

ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ КИШКІВНИКА

К.мед.н., доцент кафедри ОМД
➤ ІГНАТКО Л.В.

Атрезія і стеноз дванадцятипалої кишки

Клінічно:

Атрезія:

блювота з домішкою жовчі в 1-у добу життя,
посилюється при годуванні.

Ексикоз.

Епігастрій роздутий,
низ живота запавший.

При стенозах

блювота на 2—3 добу, менш обільна.

Зменшується маса тіла, аспіраційна пневмонія.

- Легка ступінь стенозу проявляється через кілька місяців.

Рентгенологічно:

- при повній непрохідності класична ознака: 2 газових пузиря і 2 горизонтальних рівня, нема газу у нижче лежачих відділах.
- при частковій – газ у окремих відділах.

Лікування тільки хірургічне.

➤ Мальротация кишечника

МКХ-10: K56.2

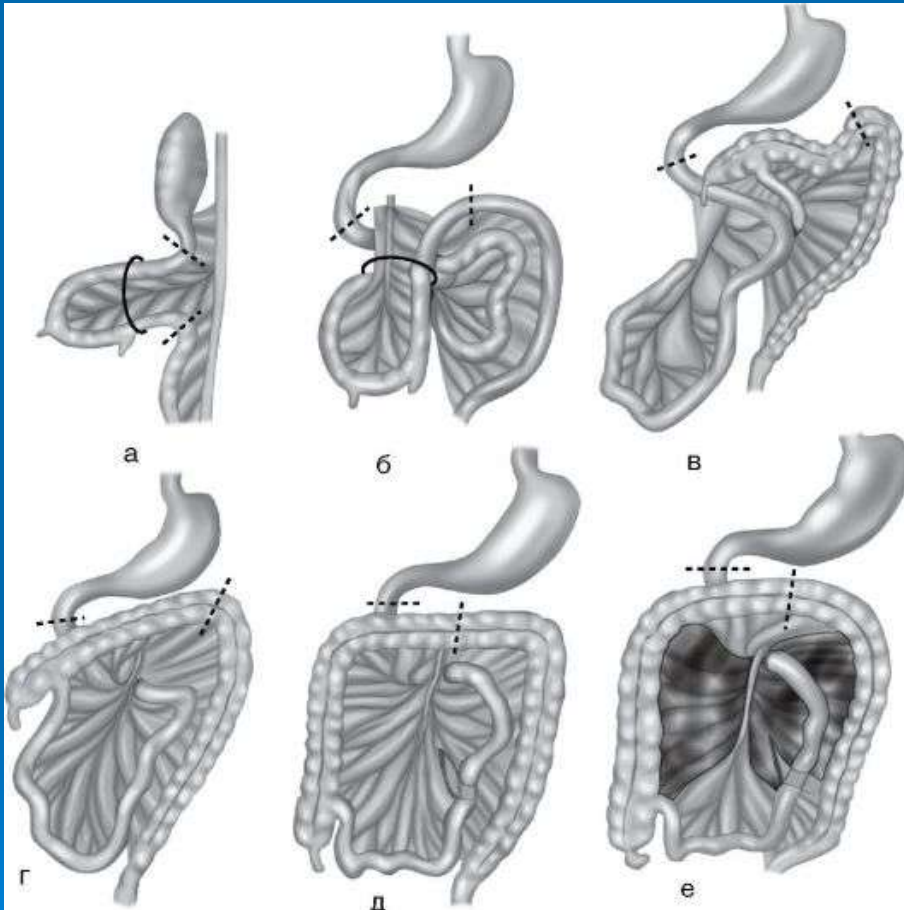
- Аномалия развития, обусловлена нарушениями процессов обертання кишечника на ранних стадиях ембріонального розвитку і після народження та проявляється симптомами повної або часткової кишкової непрохідності.



➤ Синоніми

- Незавершений поворот кишечника
 - Синдром Леда.

Схематичне зображення нормального повороту первинної трубки плода: а, б - I період; в, г - II період; д, е III - період повороту



- I період починається на 5 тижні гестації, когда первинна кишка висить в сагітальній площині на брижейці (а), а з 8-го тижня петля середньої кишки повертається на 90° проти часової стрілки із сагітальної в горизонтальну площину (б).
- • II період на 10 тижні - поворот кишки на наступні 180° і одночасне самовільне вправлення пупкової кири (в). На 11 тижні сліпа кишка виявляється в правому верхньому квадранті, кишечник повернувся на 270° (д).
- III період - сліпа кишка опускається в своє звичне положення - правий нижній квадрант, але брижейка іще не фіксована на задній брюшній стінці (д). Завершальний поворот первинної кишки закінчується фіксацією брижейки на задній стінці брюшної порожнини (е).

Клінічна картина завороту середньої кишки

Гострий початок.

Блювота з домішками жовчі, здуття живота, вираженим больовим абдомінальним синдромом, появою кров'яних виділень з прямої кишки.

В міру зростання ішемії кишечнику - клінічна картина шоку: млявість, знижується рухова активність.

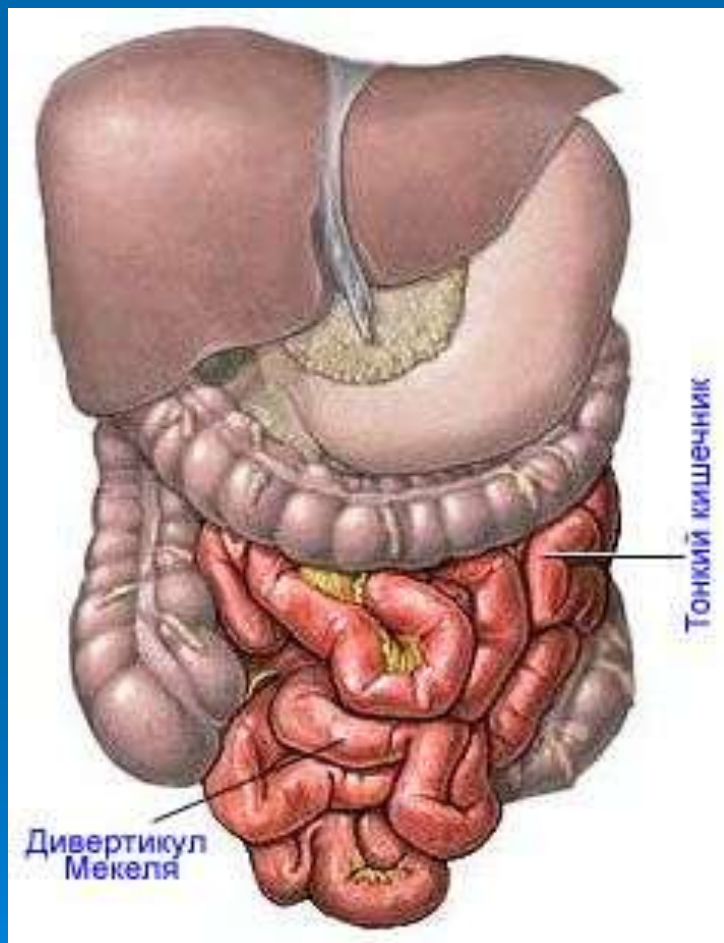
Шкірні покриви бліді або сірі. Дихання – поверхневе, тахіпное, тахіаритмія, яка може швидко змінюватися брадикардією

При розвитку подібних симптомів показане проведення протишокової терапії та екстрене оперативне втручання.

Дивертикул Меккеля



Дивертикул Меккеля



- Природжене захворювання, в основі якого лежить випинання стінки тонкої кишки. Розміщений частіше на 50—75 см проксимальніше ілеоцекального сполучення

Природжений свищ пупка



- **Причина:**Неповна облітерація пупкової протоки
- **Види і локалізація:**
 - 1. Повний свищ(з'єднується із просвітом кишки).
 - 2. Неповний (при частковій облітерації).
- **Клінічні ознаки:**

Мокнучий омфаліт, котрий не піддається терапії.

При повному свищі виділяється кишковий вміст,

При неповному-гнійні виділення.

Глибина свища визначається зондом.

Недостатність ілеоцекального клапану

- Локалізація пороку - ілеоцекальне сполучення
- **Клінічні ознаки:** Рецидивуючі нападоподібні болі в правій здухвинній області.
- Бувають нудота, блювота, лихоманка, нестійкий стілець.
- **Симптом Херца:** при натисканні на область сліпої кишки газ і кишковий вміст вільно переміщаються у здухвинну кишку.
- **Рентгенологічно:** при ірігоскопії барій вільно поступає у здухвинну кишку. Деформація баугінієвої заслонки, термінальний ілеїт.
- **Лікування** при наявності клінічної симптоматики показана операція.

Хвороба Гіршпрунга

Агангліонарний мегаколон.

Природжена вада розвитку товстої кишки внаслідок агангліозу стінки кишечнику

(відсутність агангліонарних нервових клітин у підслизовому та м'язово-кишковому сплетіннях).

Частота 1 : 5000.

- Генез - полігенне наслідування.
- Хлопчики в 4-5 разів частіше ніж дівчатка.
-
- 15,2% - супроводжується іншими вадами розвитку (вади сечовивідних шляхів, серця)
- У 2-3% випадків виявляється при хворобі Дауна.

Normal colon



Enlarged colon of Hirschsprung's Disease



Класифікація

Залежно від протяжності зони агангліозу, розрізняють такі форми хвороби Гіршпрунга:

➤ **1) прямокишкова** –

Агангліоз частини(наданальна форма) або всієї прямої кишки;

➤ **2) прямокишково-сигмоподібна** –

агангліоз прямої та сигмоподібної кишок (85% випадків);

➤ **3) субтотальна** –

ліва половина товстої кишки та частково права половина товстої кишки;

➤ **4) тотальна** –

ураження всієї товстої кишки, а іноді й частини тонкої;

➤ **5) сегментарна.**

➤ Клінічна картина

- Симптоми та початок маніфестації різноманітні (від повної гострої непрохідності у новонароджених до хронічних закрепів у дітей старшого віку),

що залежить від протяжності та рівня розміщення відносно анального отвору зони ураження.

- Клінічні стадії хвороби:

Компенсована,
субкомпенсована,
декомпенсована;

Гостра і хронічна.

➤ Варіанти клінічного перебігу:

- 1) **Коротка зона агангліозу (сприятливий)** – здуття живота та закреп, що чергується із нормальним випорожненням. При адекватній терапії (регулярні очисні клізми) стан тривалий час стабільний.
- 2) **Розповсюдженіший агангліоз (більш важкий)**. - нестабільність клінічних проявів та ускладнення. Симптоми: закреп, що чергується із нормальним випорожненням або діареєю (за рахунок приєднання ентероколіту), блювання, здуття живота, виражена інтоксикація з перших днів життя. Типовий стійкий діарейний синдром - помилки у діагностиці (необґрунтоване виключення хірургічної патології).
- 3) **Субтотальний або тотальний агангліоз (найбільш важкий)** – одночасно симптоми х.Гіршпрунга та ентероколіту. На перший план - симптоми інфекційного захворювання (діарея, інтоксикація, гіпертермія, задишка, тахікардія). Часто ентероколіт стрімко прогресує - значне зневоднення організму за рахунок втрати рідини та електролітів. Стан дитини погіршується також внаслідок розтягнення кишечника калом та газами. При бактеріологічному обстеженні виділити будь-які патогенні мікроорганізми не вдається. Без адекватного інтенсивного лікування захворювання швидко прогресує і протягом доби може закінчитись летально.

➤ Аноректальна манометрія

метод роздування балону, що знаходиться в ампулі прямої кишки,

- 90%- інформативний метод діагностики
- При підвищенні внутрішньоректального тиску тонус внутрішнього анального сфінктеру у здорової дитини швидко знижується, а при хворобі Гіршпрунга – підвищується.
- При сегментарній формі - неінформативний - інтрамуральна інервація дистального відділу кишечника є нормальною.
- Менш показовими також є результати аноректальної манометрії у новонароджених.

Доліхосигма



Клінічні стадії доліхосигми

| Компенсована стадія | Субкомпенсована стадія | Декомпенсована стадія |
|--|---|---|
| <p>Епізодичні порушення функції товстої кишки у практично здорових дітей.</p> <p>Рідкі болі внизу живота.</p> <p>Фізичний розвиток нормальний.</p> <p>Калових каменів немає, живіт при пальпації безболісний, має правильну конфігурацію</p> | <p>Закрепи по 2-3 дні, частіше у дітей старше 2 років, особливо взимку і весною.</p> <p>Нерідко болі в животі і метеоризм.</p> <p>Скупчення калових мас по ходу товстої кишки</p> | <p>Закреп по 5 і більше днів, інколи дефекація тільки після клізми.</p> <p>Інколи роздутий живіт в нижній його частці</p> |

Дякую за увагу

