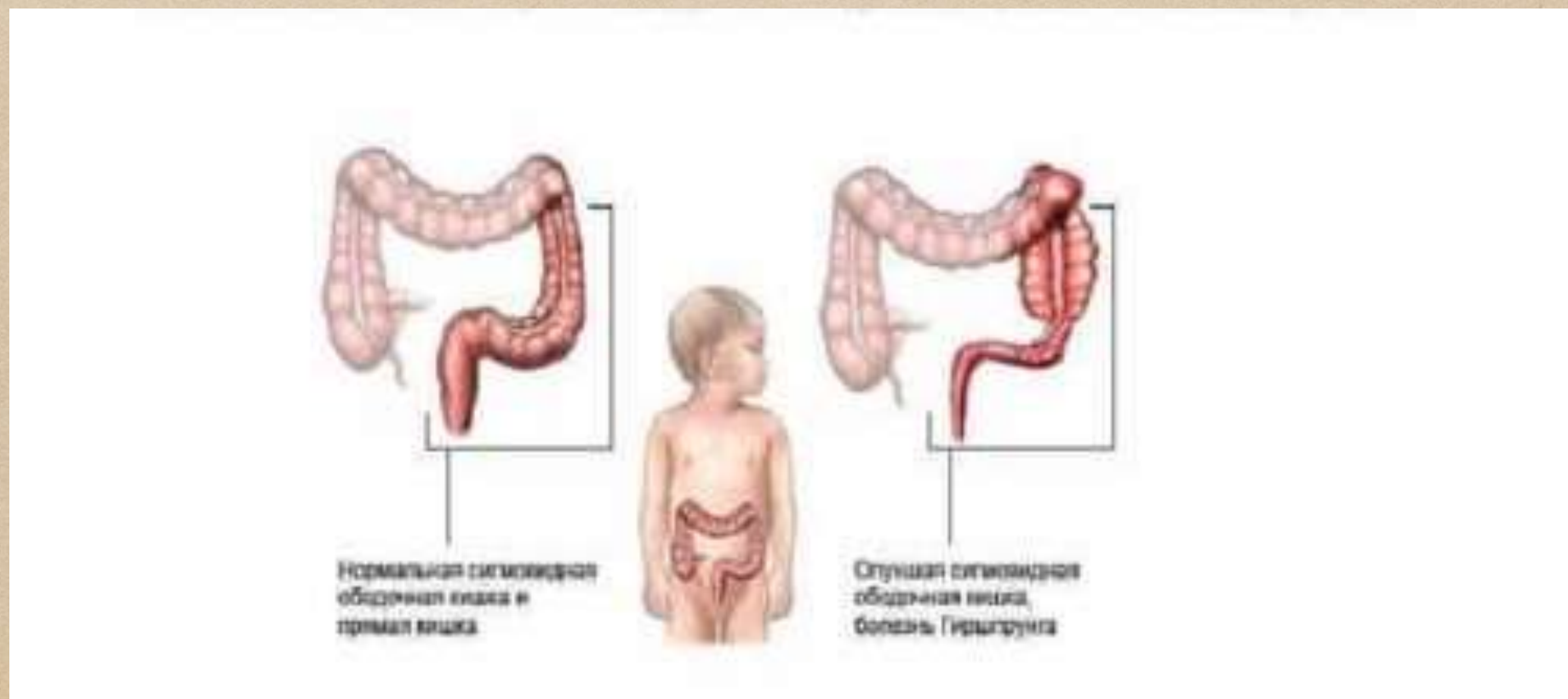


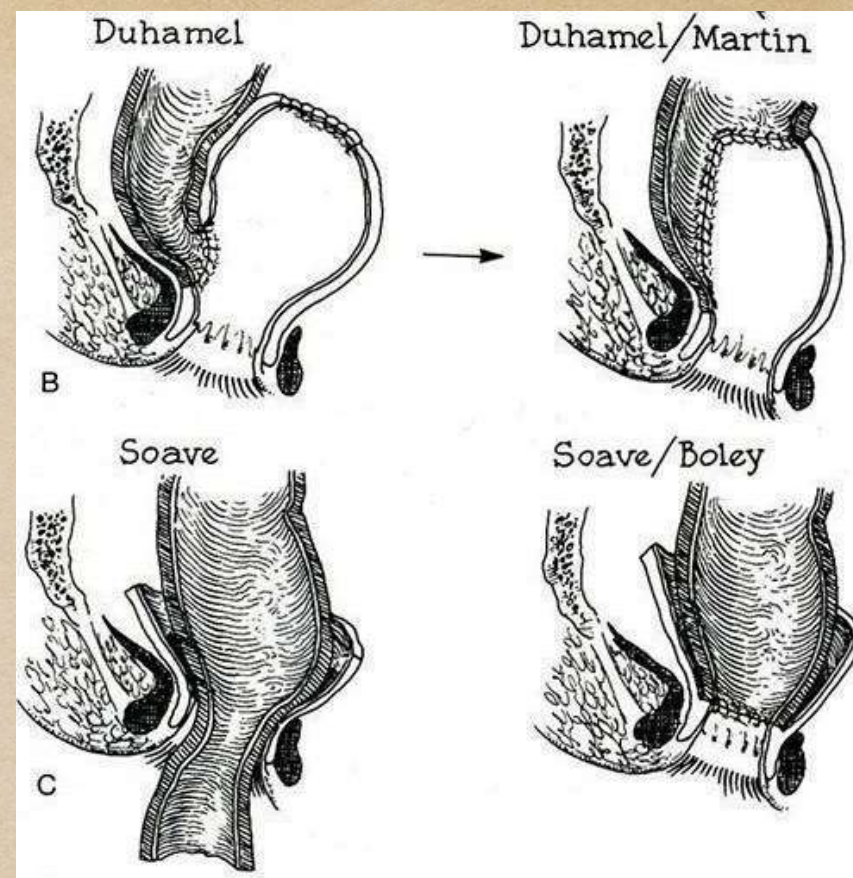
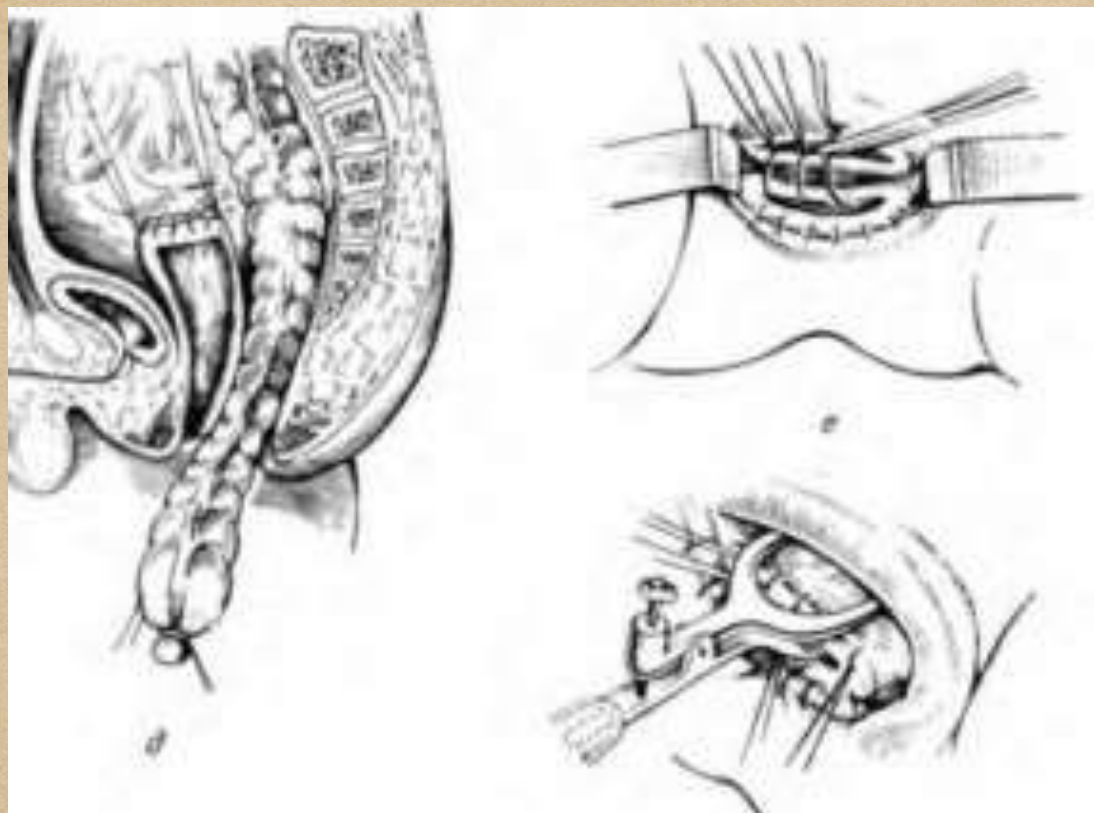
Пациентам с подтвержденным диагнозом рекомендована операция, направленная на восстановление кишечной проходимости за счет удаления денервированного участка.

Консервативные методы применяют на этапе диагностики и предоперационной подготовки. При затягивании консервативной терапии мегаколон прогрессирует, состояние пациента ухудшается, возрастает риск послеоперационных осложнений.

При выборе объема и техники хирургического вмешательства учитывают протяженность аганглиозного сегмента, возраст больного. С учетом выбранной техники хирургического лечения патологии Гиршпрунга возможны два подхода к проведению плановых вмешательств:

Одноэтапная операция. Показана при компенсированной форме болезни и небольшой длине аганглиозного сегмента. Удаляется пораженная кишка и сразу же формируется анастомоз. Преимуществом одноэтапного подхода является меньшая травматичность, однако при неправильной оценке клинической ситуации увеличивается вероятность возникновения осложнений в послеоперационном периоде.





Двухэтапная операция. Рекомендована пациентам с значительными изменениями толстой кишки выше денервированного участка, протяженным аганглиозным сегментом. На первом этапе после резекции кишечника формируется колостома, которая через некоторое время ушивается с созданием толстокишечного анастомоза в ходе реконструктивного вмешательства.

Исход болезни Гиршпрунга

зависит от времени ее выявления и степени поражения нервных ганглиев кишечника.

Прогноз относительно благоприятный в случае ранней постановки диагноза и проведения хирургической коррекции.

При отсутствии лечения - **младенческая летальность** в первые месяцы жизни достигает 80%.

Из-за врожденного характера патологии меры специфической профилактики не разработаны.

Спасибо за внимание!