### *Хронические функциональные запоры у детей.*

**Введение**

Проблема хронического запора у ребёнка, существуя долгие годы, до сих пор остаётся для детских хирургов дискутабельной. Является ли проблема запора хирургической? С одной стороны, кажется очевидным, что в большинстве случаев у детей встречаются функциональные запоры, не связанные с органической причиной, поэтому они не требуют хирургического лечения.

С другой стороны, основная масса детей с хроническим запором так или иначе попадает на осмотр к хирургу с различными проявлениями, которые возникают при запоре. Это могут быть боли в животе, копростаз, пальпируемая «опухоль» брюшной полости при формировании *«каловых камней» (синонимы: копролиты, феколиты)*, признаки кишечной непроходимости на фоне декомпенсации запора, *энкопрез (синонимы: недержание кала или каломазанье)*. Таким образом, даже при отсутствии органической причины, при хроническом запоре у ребёнка возникают проблемы, которыми должен заниматься именно хирург.

Кроме того, у любого ребёнка с хроническим запором теоретически возможна органическая причина запора. И этот факт остаётся в зоне сомнения, пока не выполнены диагностические тесты, исключающие органическую причину заболевания.

Важно понимать, что даже у детей, страдающих функциональным запором, при отсутствии должного лечения наступает *декомпенсация за счёт развития необратимых дистрофических изменений мышечного слоя кишечной стенки, хронического воспаления слизистой толстой кишки (колит) и дистрофических изменений ганглиозных клеток*. В этом случае может потребоваться оперативное лечение.

*Органическая причина запора*, чаще всего – *болезнь Гиршпрунга* встречается гораздо реже, чем функциональные запоры у детей.

 В подавляющем большинстве случаев выявление органической причины запора является показанием к хирургическому лечению, однако зачастую эта причина устанавливается довольно поздно, так как не проводятся необходимые обследования.

Что такое запор?

Существует много определений. Возьмём самое простое, но отражающее суть проблемы.

***Запор***- отсутствие регулярной дефекации больше 3-х месяцев с учётом возраста ребёнка.  Запор отличается от кишечной непроходимости, при которой также не отходит стул. При кишечной непроходимости кишка пустая ниже места непроходимости. Запор - это отсутствие стула при *заполненной* толстой кишке.

*!!!Полное отсутствие самостоятельного стула – всегда органическая причина запора.*

***Классификация хронического запора***

Принципиально важно подразделять запоры по причинам, которые требуют хирургического лечения (*органический запор*) или являются *функциональными* (лечатся консервативно).

*Причины:*

Функциональные запоры 95%

Органические  (требуют операции) 5% (см. рис. 1).

Предложено много классификаций хронического запора у детей. *Классификация A.S. Keshtgar at al., 2004*, более современная и, на сегодняшний день, чаще используется детскими хирургами.

***Классификация причин хронического запора (A.S. Keshtgar at al., 2004):***

*Вид запора (причины):*

Алиментарный (неадекватное соотношение жидкости, молочная диета, аллергия к коровьему молоку)

Аноректальные нарушения (стеноз или передняя эктопия ануса, анальная трещина, перианальная инфекция, мегаректум)

Нейрогенные нарушения (крестцовый дисгенез, миеломенингоцеле, болезнь Гиршспрунга, кишечная нейродисплазия, церебральный паралич)

Эндокринные и метаболические нарушения  (гипотиреоидизм, гиперкальциемия, почечный тубулярный ацидоз)

Лекарственные (кодеинсодержащие, фенитоин, фенотиазид)

Нарушение динамики дефекации (страх удерживания стула, диссинергия мышц тазового дна)

Прочие (целиакия, синдром жестокого обращения)

*Исходя из данной классификации принципиально следует различать:*

 Функциональные запоры (нет органической причины)

Органические запоры (есть органическая причина):

Первичные (пороки развития)

Приобретённые (спайки, рубцы, на фоне декомпенсации функционального запора).

### Функциональные запоры у детей: этиология, патогенез

**Функциональные запоры у детей: этиология, патогенез**

Проблемы: большое количество больных с запором. Истинная распространённость запоров не известна, так как не все больные обращаются за помощью. Не все обратившиеся обследуются должным образом для установления правильного и точного диагноза.

Запорами страдают от 10 до 25% детей и количество их с каждым годом растет.

**Принципиальные вопросы, на которые необходимо ответить при обследовании ребёнка с запором:**

Есть ли органическая причина запора?

Длительность запора (максимальная задержка стула)?

Давность запора (когда возник, в каком возрасте)?

Должен ли наблюдаться хирургом?

Необходимый объём обследования?

Как лечить?

Кто должен наблюдать этого ребёнка с запором?

Какие обследования и с какой частотой должны быть выполнены при динамическом наблюдении?

Для ответа на поставленные вопросы нужно представлять, что происходит с кишкой ребёнка на фоне хронического запора?

***Патогенез развития изменений кишки на фоне хронического функционального запора у ребёнка***

Развитие функционального запора всегда связано с нарушением функции толстой кишки.

*К основным функциям толстой кишки относятся:*

Моторно-эвакуаторная

Секреторная

Адсорбционная

Выделительная (выведение шлаков из организма)

 Согласно классификациям функционального запора у детей этиологические факторы нарушения функций толстой кишки могут быть различными:

Алиментарные

Психогенные

Эндокринные и другие.

Не важно, какая причина вызвала функциональный запор, но его возникновение приводит к развитию удлинения, расширения кишки, патологическим изменениям кишечной стенки. Такие изменения толстой кишки на фоне хронического запора называют *функциональным мегаколон*.

*Функциональный мегаколон*- сборное понятие, характеризующее удлинение и расширение толстой кишки на фоне запоров, этиология которых не связана с явным органическим пороком. При развитии функционального мегаколон нарушается одна или несколько функций толстой кишки, что патогенетически запускает цепную реакцию, ведущую к развитию функциональных запоров. ***Формируются порочные круги.***

*Предрасполагающие факторы* - различные врождённые анатомические варианты удлинения и особенностей фиксации толстой кишки. Различают следующие понятия:

*Долихоколон* - врождённое удлинение всей толстой кишки.

*Долихосигма*- удлинение сигмовидного отдела толстой кишки.

*Болезнь  Пайра* - затруднение проходимости ободочной кишки на уровне селезёночного изгиба в связи с его высокой фиксацией.

*По нарушению моторной функции толстая кишка может иметь:*

*Гипермоторный тип* = «спастический колит»

При "спастическом колите": спазмированы левые отделы, за счёт этого нарушено опорожнение правых, расширена прямая кишка (плотный стул, болезненная дефекация, "овечий стул").

*Гипомоторный тип* – снижение перистальтической и, за счёт этого, выделительной активности толстой кишки.

В норме ребёнок рождается с более длинной кишкой по отношению к его росту, чем у взрослого. Это обусловлено быстрым ростом ребёнка на первом году жизни. С возрастом это соотношение выравнивается (ребёнок растёт быстрее, чем кишка) или остаётся умеренное удлинение, что не является патологией, если нет никаких клинических проявлений запора.

*Таким образом,* долихоколон при рождении ребёнка является вариантом физиологической нормы (диспропорция роста).

*Долихоколон + запоры = патология* (очевидно, у тех детей, у которых удлинение более выражено).

*Пусковые механизмы запора:*

Перенесённая инфекция

Дисбактериоз

Антибактериальная терапия

Анальные трещины

Эндокринные нарушения

Психоэмоциональные (сад, школа, стресс).

*Не важно, какая причина послужила развитию запора, сценарий всегда один:* формируются *порочные круги*, которые изменяют нормальную анатомию и физиологию толстой кишки.

***1-й порочный круг***

При отсутствии лечения кишка постепенно еще более удлиняется. В конечных отделах гаустры сглажены.

Это усугубляет запор.

***2-й порочный круг***

Постоянное давление каловых масс на стенку кишки вызывает вторичное воспаление слизистой и гибель рецепторов, стимулирующих перистальтику кишки.

Это усугубляет запор.

***3-й порочный круг***

Одна из функций толстой кишки - всасывание излишней жидкости из каловых масс. Последние находятся в кишке дольше, а жидкость всасывается, поэтому каловые массы становятся очень плотными, что резко затрудняет их продвижение.

Это усугубляет запор.

***4-й порочный круг***

Акт дефекации становится болезненным и ребёнок всячески избегает его до последней возможности, что ухудшает положение.

Это усугубляет запор.

Какое-то время кишка справляется. Иногда явных запоров нет, есть только скрытые, когда акт дефекации ежедневный, но не полный. При этом не только расширяется просвет, но и значительно утолщена стенка толстой кишки за счёт воспалённой слизистой (колит), рабочей гипертрофии мышечного слоя стенки кишки. Эти изменения возникают постепенно, должен пройти довольно длительный период времени существования запора, обычно несколько лет. Исчезают гаустры, не функционирует ректосигмоидный сфинктер. Постепенно мышечная гипертрофия сменяется необратимой дистрофией мышцы кишечной стенки. Развивается вторичный аганглиоз. Эти изменения наиболее выражены в левых отделах толстой кишки.

Самой переполненной будет прямая кишка, сигмовидная, левые отделы толстой кишки.

 Наружный анальный сфинктер (НАС) растягивается. Из-за постоянного растяжения каловыми массами тонус НАС снижен. Клинически снижение тонуса НАС проявляется периодическим энкопрезом (каломазанье). Бельё у ребёнка пачкается каловыми массами.

*Encopresis* – в переводе с английского – *недержание кала*. Буквальный перевод – *«излияние от переполнения».* Плотные каловые массы выходят с трудом или надолго задерживаются в конечных отделах толстой кишки, но жидкая часть просачивается по стенкам. Вначале энкопрез не постоянный, но, при отсутствии лечения эпизоды учащаются.

Кишка удлинена (Долихоколон). Гаустры в конечных отделах толстой кишки сглажены, стенки кишки утолщены, слоистые, имеются дополнительные петли в печеночном и селезеночном изгибах.  Прямая кишка расширена, растянут наружный анальный сфинктер.

Толстая кишка удлинена, расширена, особенно в левых отделах. Гаустры не прослеживаются, стенки кишки утолщены. Значительно растянут наружный анальный сфинктер.

 Нормального акта дефекации нет, но есть выделения кала маленькими порциями, то есть, буквально, излияние от переполнения –энкопрез. Более правильно говорить о недержании. В ряде случаев используется термин «каломазание».

Каловые массы становятся пластилиноподобными, местами очень плотными, то есть образуются "каловые камни" или феколиты.

!!!Внимание: иногда родители принимают недержание кала за дефекацию. И отмечают, что запора нет, а стул частый, малыми порциями.

*Энкопрез* *и каловые камни (феколиты) всегда свидетельствуют о выраженной запущенности заболевания и о****декомпенсации***запора. Гипертрофия мышечного слоя конечных отделов толстой кишки сменяется его атрофией, кишка становится не функциональной, развивается вторичный аганглиоз. *Таким образом, декомпенсация запора может требовать хирургического лечения – удаления участка нефункционирующей кишки, так как изменения становятся****необратимыми.***

Гипертрофия мышечного слоя сменяется его атрофией, кишка становится не функциональной, развивается вторичный аганглиоз.

### *Диагностические методы обследования при функциональном запоре у детей*

*Клинических проявлений и анамнеза*

– давность запора (сколько месяцев или лет назад появился)

- длительность запора (максимальная задержка стула в днях)

- наличие, давность и частота энкопреза (ежедневно, периодический)

- особенности дефекации (характер, форма и объём каловых масс)

*Осмотра*

– пальпируемая переполненная толстая кишка

- увеличенный живот

- «каловые камни» (феколиты)

- энкопрез

- перианальные загрязнения

- каловый запах

- клинические симптомы каловой интоксикации (бледный, отстаёт в физическом развитии, анемия)

*Ректального осмотра*

– тонус анального сфинктера

- мегаректум

- каловые скопления в прямой кишке

*Инструментальных методов исследования*

*Обзорная рентгенография брюшной полости -*выявляет наличие  каловых скоплений, расширение петель кишечника, при осложнениях – признаки низкой кишечной непроходимости.

***Пример. Девочка 11 лет, поступила с запором, задержка стула больше 10 дней. Резко расширенные петли толстой кишки, в нижних отделах - скопление каловых масс (неоднородное затемнение).***

*УЗИ брюшной полости* - выявляет каловые скопления, расширение петель кишечника, демонстрирует причины кишечной непроходимости, позволяет дифференцировать объёмные образования (феколиты от опухоли или воспалительного инфильтрата брюшной полости).

*Ирригография* – определяет удлинение и расширение кишки, изменение гаустрального рисунка, нарушение топики толстой кишки, дефекты наполнения, недостаточность илеоцекального клапана, нарушение опорожнения толстой кишки. Не даёт представления о структуре стенки толстой кишки и особенностях функционирования.

*Дефекография* – выявляет нарушения акта дефекации, даёт представления о недержании, степени опорожнения толстой кишки.

*Фиброколоноскопия* – определяет степень воспалительных изменений слизистой, гаустр, внутреннего контура кишечной стенки. Позволяет выполнить биопсию слизистого и подслизистого слоёв на предмет воспалительных изменений и для оценки нервного аппарата кишки при подозрении на аганглиоз.

*КТ, МРТ* – выявляют степень расширения кишки и объёмные образования в брюшной полости.

*Сфинктерометрия* – манометрический метод диагностики функционального состояния запирательного аппарата прямой кишки (оценивает удержание).

*Аноректальная манометрия* – даёт информацию о тонусе аноректального мышечного комплекса и скоординированности сокращений прямой кишки и сфинктеров ануса (тонус повышен при болезни Гиршпрунга).

*Электромиография мышц анального сфинктера* – оценивает нейрофизиологические показатели наружного анального сфинктера и мышц тазового дна.

*Радионуклидное исследование* – оценивает особенности пассажа по ЖКТ методом сцинтиграфии.

*Гидроэхоколонография (-скопия), сокращённо ГЭК:* ультразвуковое исследование  толстой кишки с контрастированием её просвета жидкостью. Известно с начала 1980-х годов, как в нашей стране, так и за рубежом. В России различные названия: ультразвуковая ирригоскопия, УЗИ кишечника. Правильно: гидроэхоколонография, сокращённо ГЭК (по аналогии с общепринятыми названиями в зарубежной литературе: hydrocolonic echography, hydrocolonic sonography (сонография и эхография – синонимы).

На сегодняшний день ГЭК единственный метод, который позволяет одновременно:

наблюдать функцию толстой кишки, видеть характер ее содержимого, оценить степень расширения просвета кишки, структуру стенки толстой кишки на всем ее протяжении в режиме реального времени.

*Основные возможности ГЭК:*

Оценивает правильность расположения толстой кишки;

Наличие удлинения (дополнительные петли) или укорочения;

Просвет (сужение или расширение кишки);

Структуру, толщину стенки кишки;

Выраженность гаустр;

Активность перистальтики;

Функцию илеоцекального клапана и ректосигмоидного отдела;

Степень опорожнения;

Функцию анального сфинктера (удержание)

Наличие ректоцеле.

*Особые возможности ГЭК:*Функция кишки в режиме реального времени одновременно с визуализацией структуры ее стенки.

Кровоток в стенке кишки.

Состояние соседних органов брюшной полости.

Возможность многократного дублирования.

Гидроэхоколонография на основании различных эхографических данных (расширение и удлинение, структура стенки кишки, особенности гаустрального рисунка, опорожнения) выявляет различные анатомические типы толстой кишки на фоне функционального запора.

***Пример.. Гидроэхоколонография при декомпенсированном запоре. ГЭК определяет значительное расширение просвета конечных отделов, отсутствие гаустр, утолщение стенки, особенности перистальтики.***

 Большая часть перечисленных методов не доступна в обычных детских стационарах. Их используют в специализированных детских колопроктологических центрах. Однако ирригографию, ГЭК, обзорную рентгенографию и фиброколоноскопию возможно выполнить в любом детском специализированном хирургическом отделении. Данных методов достаточно для установления клинической стадии запора и контроля за успешностью его лечения.

Следует помнить, *что лечение функционального запора длительное* в связи с тем, что изменения кишки на фоне запора подвергаются обратному развитию в том же порядке, как и появлялись. Сначала уходит расширение, на этом фоне исчезает энкопрез, затем, с ростом ребёнка, уменьшается удлинение, восстанавливается гаустральный рисунок, исчезают воспалительные изменения слизистой и рабочая гипертрофия мышечного слоя стенки кишки. *Восстановление кишки происходит так же долго, как и формирование запора (его давность).* Если запор существовал 2 года, то восстановительный период будет длиться столько же.

### Клинические формы функционального запора и основные принципы лечения и динамического наблюдения

***Выделяется три клинические формы хронического запора (функционального мегаколон), а также осложнения хронического запора:***

Компенсированная

Субкомпенсированная

Декомпенсированная

Осложнения

*Клинические проявления различных форм функционального мегаколон (хронического запора), тактика наблюдения и лечения*

*Компенсированная форма* – хронические запоры, задержки стула (длительность) 1-2 дня, разрешаются с помощью диеты, режима питания, контроля дефекации. Энкопрез отсутствует, каловых камней нет. При осмотре живота каловых скоплений в левых отделах кишечника нет, живот не увеличен. Пальцевое ректальное исследование выявляет нормальный тонус наружного анального сфинктера (НАС), прямая кишка не расширена, каловых скоплений в прямой кишке нет.

Лечения и специального обследования у хирурга не требует, лечение у гастроэнтеролога: диета, достаточный питьевой режим, контроль дефекации.

*Субкомпенсированная форма*- задержки стула 3-5 дней, эпизодический энкопрез, в левых отделах толстой кишки каловые скопления.  Пальцевое ректальное исследование выявляет сниженный тонус НАС, прямая кишка расширена, каловые скопления в прямой кишке.

Требуется медикаментозная терапия (препараты лактулозы) и механическая разгрузка толстой кишки клизмами.

Наблюдается гастроэнтерологом и хирургом. Специальные обследования: ГЭК, ирригография. Контроль лечения – методом ГЭК. Первичное обследование выполняется в условиях гастроэнтерологического отделения.

*Декомпенсированная форма -* задержки стула 5 – 8 и больше дней, энкопрез постоянно, в левых отделах и по ходу толстой кишки каловые скопления, каловые камни, симптом «глины» (остаются вмятины при пальпации), клинические признаки каловой интоксикации, психологические расстройства. Пальцевое ректальное исследование выявляет значительно сниженный тонус наружного анального сфинктера, каловые загрязнения в перианальной области, прямая кишка расширена, плотные каловые скопления в прямой кишке. Довольно часто плотные феколиты большого диаметра локализуются на выходе из прямой кишки, что делает невозможной дефекацию.

 При выявлении таких симптомов ребёнок нуждается в госпитализации в хирургическое или гастроэнтерологическое отделение.

Требуется медикаментозная терапия и механическая разгрузка толстой кишки клизмами, как очистительными, так и сифонными.

В дальнейшем ребёнок наблюдается хирургом и гастроэнтерологом.

При лечении хронического запора у детей слабительные не используют, так как к ним формируется привыкание, что ухудшает ситуацию с запором. Допустимо применение препаратов лактулозы (дюфолак), так как они воздействуют на каловую массу, разрыхляя её.

Вопреки сложившемуся мнению (что ребёнок привыкает к клизмам и у него не будет самостоятельного стула), привыкания к клизмам не происходит. Переполненная каловыми массами кишка не может нормально функционировать. Чтобы этого добиться, требуется освободить её от каловых масс.

***Осложнения хронического запора***

*Низкая обтурационная непроходимость кишечника* на фоне каловых камней (феколитов): вздутие живота, отсутствие стула и газов, рвота.  Промедление с лечением приводит к пролежню каловым камнем и каловому перитониту, что может быть фатальным для пациента.

*Странгуляционная нероходимость (заворот)* переполненной кишки, обычно сигмы. Требуется экстренная операция.

*Полное недержание кала и газов*из-за несостоятельности сфинктерного аппарата прямой кишки, *признаки энтероколита*.

Признаки осложнений требуют срочной госпитализации в хирургическое отделение.

При всех осложнениях резко ухудшается состояние, появляется выраженное вздутие живота. На рентгенограммах – раздутые газом, резко расширенные петли кишечника, свободный газ в брюшной полости.

Показана экстренная госпитализация, отмена питания, АБ терапия широкого спектра + метронидазол, экстренная операция после подготовки в течение 2-3 часов.