

Aleksandra Banaszekiewicz

Zaparcie

Choroba Hirschsprunga

Klinika Gastroenterologii i Żywienia Dzieci
Warszawski Uniwersytet Medyczny

Definicja?

Definicja

Oddawanie stolca rzadziej niż 3 razy
w ciągu tygodnia

i/lub

oddawanie stolca z wysiłkiem
u dzieci w wieku poniemowlęcym

Przyczyny?

Przyczyny nieorganiczne

Czynnościowe (wg III kryteriów rzymskich):

- zaparcie czynnościowe:

- * ≤ 2 stolców/tydzień
- * ≥ 1 epizod popuszczania stolca/tydzień
- * masy kałowe w bańce odbytnicy
- * w wywiadzie: zachowania retencyjne, bolesne, twarde stolce, duża średnica stolca

Czas trwania: 1-3 r.ż. ≥ 1 mies.; pow. 4 r.ż ≥ 2 mies.

Przyczyny nieorganiczne

Czynnościowe (wg III kryteriów rzymskich):

- **dyschezja**: niemowlęta do 6 m.ż.
- **nietrzymanie stolca bez zaparcia**:

u dziecka powyżej 4 r.ż.

defekacja w miejscach niestosownych
co najmniej raz/mies.

brak cech retencji stolca

czas trwania ≥ 2 miesiące

→ opieka psychologa

Przyczyny nieorganiczne

- Dietetyczne

- niska podaż błonnika
- niedostateczna ilość płynów

- Długotrwałe unieruchomienie

- Psychiczne

- sytuacyjne (brudne toalety, stosowane kary)
- reakcja na sytuacje stresowe, obojętność, postawa agresywna, zahamowanie ekspresji emocji, nadpobudliwość emocjonalna

Przyczyny organiczne

- jelitowe

- choroba Hirschsprung
- nieprawidłowości oraz choroby odbyticy i odbytu
- ostry brzuch

- metaboliczne

- odwodnienie
- mukowiscydoza (nieδροżność smółkowa)
- niedoczynność tarczycy
- hiperkalcemia

Przyczyny organiczne

- **metaboliczne**

- odwodnienie
- mukowiscydoza (nieδροżność smółkowa)
- niedoczynność tarczycy, nadnerczy
- hiperkalcemia

- **nerwowo-mięśniowe**

- brak, hipotonia mięśni brzucha (zespół Downa, MPDz)
- dystrofia mięśniowa
- uszkodzenia rdzenia (guzy, rozszczep kręgosłupa)
- wrodzona wiotkość mięśni

Przyczyny organiczne

- zaparcie rzekome
 - psychiatryczne: jadłowstręt psychiczny, depresja
 - wybitny brak łaknienia np. podczas chorób gorączkowych
 - drastyczne odchudzenie się
 - u starszych niemowląt karmionych wyłącznie piersią

Zaparcie

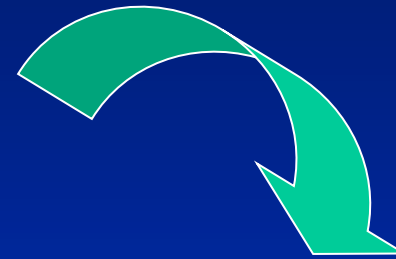
Bez względu na przyczynę zaparcie ma tendencję do samopogłębiania się

Błędne koło objawów

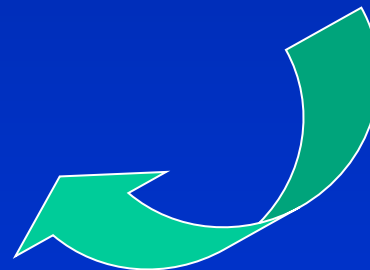
ból podczas defekacji

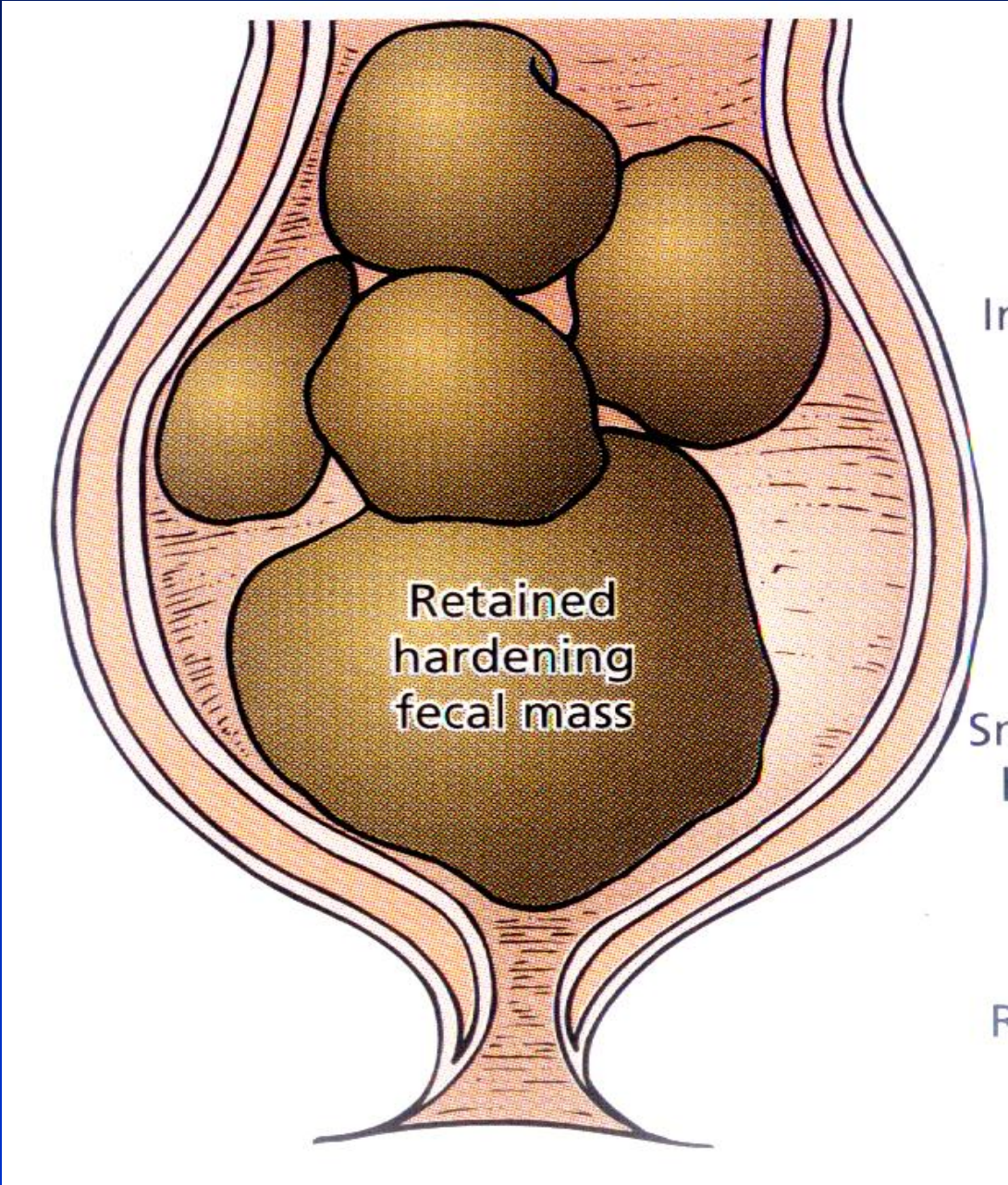


wstrzymywanie
defekacji



stolec coraz większy
i twardszy





Objawy?

Objawy towarzyszące

- wysięk, ból przy oddawaniu stolca
- uczucie niepełnego wypróżnienia
- ból brzucha
- popuszczanie stolca
- wzdęcie
- drażliwość, niepokój
- zmniejszony apetyt
- wczesne uczucie sytości
- mały przyrost masy ciała

Co ważne w wywiadzie?

Wywiad

- wiek dziecka
- czas trwania dolegliwości
- częstość wypróżnień, konsystencja stolców, wysiłek podczas defekacji, obecność krwi w stolcu, popuszczanie stolca
- czas oddania smółki po porodzie
- przyjmowane leki
- przyjmowana dawka witaminy D₃
- dieta
- choroby współistniejące

Co ważne w badaniu
przedmiotowym?

Badanie przedmiotowe

ocena stanu odżywienia

wzdęcie brzucha

palpacyjna ocena zalegania mas kałowych w lewym,
czasem i w prawym dole biodrowym

w badaniu per rectum ocena napięcia zwieraczy,
obecność mas kałowych w bańce odbytnicy

Czy potrzebne są badania
dodatkowe?

Badania dodatkowe

- USG jamy brzusznej i tarczycy
- Jonogram
- Hormony tarczycy
- Chlorki w pocie
- Stężenie witaminy D₃ w surowicy
- Manometria anorektalna
- Wlew doodbytniczy
- Rektoskopia
- Czas pasażu
- Biopsja odbytnicy: badanie histopatologiczne i histochemiczne

Leczenie?

Leczenie

- Oczyszczenie jelita z zalegających mas kałowych
- Farmakoterapia: leki działające osmotycznie, leki wpływające na motorykę przewodu pokarmowego
- Dieta
- Zwiększona aktywność fizyczna
- Opieka psychologa
- Leczenie chirurgiczne

Dieta bogatoresztkowa

- ↑ ilości płynów: wody, naparów ziołowych, soków, kompotu z suszonych śliwek
- ↑ produktów bogatoresztkowych
 - błonnik: (wiek +5) gramów dziennie
 - ↑ objętość mas kałowych
 - ↑ motoryka przewodu pokarm.
 - ↓ wartość energetyczna posiłków
 - ↓ wchłanianie żelaza, wapnia i cynku

Opieka psycholga

- terapia rozluźniająca dziecko; uczenie relaksacji i odreagowywania napięć; wyrażanie, nazywanie emocji
- rozmowa terapeutyczna z rodzicami na temat ich roli w procesie leczenia, niepokojów związanych z chorobą i z kontaktem z dzieckiem oraz o sposobach radzenia sobie z tymi problemami
- rozmowa edukacyjna o związku objawów dziecka z jego emocjami i z emocjami w rodzinie

Oczyszczenie jelita

- Doustne:
 - makrogole (Fortrans) 1-1.5g/kg/dzień
 - senna (X-Prep)
- Doodbytnicze
 - wlewki z soli fizjologicznej, fosforanów (6ml/kg/dawkę), parafiny, laktulozy, makrogoli
 - czopki glicerynowe

Leki działające osmotycznie

- disacharydy: laktuloza, lactitol
- makrogole = politetylenoglikole

nie wchłaniają się w jelicie cienkim
zwiększają ilość wody oraz objętość zawartości jelita grubego

laktuloza pobudza perystaltykę jelit
działają po 24-48 godzinach

70% laktuloza (*Duphalac*) 1-3 ml/kg m.c.
max 50 ml dziennie

makrogol 4000 (*Forlax*) dzieci w wieku
szkolnym 10 g dziennie

Płynna parafina

hamuje wchłanianie wody i powleka błonę śluzową jelit → rozmiękczenie mas kałowych, ułatwienie wypróżnienia

nie wchłania się z przewodu pokarmowego

nie drażni jelit

działa po kilku godzinach

upośledza wchłanianie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach

Menthoparafinol 5-15 ml raz dziennie

Dokuzan sodowy

obniża napięcie powierzchniowe nabłonka przewodu pokarmowego ułatwiając przenikanie wody do mas kałowych

nie pobudza perystaltyki, ułatwia wypróżnianie przez zwiększenie objętości i zmianę konsystencji stolca

Laxopol 5 mg/kg /dobę

Leczenie chirurgiczne

- choroba Hirschsprunga → wycięcie odcinka bezzwojowego
- zwężenie odbytu → rozciągnięcie odbytu na wysokości zwieracza lub nacięcie zwieracza wewnętrznego
- uchyłki odbytnicy, wypadanie śluzówki odbytu → plastyka ścian jelita
- wydłużony czas pasażu przez całe jelito grube → kolektomia (bardzo rzadko)

Choroba Hirschsprung

Definicja

brak śródściennych komórek zwojowych w ścianie jelita grubego na odcinku o różnej długości

Choroba Hirschsprunga

obkurczone bezzwojowe jelito → brak zdolności propulsji → nie bierze udziału w perystaltyce → przeszkoda mechaniczna dla pasażu treści jelitowej
druga przeszkoda - niezdolny do zwiotczenia mięsień zwieracz wewnętrzny odbytu.

znaczne poszerzenie jelita położonego proksymalnie do odcinka bezzwojowego

Etiologia

nieznana

prawdopodobnie wynik nieprawidłowej migracji zwojów nerwowych wzdłuż przewodu pokarmowego w kierunku ogonowym między 7 a 12 tygodniem życia płodowego

Zajęcie jelita

80% - odbytnica i esica

15% - od odbytu do zagięcia wątrobowego

5% (3-12) - całe jelito grube

Częstość występowania

1/5000 żywych urodzeń

częściej dotyczy chłopców niż dziewcząt (4:1)

częściej dotyczy noworodków donoszonych

Choroby współwystępujące

- trisomia 21 (zespół Downa rozpoznawany u 6-13% pacjentów z ch. H)
- pęcherz i moczowód olbrzymi
- wady słuchu
- wodogłowie
- wnętrostwo
- otwór w przegrodzie międzykomorowej
- uchyłek Meckela.

Objawy

Noworodki

- Opóźnione oddawanie smółki (94% donoszonych noworodków z ch. H. oddaje smółkę po 24 godzinach)
- Objawy niedrożności: wymioty często podbarwione żółcią, wzdęcie, zatrzymanie stolca
- Biegunka występująca naprzemiennie z zaparciem
- Utrata masy ciała
- Podczas badania per rectum dochodzi do gwałtownego wydalenia stolca i gazów
- Zapalenie jelit

Objawy

Dzieci starsze

- Przewlekłe zaparcie
- Powiększenie obwodu brzucha
- W badaniu przedmiotowym zalegające masy kałowe w lewym dole biodrowym
- Podczas badania per rectum pusta bańka odbytnicy i wyraźne napięcie zwieraczy odbytu
- Zapalenie jelit

Diagnostyka (1)

Wywiad

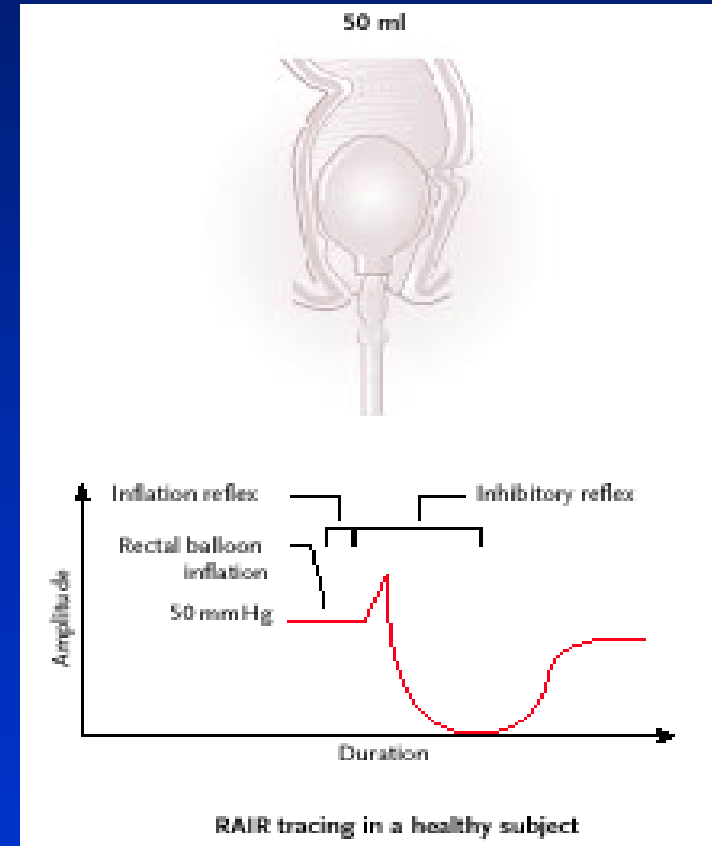
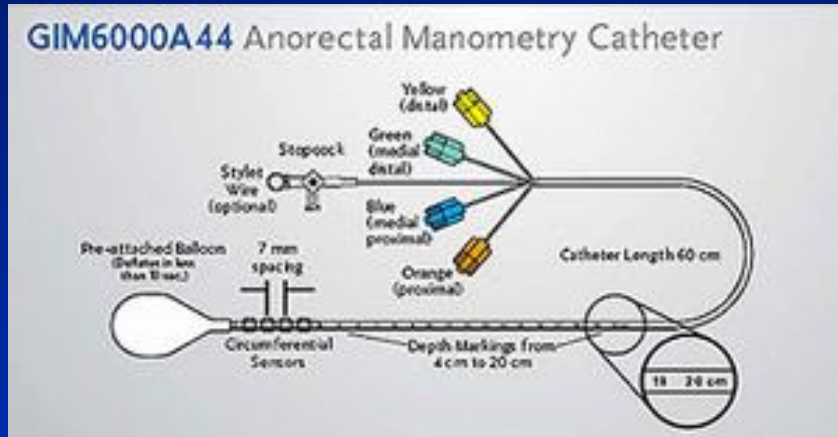
Badanie przedmiotowe w tym badanie per rectum

Manometria anorektalna

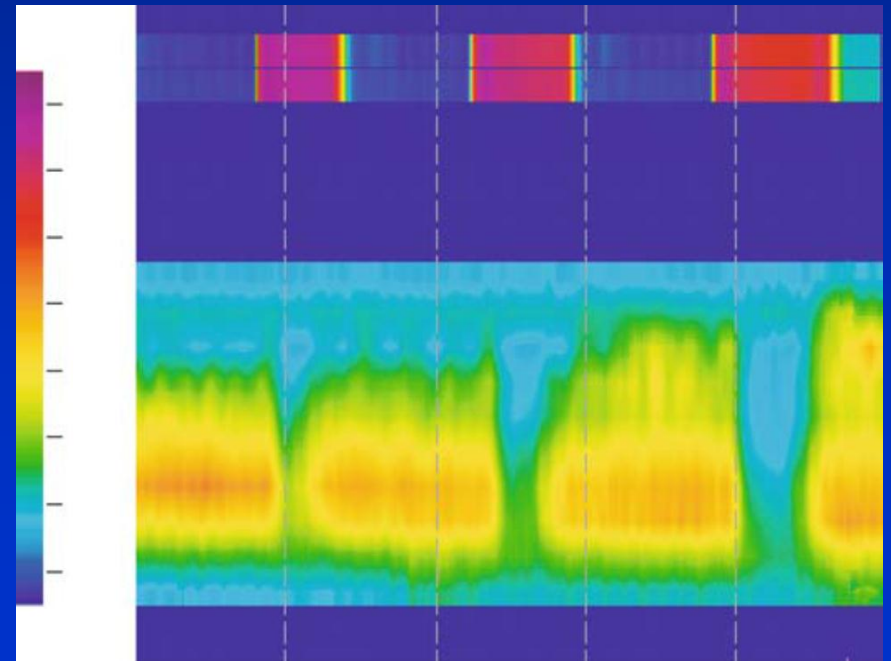
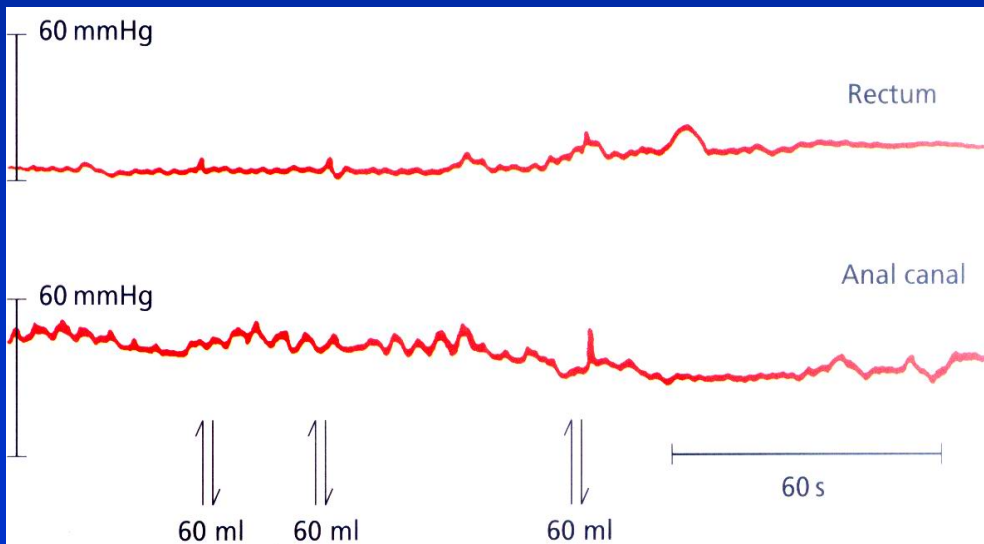
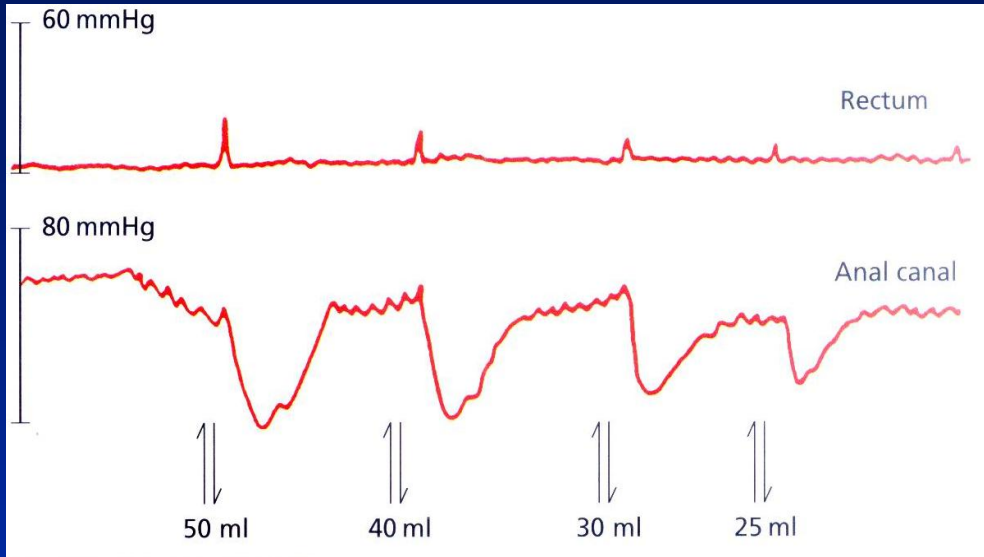
- obniżone ciśnienie spoczynkowe w kanale odbytu
- brak odruchu relaksacji zwieracza wewnętrznego odbytu

Czułość badania - 90% u dzieci starszych, znacznie mniejsza u noworodków

Manometria anorektalna



RAIR



Diagnostyka (2)

Badanie histopatologiczne fragmentu ściany odbytnicy:

- Brak komórek zwojowych splotów przywspółczulnych warstwy podśluzowej i mięśniowej
- Przerost pni nerwowych

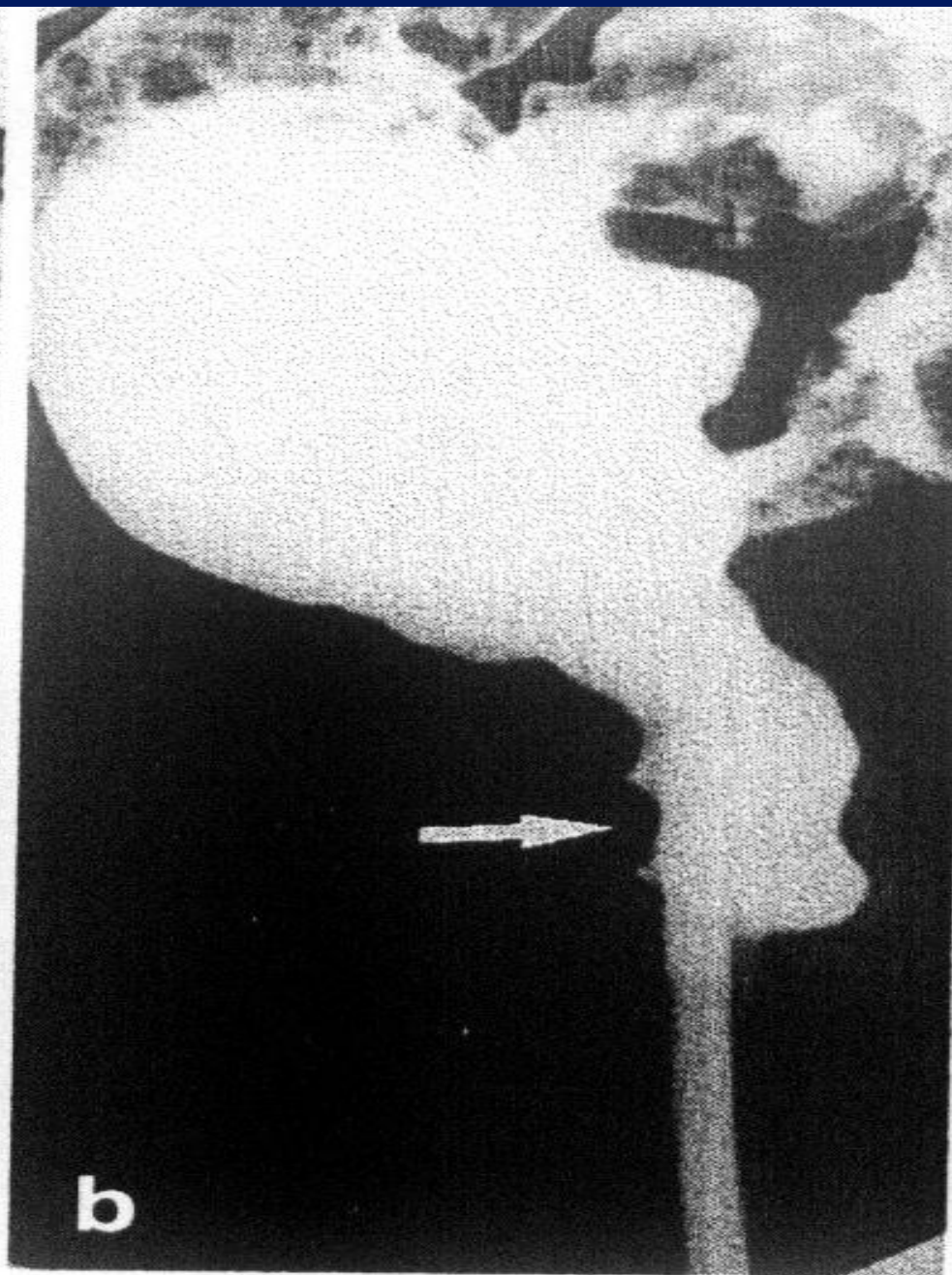
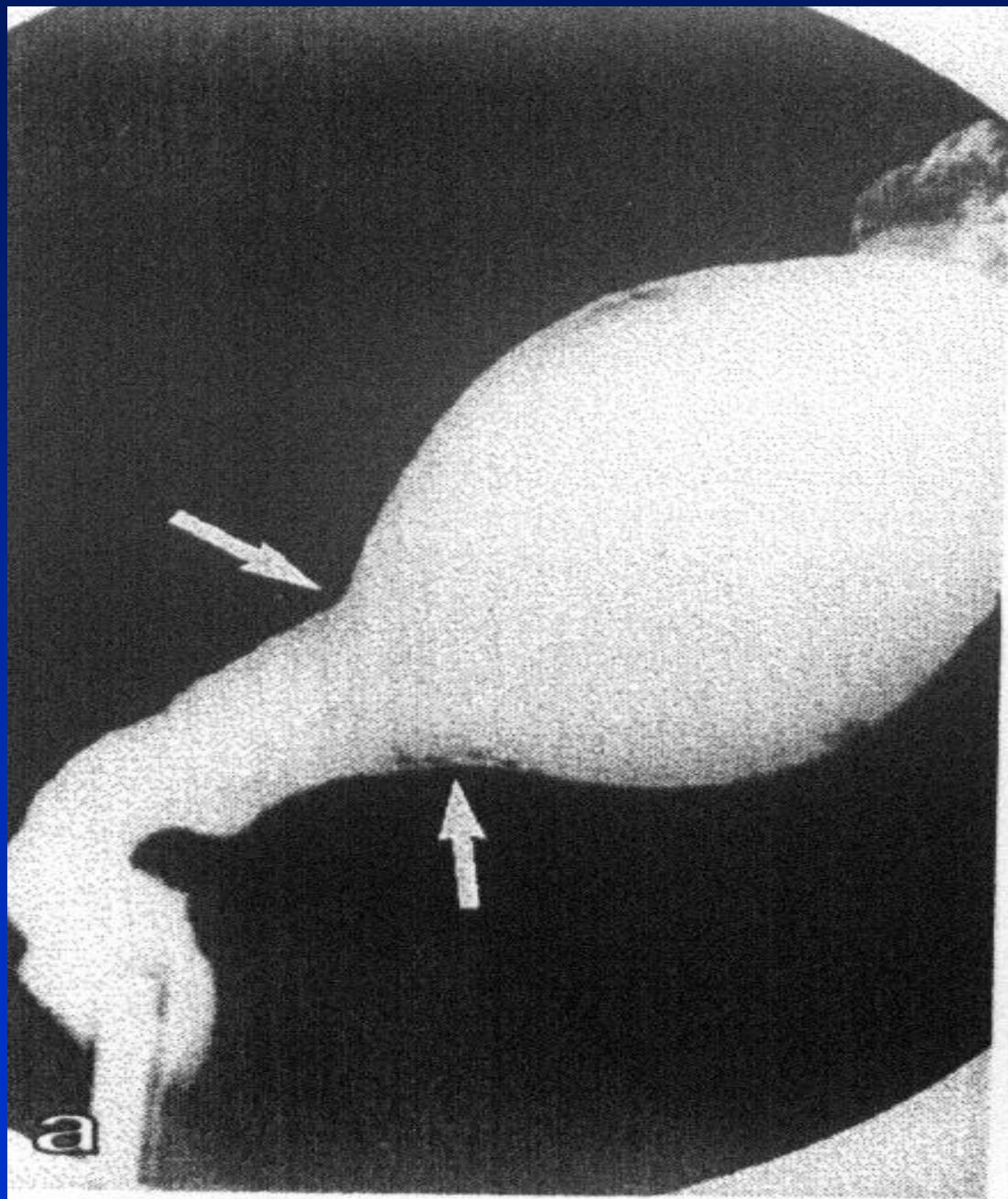
Badanie histochemiczne

- Zwiększone barwienie acetylocholinoesterazy (włókna nerwowe w ścianie odbytnicy zawierają zwiększoną ilość acetylocholinoesterazy)

Diagnostyka (3)

Wlew doodbytniczy

- ostra zmiana średnicy jelita między segmentem zwojowym i bezzwojowym
- nieregularne skurcze odcinka bezzwojowego o kształcie „zębów piły”
- równoległe, poprzeczne fałdy w rozszerzonym bliższym odcinku okrężnicy



Leczenie chirurgiczne

U noworodka

przetoka na najdalszym odcinku prawidłowo
uzwojonej okrężnicy

wycięcie odcinka bezzwojowego w wieku 6-12
miesiący

do czasu wykonania zabiegu chirurgicznego leczenie
objawowe

Total colon aganglionosis (1)

3-12%

Brak przewagi płci męskiej

Częstsze występowanie rodzinne

Zajęcie końcowego odcinka jelita krętego - 76%, jelita krętego - 19%, jelita czczego - 5%

Najczęstszy objaw – ciężka całkowita lub częściowa niedrożność u noworodków

Utrudnione rozpoznanie

objawy obecne często po 1 mż; na podstawie RTG jedynie 20-30% rozpoznań; rozpoznanie najczęściej w trakcie laparotomii z powodu podejrzenia niedrożności lub perforacji

Total colon aganglionosis (2)

Częstsze powikłania, konieczność żywienia pozajelitowego, zaburzenia elektrolitowe, niedożywienie, odwodnienie

Większa śmiertelność

Leczenie - zespolenie jelita cienkiego z odbytem z pozostawieniem części bezzwojowej kątnicy w celu umożliwienia wchłaniania wody

Ultra-short segment (1)

U starszych dzieci obraz wlewów doodbytniczego identyczny do obrazu ciężkiego zaparcia czynnościowego

Rozpoznanie jedynie na podstawie manometrii i biopsji jelita

Ultra-short segment (2)

Brak konsensusu leczenia

Zachowawcze - podobne do leczenia zaparcia czynnościowego (wlewy oczyszczające jelito grube, doustne podawanie środków działających osmotycznie, parafiny)

Rozszerzanie zwieraczy odbytu (rozszerzadła Hegara, rozszerzanie palcem)

Sfinkteromiomiotomia

Toksyna botulinowa

ch. Hirschsprunga a zaparcie czynnościowe

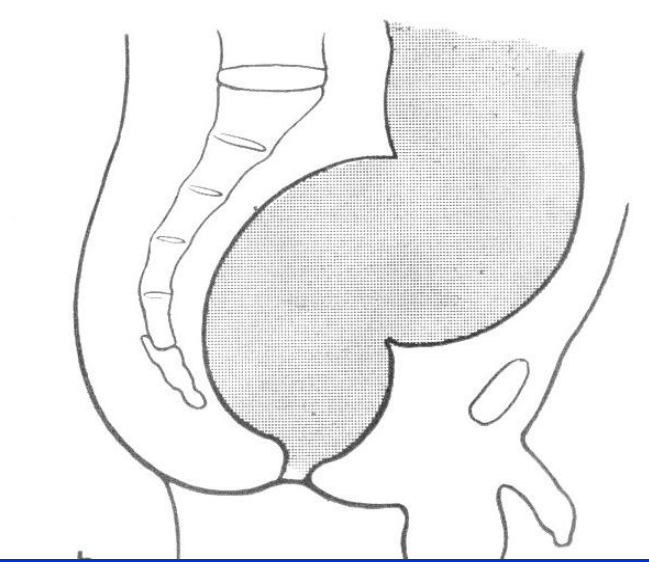
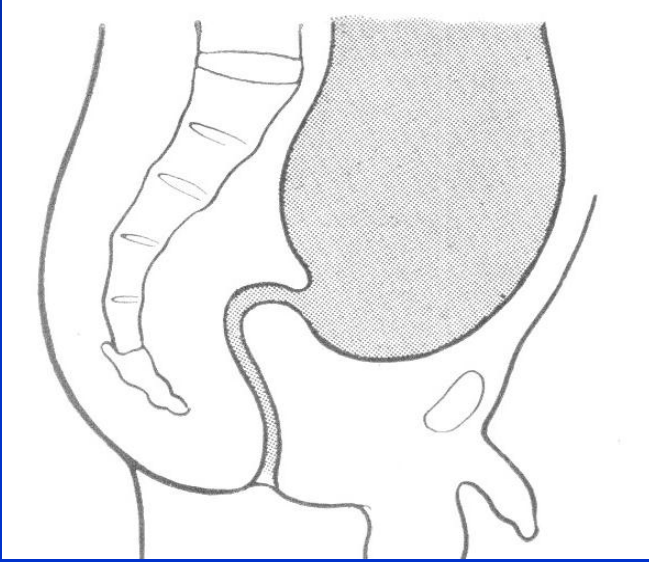
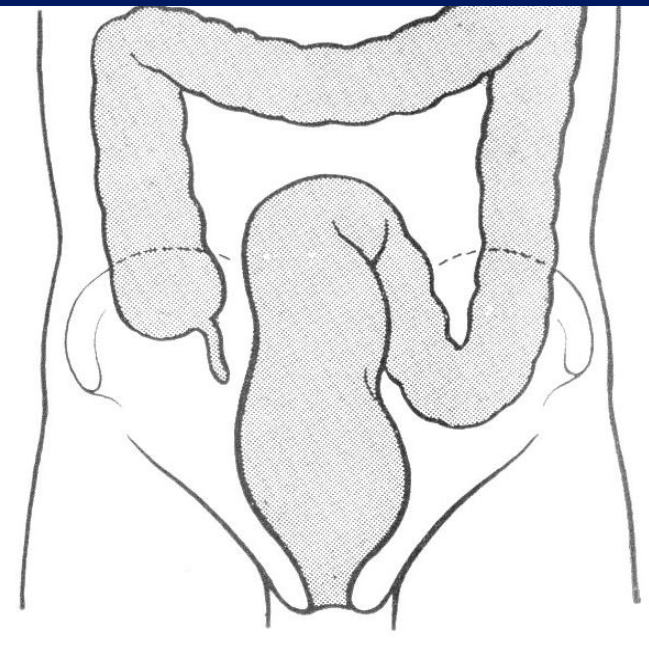
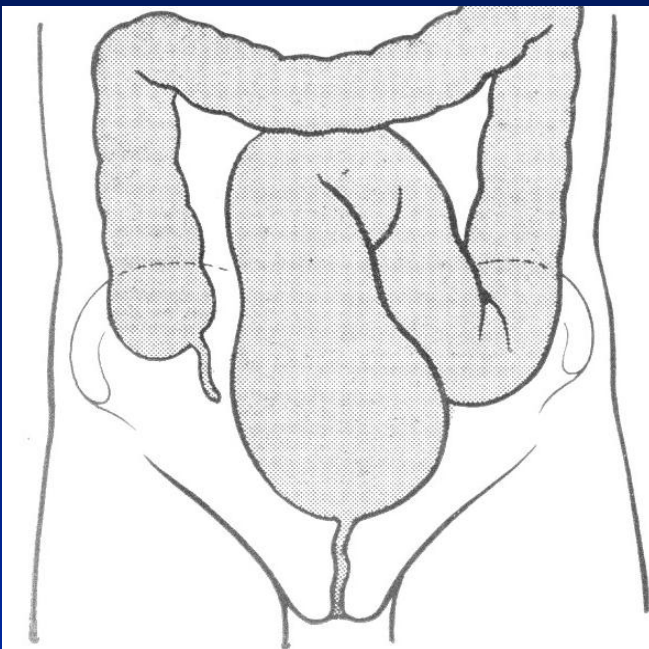
	choroba Hirschsprunga	zaparcie czynnościowe
wywiad		
początek objawów	od urodzenia	po 2 rż
brudzenie	bardzo rzadko	często
wstrzymywanie stolca	nie	bardzo często
wielkość stolca	skąpy, taśmowaty	bardzo duża
enterocolitis	możliwe	nie
bóle brzucha	często	często
opóźnienie rozwoju	często	rzadko

ch. Hirschsprung a zaparcie czynnościowe

	choroba Hirschsprunga	zaparcie czynnościowe
badanie przedmiotowe		
powiększenie brzucha	często	rzadko
mały wzrost	często	rzadko
odbyt	zamknięty	ziejący
badanie per rectum	pusta bańka odbytnicy	twardy stolec w bańce odbytnicy
niedożywienie	możliwe	nie

ch. Hirschsprunga a zaparcie czynnościowe

	choroba Hirschsprunga	zaparcie czynnościowe
badania dodatkowe		
manometria anorektalna	RAIR nieobecny	RAIR obecny
wlew dododbytniczy	strefa przejściowa	brak strefy przejściowej
biopsja odbytu	brak komórek zwojowych	obecność komórek zwojowych



Dziękuję