

Міністерство охорони здоров'я України
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено
на засіданні кафедри
дитячої хірургії з
травматологією
та ортопедією
протокол № 1 від 28.08.2020р.
Зав. кафедри _____
доц. Пелипенко О.В.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС
ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ**

Навчальна дисципліна	Дитяча хірургія
Модуль	№ 5
Тема заняття	Вади розвитку, які супроводжуються кишковою низькою непрохідністю.
Курс	VI
Факультет	Медичний № 2

ТЕМА 6. ВАДИ РОЗВИТКУ, ЯКІ ПРОЯВЛЯЮТЬСЯ НИЗЬКОЮ КИШКОВОЮ НЕПРОХІДНІСТЮ.

I. Актуальність теми. Природжена кишкова непрохідність у дітей становить 10 — 15 % від загальної кількості гострої кишкової непрохідності в дитячому. Своєчасна діагностика вад розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю залишається актуальною проблемою хірургії дитячого віку, враховуючи високий рівень летальності. При низькій кишковій непрохідності час на проведення передопераційної підготовки значно скорочується, і триває 2-3 години, що обумовлено важкими ускладненнями, які рано розвиваються (перфорація кишки, перитоніт). Результат лікування повною мірою залежить від своєчасної діагностики, індивідуалізованої передопераційної підготовки, адекватної хірургічної корекції вади розвитку і раціонального ведення післяопераційного періоду.

II. Мета заняття:

Вміти діагностувати основні вади розвитку кишкової трубки у дітей, що супроводжуються низькою кишковою непрохідністю та визначити лікувальну тактику.

III. Конкретні цілі:

1. Засвоїти перелік вад розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
2. Розуміти ембріогенез захворювань, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
3. Ознайомити студентів з класифікацією захворювань, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
4. Засвоїти анатомічну сутність вад розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
5. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви вад розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
6. Оволодіти навичками об'єктивного обстеження пацієнта: огляд, пальпація, аускультация та інші види клінічного обстеження пацієнтів з вадами розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
7. Навчити інтерпретувати дані інструментальних методів обстеження (променевих, ендоскопічних, лабораторних) у пацієнтів з вадами розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
8. Навчити диференціювати вади розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю в залежності від морфології вади, клініки та даних обстеження.
9. З'ясувати можливості пренатальної діагностики в залежності від варіанту вади розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
10. Сформулювати повний клінічний діагноз, згідно до класифікації цієї патології.
11. Запропонувати лікарську тактику при різних варіантах вад розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
12. Визначити показання до хірургічного та консервативного лікування пацієнтів з вадами розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.
13. Трактувати загальні принципи лікування різних варіантів вад розвитку, які проявляються низькою кишковою непрохідністю.

IV. Базові знання, вміння, навички, які необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

Назва дисципліни	Отримані знання та навички
1.Анатомія	Описувати будову та функції органів шлунково-кишкового тракту.

2.Пропедевтика дитячих хвороб	Вміти обстежувати дихальну, серцево-судинну та травну системи у дітей, включаючи новонароджених.
3.Оперативна хірургія та топографічна анатомія	Зобразити схематично топографію шлунково-кишкового тракту. .
4.Загальна хірургія	Дати оцінку клінічних, інструментальних та лабораторних досліджень при вадах розвитку які проявляється низькою кишковою непрохідністю.
5. Рентгенологія та УЗД	Призначити рентгенологічне дослідження, оцінити отримані результати, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ в залежності від вади розвитку.
6.Медична психологія.	Оцінка індивідуально-психологічних особливостей дітей з вадами розвитку, які проявляється низькою кишковою непрохідністю. Особливості ставлення дитини до свого захворювання залежно від віку, характеру патології, зовнішнього середовища. Проведення клініко-психологічного дослідження хворого та його батьків. Психологічний супровід дітей та їх батьків в перед- та післяопераційному періоді.

V. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

Термін	Визначення
Норма	повна відсутність анатомічних відхилень від класичного опису будови органу з повноцінним функціонуванням всіх структурних одиниць
Аномалія розвитку	морфологічні зміни органу, які у звичайних умовах не призводять до порушення його функції, але проявляються при розвитку патологічного процесу та впливають на його перебіг
Вада розвитку	грубі морфологічні зміни органу, що супроводжуються порушенням його функції.
Кишкова непрохідність	це симптомокомплекс, який супроводжується частковим або повним порушенням просування кишкового вмісту по шлунково-кишковому тракту і є ускладненням різних етіопатогенетичних захворювань і патологічних процесів.
Співбесіда з пацієнтом та його батьками.	Навички спілкування та встановлення психологічного контакту з хворим та його родичами. Інформування батьків стосовно діагнозу їхньої дитини.

Практичні роботи, які виконуються на занятті (рівень засвоєння III).

1. Збирати анамнез, включаючи дані про перебіг вагітності та пологів відносно конкретного хворого.
2. Проводити огляд хворої дитини, пальпацію, аускультацию.
3. Описувати об'єктивний статус та визначати клінічні та рентгенологічні симптоми вад розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю.

4. Демонструвати техніки проведення сифонних клізм при хворобі Гіршпрунга.
5. Інтерпретувати основні методи діагностики вроджених вад розвитку (рентгенологічні, ендоскопічні, лапароскопічні та лабораторні).
6. Обґрунтовувати та скласти план обстеження та лікування хворого.
7. Демонстрація відео сюжетів оперативних втручань при цій патології.
8. Види кишкових швів, способи накладання.
9. Способи ведення чистих хірургічних ран.
10. Визначати показання до оперативного лікування, особливості ведення післяопераційного періоду.

ЗМІСТ ТЕМИ

1. Клінічна картина та діагностика вад розвитку, що супроводжуються низькою кишковою непрохідністю

При низькій природженій кишковій непрохідності всі симптоми захворювання розвиваються повільніше: спочатку з'являється здуття живота, відходження меконію відсутнє. Після введення газовідвідної трубки або постановки клізми в новонародженого виділяються клубочки безбарвного слизу. Блювання починається пізніше, з 2 —3-го дня від народження. Блювотні маси забарвлені жовцю, потім набувають меконієвого характеру і неприємного запаху — "калове блювання". На 2-гу — 3-тю добу після народження з'являється рухове збудження, дитина стукає ніжками, відмовляється від їжі або смоче дуже кволо. Стан поступово погіршується, нарастають явища інтоксикації, шкіра набуває сіро-землистого кольору; дитина квола, адинамічна, живіт збільшений, перистальтика кишок посилюється, стає видимою через передню черевну стінку. Перкуторно виявляється тимпанічний відтінок перкуторного звуку над усією черевною стінкою, аускультативно — рідкі, глухі кишкові шуми.

Порушення водно-електролітного обміну й явища токсикозу розвиваються повільно, якщо немає некрозу й перфорації пере-розтягнутого сліпого кінця кишки з розвитком меконіального перитоніту. Стан дитини різко погіршується: безперервне блювання, підвищення температури тіла, передня черевна стінка пастозна; виражений венозний малюнок, м'які тканини промежини та пахвинної ділянки набряклі та гіперемовані. Передня черевна стінка напружена. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини видно роздуті петлі кишок з множинними рівнями, що характерне для непрохідності клубової та товстої кишок. При непрохідності порожньої й клубової кишок, меконієвому ілеусі визначають декілька великих газових міхурів і широкі рівні рідини. Перфорація розширеного відділу кишок вище від місця непрохідності рентгенологічно характеризується наявністю вільного газу в піддіафрагмальному просторі черевної порожнини. За підозри на низьку кишкову непрохідність доцільним є введення водорозчинної контрастної речовини в пряму кишку, при цьому рентгенологічно визначається різко звужена товста кишка.

Диференціальну діагностику низької природженої кишкової непрохідності проводять з паралітичною кишковою непрохідністю і хворобою Гіршпрунга.

2. Коротка характеристика нозологічних форм, які клінічно проявляються високою кишковою непрохідністю у дітей

2.1. Меконіальна кишкова непрохідність

Актуальність. Найчастіша причина кишкової непрохідності у новонароджених, складає 9 – 33 %. Є раннім проявом кістофіброзу підшлункової залози, маніфестує у 16% пацієнтів із кістофіброзом підшлункової залози.

Генетичні передумови кістофіброзу підшлункової залози

- Аутосомно-рецесивний шлях передачі;
- Кожен нащадок гетерозиготних батьків має 25% імовірність захворювання;
- Спадковий анамнез наявний у 1- 40 % пацієнтів із меконіальною непрохідністю

- Ген, відповідальний за розвиток захворювання, локалізується у довгому плечі хромосоми 7, локус q31.

Механізм розвитку меконіальної кишкової непрохідності

- Ушкодження підшлункової залози
- Підвищення вмісту протеїнів та зниження концентрації мукополісахаридів в меконії
- Альбумін є основним білком, що міститься в меконії
- Сповільнення кишкової перистальтики
- Ушкодження підшлункової залози:
починається під час внутрішньоутробного розвитку та триває після народження. Виникає мутація гена, який кодує протеїн клітинної мембрани CFTR; порушення транспорту іонів через апікальну поверхню епітеліальних клітин; підвищення вмісту катіонів у позаклітинній рідині; зменшення секреції тубулярних структур, які вистелені ушкодженим епітелієм. Результатом є зміна фізико-хімічних властивостей панкреатичного секрету, обструкція вивідних протоків, аутоліз ацинарних клітин, жирове переродження, фіброз.

Ускладнені форми меконіальної кишкової непрохідності

- Заворот,
- Атрезії,
- Гангрена кишки,
- Перфорація, перитоніт

Клініка неускладненої меконіальної кишкової непрохідності

- Затримка меконію;
- Здуття живота;
- Блювання із домішками жовчі;
- Пальпація “валиків” тістоподібної консистенції
- Ректально: порожня ампула прямої кишки, вузький анальний канал

Клініка ускладненої меконіальної кишкової непрохідності

- Значне здуття живота,
- Набряк, гіперемія передньої черевної стінки;
- Респіраторний дистрес;
- Ознаки гострого живота;
- Ознаки сепсису;
- Пальпація пухлиноподібного утвору є ознакою формування псевдокісти

Пренатальна діагностика кістофіброзу підшлункової залози

- Неінвазивний метод визначення мутації гена, що кодує CFTR протеїн у ДНК клітин епітелію щоби
- Амніоцентез (із наступним ДНК тестом)
- Ультразвукова діагностика: визначення гіперехогенної маси (ущільний меконій у термінальному відділі здухвинної кишки), здуття кишечника, не візуалізується жовчний міхур

Постнатальна діагностика кістофіброзу підшлункової залози

- Потова проба: вміст понад 60 мекв/л калію або хлоридів у поті має діагностичне значення (проводиться тест через 48 год. після народження)
- Аналіз ДНК, проводиться у клітинах крові або епітелію щоби
- Оглядова рентгенографія: симптом “мильних бульбашок”

Консервативне лікування меконіальної кишкової непрохідності:

- У 1969 році Noblett впроваджена методика проведення клізми із Гастрографіном
- Гастрографін – меглютаміну дітріазонат, гіперосмолярна (осмолярність 1900 мосм/л), водорозчинна рентгенконтрасна сполука

Критерії Noblett

- Виключити інші можливі причини кишкової непрохідності

- Клінічні ознаки неускладненого меконіального ілеусу та відсутність клінічних чи рентгенологічних ознак ускладнених форм захворювання
- Адекватне відновлення водно-електролітних втрат та корекція гіпотермії
- Процедура проводиться під рентгенологічним контролем
- Довення введення антибіотиків

Методика гастрографінової клізми

- Введення рідини у кишечник
- Адекватні заходи невідкладної терапії та доведення введення кристалоїдів
- Під рентгенологічним контролем, повільне введення 25-50% розчину гастрографіну у пряму кишку
- Контрольна рентгенографія через 8-12 годин
- За необхідності, повторення процедури через 6 – 24 год.

Покази до оперативного втручання:

- Прогресування ознак кишкової непрохідності після консервативних заходів
- Збільшення розмірів пухлиноподібного утвору у животі
- Симптоми атрезії кишечника
- Заворот
- Перфорація
- Формування псевдокісти
- Некроз кишечника

Суть оперативного втручання

- Резекція,
- Ентеростомія із різними варіантами ентеро-ентероанастомозу,
- Післяопераційна іригація кишечника.

2.2.Атрезія тонкої кишки:

Тип I

- Слизова і підслизова формують діафрагму у просвіті.
- Нема дефекту брижі, довжина кишки збережена.

тип II

- Нема дефекту брижі
- Проксимальний і дистальний сліпі кінці кишки з'єднані коротким фіброзним тяжем
- Проксимальний кінець ділятований, дистальний звужений.

тип IIIа

- Повний діастаз між проксимальним і дистальним сліпим кінцями
- V- подібний дефект брижі

тип IIIб

- Великий дефект брижі, вкорочення кишки
- Має назву “яблучної шкірки”, оскільки кишка спіралеподібно закручується навколо стовбуру єдиної живлячої судини

тип IV

Множинні атрезії тонкої кишки, комбінації різних типів I–III

Так званий “сосисочний” тип атрезії

2.3. Хвороба Гіршпрунга (ХГ).

Визначення, частота. Хвороба Гіршпрунга (ХГ) – вроджена аномалія розвитку товстої кишки, в основі якої лежить агангліоз (агенезія) міжм'язового (ауербахівського) і підслизового (мейснерівського) підслизового сплетіння на певних ділянках кишечника. Вона характеризується затримкою кишкового вмісту вище ділянки агангліозу, розширенням та гіпертрофією стінок проксимально розташованих відділів товстої або тонкої кишок.

Популяційна частота ХГ коливається в межах від 1:4400 до 1:7000 живих немовлят. При класичній формі ХГ хлопчики хворіють в багато разів частіше (4-5:1), ніж дівчатка. Співвідношення за статтю при довгих формах агангліозу приблизно рівне (1:1), і навіть може бути зворотнім. Якщо в сім'ї вже є ХГ, то частота появи цієї аномалії в молодих родичів може досягти 6%, а при довгому сегменті агангліозу ризик повторення цієї вади для близьких родичів пробанда складає 10%.

В 15,2 % випадків вроджений агангліоз кишечника поєднується з іншими вадами розвитку. Найчастіше повідомляється про поєднання синдрому Дауна у дітей з ХГ, частота такої комбінації, за різними авторами, коливається від 4,5 до 16 %. Асоціація ХГ із атрезією тонкої або товстої кишок є надзвичайно рідким явищем і зустрічається з частотою 0,25-0,8 % всіх пацієнтів з ХГ. Комбінації ХГ з аноректальними атрезіями зустрічаються з частотою від 2,8 до 3,4 % випадків. Відомі також комбінації ХГ із синдромами Сміт-Лемні-Опітса, Едвардса, Вандербурга, Реклінгаузена, Ондіна.

Код за МКХ-10

Q43.1 Хвороба Гіршпрунга

Класифікація. Практичне застосування має класифікація А.І.Льонюшкіна (1986), яка враховує анатомічні форми розташування агангліозу: ректальна, ректосигмоподібна, тотальна та сегментарна. Автор виділяє варіанти клінічного перебігу ХГ: компенсована, субкомпенсована та декомпенсована стадії захворювання.

Частота розташування зони агангліозу варіабельна. У 7 – 25% пацієнтів агангліоз обмежується екстраперитонеальною частиною прямої кишки, в 58%-81% він захоплює сигмоподібну кишку, у 3%-26% - агангліоз поширюється вище сигмоподібної кишки, у 0,5%-12% уражена вся товста кишка і до 3% можливе ураження частини тонкої кишки.

Патофізіологія. За сучасними даними ембріогенезу, якщо парасимпатичні нейробласти не можуть мігрувати до кишкової стінки на 7- ому тижні внутрішньоутробного життя, може сформуватися агангліоз всієї товстої і сегментів здухвинної кишки. Розлади міграції на 8- ому тижні зумовлюють агангліоз тільки товстої кишки, а здухвинна залишається не ураженою. Порушений ембріогенез на 9-ому тижні проявляється агангліозом нисхідної, сигмовидної та прямої кишок. Ембріональні порушення в періоді між 10-м і 12-м тижнем викликають розвиток агангліозу сигмовидної і ректосигмоподібного відділу в різних варіаціях.

Таким чином, при ХГ відсутні гангліонарні клітини в автономних нервових сплетеннях кишечника, внаслідок чого, ця частина кишки не перистальтує і служить перешкодою для нормального пасажу кишкового вмісту. Останній накопичується вище зони агангліозу, викликаючи постійне розтягування проксимальних відділів, а підсилена перистальтика супрастенотичних відділів призводить до робочої гіпертрофії стінки кишки. При поширених формах агангліозу, коли уражено більше двох відділів ободової кишки, маніфестація клінічних симптомів з'являється в періоді новонароджених і майже завжди має гострий перебіг захворювання.

Спричинений агангліозом стаз вмісту тонкої і товстої кишок створює умови до надмірного росту бактерій в просвіті кишечника та розвитку важкого ускладнення ентероколіту, викликає пошкодження бар'єрів слизової оболонки: зміни у складі муцину та кількісні дефекти імуноглобуліну А слизової оболонки, що спричинюють значну небезпеку для життя новонароджених дітей. У таких дітей домінують симптоми тяжкого ентероколіту, за яким ховається дійсна причина захворювання, яка потребує невідкладного хірургічного втручання.

Клінічні прояви. Основними і ранніми симптомами ХГ у новонароджених дітей являються затримка відходження меконію та відсутність самостійного виділення стільця, збільшення об'єму живота та приєднання блювоти. Прояви ХГ у новонароджених найчастіше залежить від довжини агангліонарного сегменту.

При низьких зонах агангліозу (ураження до двох відділів товстої кишки) клінічний перебіг ХГ у новонароджених супроводжується затримкою відходження меконію або стільця на протязі 1-2 діб, у яких після очисної клізми та грудного харчування відновлюється

тимчасове випорожнення кишечника. Такі новонароджені часто виписуються із стаціонару без встановленого діагнозу.

При гострій формі перебігу агангліозу відмічається затримка відходження меконію в першу добу і більше, або постійна відсутність самостійної дефекації в перші дні життя призводять до збільшення в об'ємі живота за рахунок метеоризму. Зригування в першу добу після народження дитини змінюється рясною блювотою, на другу добу в шлунковому вмісті при блювоті з'являються домішки кишкового вмісту. Загальний стан дитини прогресивно погіршується, нарастають прояви ексікозу і токсикозу. Розвивається картина низької кишкової непрохідності.

Гостра форма ХГ у новонароджених часто ускладнюється ентероколітом. На зміну тимчасовій затримці стільця розвивається діарейний синдром, який супроводжується наростанням інтоксикації та зневодненням організму дитини. Відновлення пасажу по кишечнику у дітей з ентероколітом може призвести до необґрунтованого виключення хірургічної патології.

5. Діагностика.

А) Пренатальна діагностика. Пренатальне застосування УЗД в деяких спостереженнях може вказувати на ознаки вродженої кишкової непрохідності.

Б) Постнатальна діагностика. Діагноз ґрунтується на даних анамнезу, загальному огляді, пальпації живота та рентгенологічному дослідженні. В пологовому будинку виконується оглядова рентгенографія у вертикальному положенні новонародженого. Під кінець першої доби після народження на рентгенограмах виявляють роздуті кишечні петлі дистальних відділів тонкої та товстої кишок, в наступні дні життя можливі характерні горизонтальні рівні рідини, які відповідають локалізації обструкції кишечника. Заключний діагноз встановлюється за допомогою іригографії, яку доцільно проводити в спеціалізованому хірургічному стаціонарі.

Тактика лікаря-неонатолога. За будь-якої підозри на вроджену кишкову непрохідність, якою також є ХГ, в пологовому будинку необхідно провести товстий зонд з метою декомпресії шлунку та попередження блювоти і аспірації шлункового вмісту. Проведення контролю за об'ємом і характером стазу із шлунку дозволяє враховувати втрати рідини і електролітів при проведенні інфузійної терапії, яку необхідно розпочати для підготовки до транспортування або можливого хірургічного лікування. Призначаються антибіотики широкого спектру дії для профілактики ентероколіту, інфекційних ускладнень, вікасол та симптоматичні засоби. За наявності перинатального центру новонароджений переводиться до спеціалізованого хірургічного відділення. При відсутності центру виникає необхідність транспортування дитини в спеціальне хірургічне відділення стаціонару в умовах транспортного кювету та спеціально облаштованого санітарного транспорту

Подальша лікувальна тактика.

Хворобу Гіршпрунга лікують тільки хірургічним методом. Можливі два варіанти хірургічного лікування:

- 1) одномоментне радикальне оперативне втручання;
- 2) накладання тимчасової колостоми з відстрошеною радикальною операцією.

Консервативне лікування закрепи проводять до клінічного підтвердження необхідності радикальної операції.

На думку більшості провідних хірургів світу, найбільш виправданою є тактика консервативного ведення хворого до тих пір, доки не підготують його до радикальної операції, і тільки в разі безуспішної консервативної терапії вдаються до декомпресійної колостомії (S. Kleinhans, O. I. Льюншкін). Оптимальним віком для проведення радикальної операції є 12 — 18 міс. У разі субкомпенсованого і декомпенсованого перебігу хвороби показане оперативне втручання в зазначені терміни. У разі стійкої компенсації захворювання можна відкласти оперативне втручання до 2 — 4-річного віку дитини. Виконання операції в більш пізні терміни може призвести до розвитку ускладнень — дисбактеріозу, дистрофії печінки, порушень білкового й електролітного обміну (М. Л. Куш, Г. А. Баїров, O. I. Льюншкін).

Консервативне лікування дозволяє відкласти оперативне втручання до віку, коли ризик радикальної операції буде мінімальним (Ю. Ф. Ісаков).

Напередодні радикальної операції без попереднього накладання колостоми великого значення надають консервативному лікуванню, яке спочатку проводять в умовах спеціалізованого відділення, а потім у домашніх умовах. Основним завданням його є регулярне звільнення кишок від калових мас. Призначають дієту з використанням продуктів харчування, які посилюють перистальтику кишок (вівсяна й гречана каші, чорнослив, буряки й морква, яблука, свіжий кефір). Доцільно проводити масаж, ЛФК, які спрямовані на зміцнення м'язів черевного пресу; дихальну гімнастику, їх необхідно проводити 4 — 5 разів на добу по 15 хв, бажано перед годуванням дитини.

У комплексі консервативної терапії обов'язково використовують різні види клізм (очисна, гіпертонічна, сифонна). До складу сифонної клізми входять 1 % розчин натрію хлориду; температура розчину — 18 — 20 °С.

Важливе значення для запобігання виникненню ускладнень у післяопераційний період і для більш швидкого відновлення нормальної функції товстої кишки має визначення її мікробної флори. Якщо виявлено дисбактеріоз, проводять селективну деконтамінацію, яка спрямована на пригнічення навіть умовно-патогенної мікрофлори, але не впливає на нормальну мікрофлору. Широко призначають антибіотики: аміноглікозиди (гентаміцину сульфат), поліміксин, цефалоспорини, ністатин. За два дні до операції хворим призначають рідку їжу, перорально — метронідазол по 25 мг на 1 кг маси тіла на добу, сифонні клізми.

Класичні методи оперативного втручання:

- 1) ректосигмоїдектомія (за Свенсоном — Ісаковим);
- 2) позадуректальне черезанальне низзведення товстої кишки (за Дюамелем — Баїровим);
- 3) ексдоректальне низзведення товстої кишки без анастомозу (за Соаве — Льонюшкіним);
- 4) ендоректальне зведення товстої кишки вниз з первинним анастомозом (за Voiey);
- 5) передня резекція прямої кишки (за Rehbein) з анальною мієктомією.

Радикально й патогенетично обґрунтованою операцією є черевно-промежинна резекція звуженої (агангліонарної) зони з ділянкою розширеної товстої кишки. У разі коротких ректальних зон агангліозу застосовують ректальну міотомію (підслизовий розтин внутрішнього м'яза — замикача відхідника і м'язового шару прямої кишки на 4 — 5 см по задньому півколу) або пальцьове розширення відхідника (2 — 5 разів з інтервалом 1 тиждень).

Основний принцип операції Свенсона — Ісакова полягає у внутрішньочеревній мобілізації товстої кишки до рівня внутрішнього м'яза — замикача відхідника, при цьому пряму кишку по задньо-бічній поверхні виділяють трохи нижче (на 1,5 — 2 см). Потім мобілізовану кишку евагінують на промежину, виконують резекцію й накладають скісний анастомоз.

За методикою Дюамеля — Баїрова пряму кишку пересікають на рівні перехідної складки очеревини. Нижній кінець її зашивають, а верхній (проксимальний) виводять на промежину за сформованим каналом між крижовою кісткою й прямою кишкою до зовнішнього м'яза — замикача відхідника. На відстані 0,5—1 см від слизово-шкірного переходу вздовж заднього півкола відхідника розсікають пряму кишку через усі шари і в утворений отвір низзводять сигмоподібну кишку на промежину. Роблять резекцію агангліонарної зони й частини розширеної кишки. Заднє півколо зведеної кишки підшивають до прямої кишки, а на її передню частину і задній відділ прямої кишки накладають спеціальний вікончастий затискач, який завдяки асептичному некрозу сприяє утворенню безшовного анастомозу.

Операція за Соаве — Льонюшкіним полягає у відділенні серозно-м'язового шару від слизової оболонки прямої кишки до рівня внутрішнього м'яза — замикача відхідника. Товсту кишку евагінують на промежину, проводячи через серозно-м'язовий циліндр прямої кишки. Частину низзведеної кишки резектують, залишаючи ділянку завдовжки 5 — 7 см, яку (надлишкову частину) відсікають під час другого етапу операції через 15 — 20 днів і накладають анастомоз між слизовими оболонками низзведеної й прямої кишки (мал. 24).

Операція Boley подібна до операції за Соаве —Льонюшкіним, але проводять її в один етап за методикою Boley-Кривченя.

Операція за Rehbein передбачає інтраабдомінальну, або екстра-перитонеальну, резекцію зміненої ділянки й більшої частини прямої кишки з внутрішньотазовим накладанням прямого анастомозу. Вона доповнюється розсіченням внутрішнього м'яза — замикача відхідника (ректальна міотомія) з боку промежини до анастомозу.

Серед перелічених класичних оперативних втручань оптимальним є накладання первинного колоректального анастомозу, яке може доповнюватися розсіченням м'язового футляра та висіченням внутрішнього м'яза — замикача відхідника. У разі дистальних форм агангліозу виконують сфінктеректомію за Lynn.

МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

Ситуаційні завдання

Задача 1. Дитина 3 діб від народження, переведена з полового будинку із клінікою вродженої кишкової непрохідності. Під час оперативного втручання виявлено меконієвий ілеус.

1. Чим зумовлена ця патологія?
2. Тактика лікаря при виявленні захворювання.
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Задача 2. У дитини віком 11 років відмічаються періодичні закрепи від народження, здуття живота, зниження апетиту, інколи нудота, гіпотрофія м'язів. На ірінограмі відмічено звуження в ділянці прямої кишки із супрастенотичним розширенням ободової кишки вище цього місця. При аноманометрії аноректальний рефлекс негативний.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Яке ще обстеження необхідно провести для підтвердження діагнозу?
3. Які захворювання мають східну клінічну картину?
4. Проведіть диференційний діагноз з хронічним закрепом?
5. Розробити план лікування хворого?

Задача 3. Хлопчик 5 років надійшов із закрепами від народження, із віддаленої сільської місцевості. В поле зору дитячого хірурга раніше не попадав. Значно збільшений живіт, відстає у фізичному розвитку. Часто закрепи змінюються діареєю.

1. Який попередній діагноз можна запідозрити?
2. Яке обстеження слід провести?
3. Який розчин застосовують для сифонної клізми?
4. Як поділяються захворювання товстої кишки за клінічним перебігом?
5. Яке лікування треба призначити хворому?

Задача 4. У дитини 3 років з моменту народження спостерігається затримка випорожнень, кожні 3-4 дні мати робить очисні клізми. Хлопчик відстає від своїх однолітків у фізичному розвитку. Відмічається блідість шкірних покривів, здуття живота.

1. Яке захворювання у дитини слід припустити?
2. Яке обстеження слід провести?
3. Що покладено в основу класифікацій хронічних запорів, хто її запропонував?
4. У чому полягає підготовка товстого кишечника до проктологічного обстеження?
5. Ваша тактика лікування у цьому випадку?

Задача 5. До приймального відділення доставлена дитина 6 місяців із затримкою випорожнення і газів. Відзначено здуття живота, дворазову блювоту. Надходить вдруге, утруднення з відходом газів і випорожнення спостерігаються від народження. Проводилась консервативна терапія. Зараз звичайна очисна клізма та введення газовивідної трубки

полегшення не дають. Виражена інтоксикація та зміни обмінних процесів, зниження загального білка і диспротенемія.

1. Ваш попередній діагноз?
2. До якої клінічної стадії треба віднести це захворювання?
3. Яке ускладнення виникло у цього хворого?
4. З якими захворюваннями треба провести диференційний діагноз?
5. У якому віці найкраще провести радикальну операцію при даному захворюванні?

Задача 6. Дитина 2 доба життя. Скарги на масивне блювання з домішками жовчі і зелені. Випорожнення відсутні. Стан спокійний, наростає токсикоз та ексікоз. Відмічається в'ялість, при огляді – рівномірне здуття живота, видима перистальтика кишечника. Рентгенологічно – підвищене газонаповнення петель тонкої кишки, чаші Клойберга.

1. Ваш попередній діагноз?
2. З яким захворюванням треба провести диференційний діагноз?
3. Які метод обстеження слід використати?
4. Яка подальша тактика по відношенню до данної дитини.

Задача 7. Дитина 2 доба від народження. Скарги на зригування, блювання з домішками жовчі і зелені. Випорожнення відсутні. Поведінка неспокійна, стогне, токсикоз, ексікоз, стан важкий, живіт здутий, пальпуються заповнені мезонієм петлі кишок. Рентгенографія – верхня частина живота містить Чаші Клойберга, нижня – затемнена.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Ваша подальша тактика по відношенню до цього хворого?
3. Які методи дослідження слід використати по відношенню до цього хворого?

Тестові завдання.

1. Новонародженому 3 діб, який госпіталізований в хірургічне відділення з клінікою вродженої низької кишкової непрохідності виконана оглядова Ro - грама органів черевної порожнини в вертикальному стані. Які рентгенологічні симптоми ми очікуємо одержати?

- A. Відсутність газу в кишечнику „німий живіт”
- B. Наявність двох рівнів рідини та пузирів газу
- C. Наявність багатьох широких рівнів рідини та низьких газових пузирів
- D. Підвищене рівномірне газонаповнення кишечника
- E. Різко розширений газом товстий кишечник

2. Всі вади розвитку, які проявляються вродженою непрохідністю згруповані в чотири основні групи, в залежності від порушення внутрішньоутробного розвитку. Назвіть ваду розвитку, яка відноситься до групи вад розвитку, порушення ембріогенезу кишкової стінки.

- A. Синдром Ледда
- B. Меконієва непрохідність
- C. Кільцеподібна підшлункова залоза
- D. Гостра форма хвороби Гіршпрунга
- E. Мембранозна форма атрезії

3. Всі вади розвитку кишечника, які проявляються симптоматикою вродженої кишкової непрохідності згруповані в чотири основні групи в залежності від виду порушення внутрішньоутробного розвитку. Який вид непрохідності відносять до групи вад розвитку, які зумовлені порушенням ембріогенезу кишкової трубки?

- A. Синдром Ледда
- B. Кільцеподібна підшлункова залоза
- C. Мембранозна форма атрезії
- D. Аберантна судина
- E. Меконієва непрохідність

4. Дитина 3 діб від народження, переведена з полового будинку із клінікою вродженої кишкової непрохідності. Під час оперативного втручання виявлено меконієвий ілеус. Що лежить в основі патогенезу цього захворювання?
- A. Ферментативна недостатність кишкового тракту
 - B. Порушення функції підшлункової залози (кістофіброз)
 - C. Порушення функції печінки
 - D. Запалення підшлункової залози
 - E. Травма підшлункової залози під час пологів
5. Меконіальна блювота не характерна для наступних патологій:
- A. гострої форми хвороби Гіршпрунга;
 - B. перитоніту новонародженого;
 - C. атрезії прямої кишки;
 - D. вродженої непрохідності низхідного відділу товстої кишки.
 - E. атрезії тонкої кишки;
6. Затримка випорожнень у новонародженого може бути викликана наступними причинами, крім:
- A. хвороби Гіршпрунга;
 - B. зниження функції щитоподібної залози;
 - C. кишкової форми муковісцидозу;
 - D. черепно-мозкової травми.
 - E. наявності кишкової палички;
7. Для меконіального ілеуса не характерна наступна ознака:
- A. зригування та блювота жовчю;
 - B. відсутність випорожнень;
 - C. токсикоз, ексікоз;
 - D. початок кишкових виділень з другої доби життя.
 - E. відсутність газу в кишечнику на оглядовій рентгенограмі;
8. При низькій кишковій непрохідності у новонародженого можливе все перелічене, крім:
- A. багаторазової блювоти застійним вмістом;
 - B. відсутності випорожнень;
 - C. аспіраційного синдрому;
 - D. здутого болючого живота, перистальтики.
 - E. м'якого безболісного живота;
9. Наявність "німої" зони на оглядовій рентгенограмі черевної порожнини новонародженого з блювотою підтверджує:
- A. атрезію стравоходу;
 - B. гостру форму хвороби Гіршпрунга;
 - C. кільцеподібну підшлункову залозу;
 - D. незавершений поворот середньої кишки.
 - E. атрезію тонкої кишки;
10. У новонародженого позитивна проба Фарбера. На яку патологію вона вказує?
- A. Халазію стравоходу
 - B. Несправжню діафрагмальну грижу
 - C. Часткову кишкову непрохідність
 - D. Кістофіброз підшлункової залози
 - E. Повну вроджену кишкову непрохідність

11. Найбільш ранні симптоми при низькій вродженій кишковій непрохідності будуть:

- A. блювання кишковим вмістом
- B. вздуття живота в епігастрії
- C. інтоксикація
- D. дегідратація
- E. відсутність меконію в прямій кишці

11. Блювота з домішкою жовчі у новонародженого спостерігається при:

- A. атрезії тонкого кишечника;
- B. синдромі Ледда;
- C. завороті "середньої кишки";
- D. меконієвому ілеусі;
- E. при всіх перелічених захворюваннях.

12. Діагностичним критерієм хвороби Гіршпрунга при манометрії є:

- A. розслаблення внутрішнього сфінктера;
- B. підвищення ректального тиску;
- C. розслаблення зовнішнього сфінктера;
- D. відсутність реакції зовнішнього сфінктера.
- E. скорочення внутрішнього сфінктера;

13. Найчастіша форма хвороби Гіршпрунга:

- A. ректальна;
- B. сегментарна;
- C. субтотальна;
- D. тотальна.
- E. ректосигмоїдальна;

14. Назвіть, в якому поєднанні вказані симптоми при хворобі Гіршпрунга зустрічаються найчастіше?

- A. закрепи — проноси;
- B. метеоризм — проноси;
- C. болі в животі — блювота;
- D. збільшення живота — закрепи;
- E. закрепи — метеоризм.

15. Найбільш характерні терміни появи закрепу у дітей з хворобою Гіршпрунга:

- A. після 1 року;
- B. після 3 років;
- C. після 6 років;
- D. після перенесеної кишкової інфекції.
- E. до 6 місяців;

16. Найбільш вірогідні методи діагностики коротких та суперкоротких форм хвороби Гіршпрунга:

- A. електроміографія;
- B. безперервна профілометрія аноректальної зони;
- C. іригографія;
- D. сфінктерометрія.
- E. біопсія слизової оболонки на активність ацетилхолінестерази;

17. При підозрі на гостру форму хвороби Гіршпрунга треба виконати:

- A. дачу барієвої суміші через рот;
- B. колоноскопію.

- C. оглядову рентгенографію органів черевної порожнини
- D. рентгенографію по Вангестину.
- E. іригографію з відстроченим знімком через 24 години;

18. При хронічній формі хвороби Гіршпрунга радикальна операція показана:

- A. в 1,5 роки;
- B. в 3 роки;
- C. в 6 років;
- D. в 10 років;
- E. після встановлення діагнозу.

19. Основою хвороби Гіршпрунга є:

- A. гіпертрофія м'язового шару кишки;
- B. ураження підслизового та слизового шару кишки;
- C. токсична дилатація товстої кишки;
- D. все перелічене.
- E. вроджений агангліоз ділянки товстої кишки;

20. Яку тактику лікування слід вибрати у новонародженої дитини з гострою формою хвороби Гіршпрунга?

- A. радикальна операція
- B. консервативне лікування і, після безуспішного його, колостома з наступною радикальною операцією
- C. тільки консервативне лікування
- D. радикальна операція та колостома.
- E. колостома з наступною радикальною операцією через 6-12 міс.

21. Який з перерахованих симптомів не характерний для хвороби Гіршпрунга?

- A. збільшення розмірів живота
- B. каломазання
- C. утворення калових каменів
- D. закрепи
- E. деформація грудної клітки

22. Визначити оперативну тактику у новонародженої дитини з гострою формою хвороби Гіршпрунга при неефективності консервативної терапії.

- A. Операція Свенсона
- B. Операція Дюамеля
- C. Операція Соаве
- D. Ентеростома
- E. Колостома

23. Для гострої форми хвороби Гіршпрунга характерні всі перераховані симптоми, крім

- A. інтоксикації
- B. ексикоза
- C. затримки /відсутності/ стільця
- D. роздутого живота з валами перистальтики.
- E. запавшого живота

24. Яке захворювання можна запідозрити в тому випадку, якщо при пальцевому ректальному дослідженні виявляється напружений сфінктер та пуста ампула прямої кишки?

- A. незавершений поворот кишечника;
- B. динамічний іліус;
- C. подвоєння товстої кишки;

- D. дифузний поліпоз товстого кишечника.
- E. хвороба Гіршпрунга;

Практичні завдання.

1. Інтерпретувати додаткові методи обстеження (рентгенологічні, ендоскопічні, лабораторні).
2. Особливості постановки сифонної клізми у дитини з хворобою Гіршпрунга.