

Токсичний мегаколон, доліхомегаколон у дітей



В.Ф. Рибальченко

Національна медична академія післядипломної освіти
імені П.Л. Шупика МОЗ України, Київ

Мета роботи — висвітлити проблему токсичного мегаколону та доліхомегаколону у дітей, проаналізувати власні результати діагностики та лікування недуги.

Матеріали та методи. У клініках кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика перебували на обстеженні та лікуванні 43 дитини з ознаками токсичного мегаколону (ТМК) і токсичного доліхомегаколону (ТДМК), із них недугу на тлі агангліозу кишечника мали 38 (88,37 %) пацієнтів, псевдомембранозний коліт — 2 (4,65 %) хворих, хворобу Крона — 3 (6,98 %) дітей. Компенсовану стадію ТДМК встановлено у хворих із псевдомембранозним колітом та хворобою Крона — 5 (11,63 %) пацієнтів, а декомпенсовану стадію при агангліозі кишечника — у 32 (74,42 %) дітей, стадію поліорганної недостатності (ПОН) — у 6 (13,95 %) хворих.

Результати та обговорення. Субкомпенсовану стадію ТДМК встановлено у хворих із псевдомембранозним колітом та хворобою Крона — 5 (11,63 %) пацієнтів. При госпіталізації стан дітей був середньої важкості, виражена блідість шкірних покривів, частота дихання збільшена відносно вікової норми на 20—25 %, частота серцевих скорочень — на 20 %; ЦВТ — 20—40 мм вод. ст.; К — $(4,2 \pm 0,31)$ мМ/л; Na — $(135,2 \pm 2,31)$ мМ/л; лейкоцити — $12\text{—}15 \times 10^9$; п-я — 6,5—7,2 %; лейкоцитарний індекс інтоксикації (ЛІ) — $(1,38 \pm 0,01)$ ум. од.; АсТ ммоль — $(0,65 \pm 0,07)$ г/л; АлТ ммоль — $(0,7 \pm 0,05)$ г/л; рНв — $7,29 \pm 0,024$; РвО₂ — $(49,6 \pm 2,9)$ мм рт. ст.; РвСО₂ — $31,2 \pm 1,7$; НВвО₂ — $65,3 \pm 3,1$; достовірність даних дорівнює $p < 0,05$. Декомпенсовану стадію мали 32 (74,42 %) пацієнти з агангліозом кишечника різної протяжності. Колір шкірних покривів був блідим у 28 (87,5 %) хворих, а у 4 (12,5 %) — ціанотичним. При госпіталізації загальний стан розцінений як важкий із наступними показниками клініко-лабораторних результатів. Частота дихання на 40 % більше вікової норми, частота серцевих скорочень — на 50 %, САТ — на $(81,5 \pm 3,9)$ мм рт. ст., ЦВТ — на 40—80 мм вод. ст.; АВР — $(36,5 \pm 3,9)$ мм/л; К — $(3,5 \pm 1,9)$ мМ/л; Na — $(130,5 \pm 2,50)$ мМ/л; лейкоцити — $10\text{—}15 \times 10^9$; п-я — (7,1—20) %; ЛІ — $(8,7 \pm 0,7)$ ум. од.; АсТ ммоль — $(2,4 \pm 0,24)$ г/л; АлТ ммоль — $(2,1 \pm 0,35)$ г/л; рНв — $7,27 \pm 0,0014$; РвО₂ — $(27,5 \pm 4,3)$ мм рт. ст.; РвСО₂ — $41,3 \pm 2,9$; НВвО₂ — $44,3 \pm 3,7$; достовірність даних дорівнює $p < 0,05$.

Стадію ПОН (IV) виявлено у 6 (13,95 %) хворих. Усі пацієнти мали вкрай важкий стан і ціанотичний колір шкіри. Частота дихання на 40 % більше вікової норми, частота серцевих скорочень — на 50 %, САТ — на $(86,4 \pm 4,2)$ мм рт. ст., ЦВТ — на 50—80 мм вод. ст.; К — $(3,2 \pm 0,2)$ мМ/л; Na — $(30,2 \pm 2,2)$ мМ/л; лейкоцити — понад 20×10^9 ; п-я — понад 20 %; ЛІ — $(9,5 \pm 0,5)$ ум. од.; АсТ ммоль — $(3,2 \pm 0,22)$ г/л; АлТ ммоль — $(3,0 \pm 0,2)$ г/л; рНв — $7,30 \pm 0,03$; РвО₂ — $(26,8 \pm 5,2)$ мм рт. ст.; РвСО₂ — $44,2 \pm 2,2$; НВвО₂ — $42,4 \pm 3,2$; достовірність даних дорівнює $p < 0,05$.

Хворі, які мали субкомпенсовану стадію ТДМК з псевдомембранозним колітом та хворобою Крона, — 5 (11,63 %) пацієнтів — мали позитивний результат після консервативного стандартного лікування. У по-

Стаття надійшла до редакції 16 квітня 2012 р.

Рибальченко Василь Федорович, д. мед. н., проф.
04209, м. Київ, вул. Богатирська, 30
E-mail: pedsurgery_ua@ukr.net

дальшому проходили 2 рази на рік лікування та впродовж 3 років мали позитивний результат. 32 (74,42 %) хворих, що мали декомпенсовану стадію ТДМк, на першому етапі всі перенесли колостомію, із них у 2 проведено реколостомію з причини стенозу та евертації кишечника. У подальшому вони перенесли реконструктивно-відновні операції за Соаве—Болей — у 23 дітей під прикриттям стоми, а у 9 хворих радикально без стоми. Обов'язковим завершенням операції було дренування просвіту товстого кишечника до баугінієвої заслонки з метою внутрішньокішкової декомпресії та санації.

У групі 6 (13,95 %) пацієнтів мали ПОН, із них 4 (9,3 %) хворих у цілому перенесли до 12—16 операцій, у 3 після лікування виник синдром короткого кишечника. Летальність: померла 1 (2,32 %) дитина, 2 (4,65%) пацієнта, котрі мали тотальний агангліоз, перенесли кожен від 4 до 6 операцій — усі виписані з клініки в задовільному стані.

Висновки. Діагностика вроджених вад та набутих захворювань кишечника залишається складною проблемою, а особливо коли перебіг недуги супроводжується ознаками токсичного мегаколону чи доліхомегаколону, що складає, за даними літератури, від 20 до 58 % пацієнтів. Індивідуалізований підхід до кожного хворого на етапах обстеження та хірургічного лікування дозволив досягти зниження післяопераційної летальності з 6—30 % (літературні дані) до 2,32 %. Проблема як токсичного мегаколону, так і токсичного доліхомегаколону не вирішена та потребує подальшого вивчення.

Ключові слова: токсичний мегаколон, токсичний доліхомегаколон, діти, хвороба Гіршпрунга, хвороба Крона, псевдомембранозний коліт.

Токсичний мегаколон (ТМк), токсичний доліхомегаколон (ТДМк) — це недуги, які характеризуються атонією та розширенням (дилатацією різного ступеня) товстої кишки з вираженим інтоксикаційним синдромом та лихоманкою, з наявністю таких клінічних ознак: здуття черевної порожнини (прогресування внутрішньокішкової та внутрішньочеревної гіпертензії) з абдомінальним больовим синдромом [12, 16, 17].

Деякі дослідники вважають, що ТДМк підтверджується, якщо діаметр ободової кишки на рентгенограмі більше 6 см та наявні ознаки вираженої інтоксикації. ТМк або ТДМк діагностуються у 1—2 % хворих, які мають вроджені вади розвитку (ВВР) кишечника (вроджений агангліоз/гіпогангліоз, різні форми хвороби Гіршпрунга), набуті неінфекційні захворювання — неспецифічний коліт (хвороба Крона, псевдомембранозний коліт), інфекційні недуги (специфічний інфекційний виразковий коліт, черевний тиф, бактеріальна дизентерія та ін.), а як наслідок — набутий гіпогангліоз після перенесених запальних процесів стінок кишечника [19, 20, 23, 27].

Уперше ТМк (токсичний коліт на тлі інфекційного процесу товстого кишечника в дитини) описано R.H. Marshak, L.J. Lester у 1950 р. У подальшому K.N. Jalan, W. Sircus, W.I. Card та співавт. у 1969 р. описали діагностичні критерії недуги. Перший критерій — рентгенологічне підтвердження дилатації товстого кишечника. Другий критерій полягає в наявності одного з таких показників: лихоманки, тахікардії, лейкоцитозу або анемії. Третій критерій — будь-який із таких показників: зневоднення, зміни психічного стану, електролітні зміни та гіпотонія [18, 21].

ТМк або ТДМк формуються як на тлі ВВР (хвороби Гіршпрунга, мегаколону (доліхомегаколону)), так і набутих захворювань (псевдомембранозного коліту, хвороби Крона, інфекційного коліту, ентероколіту) та характеризується наявністю інфекційного процесу з розвитком гниття в просвіті кишки, а в подальшому — розтягнення товстої кишки (усієї або частини: сигмоподібної, низхідної, поперекової та висхідної) з порушенням

випорожнення. Із хірургічного погляду агангліонарна ділянка неадекватно пропускає (затримує) кишковий вміст, що є причиною застою в просвіті, а на тлі запалення призводить до її парезу, прогресування запального процесу та інтоксикаційного синдрому. На думку авторів, закрепи — це першопричина в пусковій ланці розвитку токсичного мега- та доліхомегаколону в дітей на тлі вад розвитку дистальних відділів товстого кишечника. Причин хронічних закрепів існує багато, але завжди патогенетично простежується невідповідність між пропускнуою здатністю дистального відділу товстої (звуженої — агангліонарної чи гіпогангліонарної) кишки і функцією її вище розташованих сегментів, поступово формується дилатація — доліхо- чи мегаколон. Розширення просвіту товстої кишки (мегаколон) розвивається, як правило, вторинно, і ступінь його залежить від цієї невідповідності. У літературі до цього часу відсутня єдина класифікація хвороб, які супроводжуються розвитком мегаколону чи доліхомегаколону. Існує різна термінологія цієї недуги: «хвороба Гіршпрунга», «ідіопатичний мегаколон», «функціональний мегаколон», «доліхомегаколон» та ін. [1, 8, 13].

ТМк, ТДМк — це перш за все атонія та розширення товстої кишки з вираженим інтоксикаційним синдромом, лихоманкою, з наявністю здуття черевної порожнини, з абдомінальним больовим синдромом та порушенням прохідності кишечника, а як наслідок — прогресування інтоксикаційного синдрому, відсутність надходження поживних речовин й аліментарна та ентєральна недостатність. Під час перебігу недуги встановлено, що набряк стінки кишки у проксимальному напрямі поширюється на брижу, де містяться аферентні волокна вегетативної нервової системи, що поглиблює розлади моторної функції кишки та призводить до стійкого парезу. Проте найчутливіша до ішемічного пошкодження слизова оболонка перебуває під дією токсичної та бактеріологічної агресії з боку кишкового вмісту, що призводить до неспроможності пре- та поступєтєліального бар'єра першої лінії захисту слизової оболонки, а

■ Та б л и ц я 1
Вік хворих та нозологічні причини недуги

Нозологічні причини недуги	Разом хворих		До 3 років		3—6 років		7—10 років		Старше 10 років	
	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%
Псевдомембранозний коліт	2	4,65	1	2,325	1	2,325	—	—	—	—
Хвороба Крона	3	6,98	—	—	1	2,325	1	2,325	1	2,325
Агангліоз кишечника:										
Ректальна форма	7	16,28	3	6,98	3	6,98	1	2,32	—	—
Ректо-сигмоїдна форма	23	53,49	12	27,9	6	13,95	3	—	2	4,65
Субтотальна форма	6	13,95	4	9,3	2	4,65	—	—	—	—
Тотальна форма	2	4,65	2	4,65	—	—	—	—	—	—
Усього	43	100	22	51,16	13	30,23	5	11,63	3	6,98

як наслідок — розвиток некротично-дистрофічних змін слизової оболонки та неспроможності внутрішнього бар'єра захисту. Таким чином, унаслідок порушення внутрішнього бар'єра захисту з'являються активне потрапляння токсинів у портальну систему та бактеріальна транслокація, що призводить до перфорації, некрозу кишки та перитоніту (сепсису) [1, 2, 6, 7, 9].

Патогенез формування ТМк відрізняється залежно від нозології. Так, при агангліозі за рахунок звуження просвіту дистального відділу кишечника виникає розширення попередніх відділів (супрастенотичне розширення) та порушення його прохідності, що на тлі збільшеної колонізації патогенними збудниками призводить як до бродіння, так і до прогресування парезу, який, своєю чергою, призводить до розвитку внутрішньокішкової та внутрішньочеревної гіпертензії, а як наслідок — порушення кровотоку → розтягнення кишки з мікроперфораціями → розвиток перитоніту → прогресування блювоти та втрата рідини → розвиток ентеральної недостатності, а в подальшому — органної та поліорганної недостатності (ПОН), сепсису. Під час інфекційного процесу на перший план виступає виражений інтоксикаційний синдром із лихоманкою та наявністю здуття черевної порожнини паретичного походження, а також абдомінальний больовий синдром. Порушення випорожнень має характер як затримки, так і діарейного синдрому (парадоксальні випорожнення), а в подальшому — гемоколіту [7—9].

На превеликий жаль, у вітчизняній медичній літературі відсутні публікації, присвячені ТМк та ТДМк як хірургічній проблемі в дітей.

Мета роботи — висвітлити проблему токсичного мегаколону та доліхомегаколону в дітей, проаналізувати власні результати діагностики та лікування недуги.

Матеріали та методи

У клініках кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені

П.Л. Шупика перебувало на обстеженні та лікуванні 43 дитини з ознаками ТМк і ТДМк, із них недугу на тлі агангліозу кишечника мали 38 (88,37 %) пацієнтів, псевдомембранозного коліту — 2 (4,65 %) хворих, хвороби Крона — 3 (6,98 %) дітей. Компенсовану стадію ТДМк встановлено у хворих із псевдомембранозним колітом та хворобою Крона — 5 (11,63 %) пацієнтів, а декомпенсовану стадію (III) при агангліозі кишечника — у 32 (74,42 %) дітей, стадію ПОН (IV) — у 6 (13,95 %) хворих.

Для діагностики основної недуги — вади розвитку на тлі непрохідності ТМк і верифікації її локалізації та рівня — використовували сучасні методи обстеження, враховуючи термін і вид непрохідності, вік хворого та загальний стан. Лабораторні показники оцінювали, зважаючи на класифікацію ендотоксикозу (В.З. Москаленко та співавт., 2002) та ентеральної недостатності (В.Ф. Саєнко та співавт., 2001). Рентгенологічні дослідження (оглядова рентгенографія, іригографія, пасаж контрасту) та рентгенологічні дані вивчали відповідно до стадій непрохідності кишечника; ультразвукове дослідження проводили за загальноприйнятою методикою, виконували доплерографію судин. Інструментальне дослідження складалось із ретороманоскопії, колонофіброскопії, езофагогастроскопії та дуоденоскопії. У процесі лікування проводили морфологічне та гістохімічне дослідження з метою верифікації недуги. Розглянувши результати клініко-лабораторного обстеження з урахуванням ступеня ендотоксикозу, ентероколіту, ентеральної та аліментарної недостатностей, з'ясували, що хворі мали різні стадії перебігу недуги кишечника.

Результати та обговорення

За результатами дослідження встановлено, що вік пацієнтів складав від 3 міс до 12 років (табл. 1).

У табл. 2 представлено нозологічні причини ТМк (ТДМк) в дітей.

Субкомпенсовану стадію ТДМк встановлено у хворих із псевдомембранозним колітом та хворобою Крона — 5 (11,63 %) пацієнтів. При госпіталіза-

■ Т а б л и ц я 2
Нозологічні причини та стадії перебігу ТМк в дітей

Нозологічні причини недуги	Кількість хворих		Субкомпенсована стадія		Некомпенсована стадія		Стадія ПОН	
	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%	абс. к-ть	%
Псевдомембранозний коліт	2	4,65	2	4,65	—	—	—	—
Хвороба Крона	3	6,98	3	6,98	—	—	—	—
Агангліоз кишечника:								
Ректальна форма	7	16,28	—	—	7	16,28	—	—
Ректо-сигмоїдна форма	23	53,49	—	—	23	53,49	—	—
Субтотальна форма	6	13,95	—	—	2	4,65	4	9,3
Тотальна форма	2	4,65	—	—	—	—	2	4,65
Усього	43	100	5	11,63	32	74,42	6	13,95

ції стан дітей був середньої важкості, виражена блідість шкірних покривів, частота дихання збільшена відносно вікової норми на 20—25 %, частота серцевих скорочень — на 20 %; ЦВТ — 20—40 мм вод. ст.; К — $(4,2 \pm 0,31)$ мМ/л; Na — $(135,2 \pm 2,31)$ мМ/л; лейкоцити — $12\text{—}15 \times 10^9$; п-я — $6,5\text{—}7,2$ %; лейкоцитарний індекс інтоксикації (ЛІ) — $(1,38 \pm 0,01)$ ум. од.; АсТ ммоль — $(0,65 \pm 0,07)$ г/л; АлТ ммоль — $(0,7 \pm 0,05)$ г/л; рНв — $7,29 \pm 0,024$; РвО₂ — $(49,6 \pm 2,9)$ мм рт. ст.; Рв СО₂ — $31,2 \pm 1,7$; НВвО₂ — $65,3 \pm 3,1$; достовірність даних дорівнює $p < 0,05$.

Декомпенсовану стадію мали 32 (74,42 %) пацієнти з агангліозом кишечника різної протяжності. Колір шкірних покривів був блідим у 28 (87,5 %), а у 4 (12,5 %) — ціанотичним. При госпіталізації загальний стан розцінений як важкий із наступними показниками клініко-лабораторних результатів. Частота дихання на 40 % більше вікової норми, частота серцевих скорочень — на 50 %, САТ — на $(81,5 \pm 3,9)$ мм рт. ст., ЦВТ — на 40—80 мм вод. ст.; АВР — $(36,5 \pm 3,9)$ мл/л; К — $(3,5 \pm 1,9)$ мМ/л; Na — $(130,5 \pm 2,50)$ мМ/л; лейкоцити — $10\text{—}15 \times 10^9$; п-я — $(7,1\text{—}20)$ %; ЛІ — $(8,7 \pm 0,7)$ ум. од.; АсТ ммоль — $(2,4 \pm 0,24)$ г/л; АлТ ммоль — $(2,1 \pm 0,35)$ г/л; рНв — $7,27 \pm 0,0014$; РвО₂ — $(27,5 \pm 4,3)$ мм рт. ст.; РвСО₂ — $41,3 \pm 2,9$; НВвО₂ — $44,3 \pm 3,7$; достовірність даних дорівнює $p < 0,05$.

Стадію ПОН (IV) виявили у 6 (13,95 %) хворих. Усі пацієнти мали вкрай важкий стан і ціанотичний колір шкіри. Частота дихання на 40 % більше вікової норми, частота серцевих скорочень — на 50 %, САТ — на $(86,4 \pm 4,2)$ мм рт. ст.; ЦВТ — на 50—80 мм вод. ст.; К — $(3,2 \pm 0,2)$ мМ/л; Na — $(30,2 \pm 2,2)$ мМ/л; лейкоцити — понад 20×10^9 ; п-я — понад 20 %; ЛІ — $(9,5 \pm 0,5)$ ум. од.; АсТ ммоль — $(3,2 \pm 0,22)$ г/л; АлТ ммоль — $(3,0 \pm 0,2)$ г/л; рНв — $7,30 \pm 0,03$; РвО₂ — $(26,8 \pm 5,2)$ мм рт. ст.; Рв СО₂ — $44,2 \pm 2,2$; НВвО₂ — $42,4 \pm 3,2$; достовірність даних дорівнює $p < 0,05$.

Лікування. За результатами комплексного обстеження компенсовану стадію ТДМк виявлено у хворих із псевдомембранозним колітом та хворо-

бою Крона — 5 (11,63 %) пацієнтів. Враховуючи стадію перебігу та позитивний результат від комплексного консервативного лікування (стандарти ведення цієї патології), на першому етапі досягли стійкої ремісії, хірургічне лікування не проводилося.

Хірургічного лікування потребували всі пацієнти з ТМк і ТДМк на тлі агангліозу кишечника. На першому етапі (при госпіталізації) проводили декомпресію та іригацію товстого кишечника за методикою М.І. Юрченко (1988) як з метою мінімізації внутрішньокішкової та внутрішньочеревної гіпертензії, так і для виведення гіпертоксичного вмісту кишечника. У подальшому після передопераційної підготовки проводили лапаротомію: ревізію та резекцію як вродженої первинно ділянки кишки, так і частини зміненої вторинно з накладанням кінцевої колостоми. Кінцева колостома накладена у 32 (28,33 %) пацієнтів із декомпенсованою стадією перебігу недуги та у 4 (9,3 %) дітей, котрі мали ПОН. Причиною ПОН на тлі ТДМк були: у 4 пацієнтів субтотальна та у 4 тотальна хвороби Гіршпрунга з розвитком ентероколіту, перфорації кишечника, перитонітом та двобічною септичною пневмонією. Тяжкість стану хворих потребувала проведення лікувально-діагностичних маніпуляцій — санації плевральної порожнини. Програмоване етапне лікування полягало в проведенні заходів, спрямованих на припинення гнійно-запального процесу (перитоніту), — накладання кишкової стоми (кінцевої колостоми — 4 дітей, ентеростоми — 2) із дренуванням черевної порожнини (Патент України № 65900). Інтраопераційно підтверджено, що привідна петля до вади розвитку мала збільшений розмір у 3—5 разів від вікової норми без гаустрації. Для формування товстокишкової стоми використовували візуально здорові ділянки товстого кишечника. Одночасно при накладанні колостоми виконували інтубацію товстого кишечника з проведенням іригації з метою механічного видалення кишкового гіпертоксичного вмісту та декомпресії кишечника.



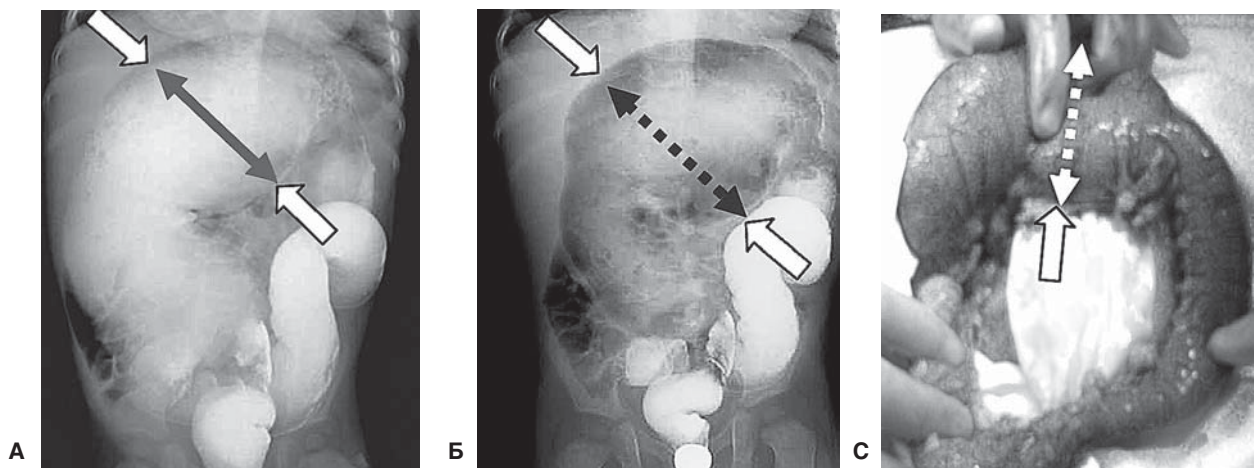
■ **Рис. 1.** А — оглядова рентгенограма дитини з ТМк на тлі обтурації каловим камінцем кишки, Б — до операції, С — після накладання колостоми

У 2 хворих (групи ПОН) під час госпіталізації встановлено обтураційну товстокишкову непрохідність на тлі агангліозу — обтурація 4—5 діб. У хворих із ПОН колостому накладали на печінковий кут, так як у черевній порожнині був серозно-фіброзний перитоніт зі значним мезентеріальним лімфаденітом, що було причиною складнощів при мобілізації кишки, формуванні та фіксації колостоми. У подальшому перебіг післяопераційного періоду в 4 хворих, які мали субтотальний агангліоз кишечника з ПОН, був відмінний: у 2 пацієнтів було прогресування ентероколіту з перфорацією товстого і тонкого кишечника, що потребувало проведення релапаротомії та перенакладання стом, у інших 2 пацієнтів виник тромбоз мезентеріальних судин із резекцією залишеного товстого (висхідна кишка та печінковий кут) та тонкого кишечника, у подальшому в однієї дитини залишилось 45 см тонкої кишки, а у другій — 75 см, що потребувало проведення реконструктивної операції з подовження кишечника до 1,2 м у першої дитини та в другій — до 1,8 м. На сьогодні діти розвиваються відповідно

до віку. У 2 пацієнтів із тотальним агангліозом накладено кінцеву ентеростому як перший етап оперативного лікування недуги. 2 пацієнтам, які мали тотальний агангліоз кишечника, реконструктивні операції проведено за методикою Мартіні — 1 дитина, за методикою Юрченко, Рибальченко — 1 дитина [9]. На рис. 1 представлено оглядові рентгенограми дитини віком 1,2 року на тлі обтурації каловим камінцем кишки при субтотальній формі хвороби Гіршпрунга. З рисунків видно, що черевна порожнина до операції була збільшена в 3—4 рази.

На рис. 2 представлено іригографії дитини віком 3 роки з ТМк на тлі субтотальної форми хвороби Гіршпрунга.

За даними досліджень, при ТМк на слизовій оболонці утворюються виразки з нейтрофільною інфільтрацією тонкої пластинки *propria* і формуванням у подальшому абсцесу крипти, а в інших місцях формуються виразки до м'язового шару, що характерно для неспецифічного виразкового коліту [3]. Проте пускова ланка розвитку неспроможності поступового бар'єра першої лінії



■ **Рис. 2.** А — іригографія, наповнення контрастом товстого кишечника, Б — після випорожнення — незадовільне та значне розширення в 4 рази попереково-ободової кишки, С — інтраопераційне фото, на якому видно звужену та розширену ділянку кишки

захисту слизової оболонки товстого кишечника, який забезпечується функціонуванням густої сітки капілярів, — це розлади мікроциркуляції. Порушення гемомікроциркуляції у кишкової стінці серед багатогранного патогенезу токсичної непрохідності кишечника — основна ланка, яка визначає важкість перебігу та прогноз захворювання [2, 11, 12, 16, 20, 24, 26, 30].

Хвороба Крона і ТМк. За даними літератури, приблизно 15—50 % пацієнтів із ТМк на тлі неспецифічного виразкового коліту мають лихоманку, втрату ваги, анемію, лейкоцитоз, тахікардію, кровотечу з прямої кишки, із них 20 % мали ушкодження тонкої кишки та 10 % — дистального відділу клубової кишки і лише 10 % — ободової і товстої кишок [1].

Щодо хірургічного лікування: на думку одних дослідників, приблизно у 50 % хворих із ТМк, у яких не настало покращення загального стану після 72 год лікування, виникають перфорації [7, 29]. Вони у цій ситуації підтримують ранню операцію, яка слугує попередженням перитоніту, так як ТМк у 42 % випадків зумовлює перфорацію товстого кишечника. За даними інших дослідників, 3 % хворих мають перфорацію ободової кишки без ТМк. При неспецифічному виразковому коліті від 20 до 25 % хворих із хворобою Крона мають анальні тріщини і фістули, із яких приблизно у 5—10 % діагностуються періанальні чи периректальні абсцеси. На думку цих дослідників, приблизно 4 % хворих мають масивні шлунково-кишкові кровотечі, які вимагають проведення оперативного втручання [1, 7, 29].

Псевдомембранозний коліт як причина ТМк здебільшого характеризується кривавою діареєю, котра розвивається в дитини під час прийому антибіотиків. Зрушення бактеріальної флори товстої кишки за рахунок висіву з просвіту *Clostridium* дозволяє зрозуміти механізм розвитку коліту, пов'язаного з терапією антибіотиком [1, 18, 22, 25].

Хвороба Гіршпрунга як причина ТМк характеризується ентероколітом, який залишається найвагомішою причиною важкості захворювання та значної смертності при хворобі Гіршпрунга. Частота цього ускладнення коливається, за даними різних авторів, від 20 до 58 % пацієнтів, а рівень смертності — від 6 до 30 % [1, 2, 6, 8, 14].

Чинники ризику щодо розвитку захворювання — довгий сегмент агангліозу, пізні терміни діагностики хвороби Гіршпрунга (після 1 тиж життя), а у частини хворих — наявність трисомії 21 (синдрому Дауна). Пацієнти з хворобою Гіршпрунга схильні до рецидивів ентероколіту протягом життя. Випадки ентероколіту як першої ознаки хвороби Гіршпрунга, за даними закордонних авторів, значно зменшилися за останні 50 років унаслідок ранішої діагностики вади [1, 6].

До етіологічних моментів ентероколіту при хворобі Гіршпрунга зараховують інфекційну, ішемічну, обструктивну та гіперчутливу реакції. Механічне розтягування та фекальний стаз, порушення компонентів муцину, гіперчутливість до

бактеріальних антигенів, підвищена активність простагландину E_1 і ротавірусна інфекція запропоновані для пояснення виникнення ентероколіту. У 2 дітей, описаних Гарольдом Гіршпрунгом у 1886 р., на аутопсії спостерігалися гістологічні ознаки важкого ентероколіту з формуванням виразок слизової оболонки та абсцесами крипт. ТМк на тлі ентероколіту при хворобі Гіршпрунга — послідовний та прогресивний патологічний процес шлунково-кишкового тракту з розвитком внутрішньокишкової та внутрішньочеревної гіпертензії. У зв'язку з цим D.H. Teitelbaum та співавт. 1989 р. запропонували гістологічну класифікацію стадій ентероколіту при хворобі Гіршпрунга: стадія I — прогресивна дилатація крипт та накопичення муцину в них; стадія II — раннє запалення крипт (криптит) та поява до 2 ізольованих абсцесів крипт; стадія III — множинні абсцеси крипт; стадія IV — просвіт кишки, заповнений фіброзно-гнійними залишками, епітелій слизової оболонки вкривається виразками; стадія V — некроз стінки кишки вздовж краю її перфорації. Автори вважають, що за наявності у пацієнта гістологічних змін, характерних для стадії III і вище, у нього підвищується ризик розвитку ентероколіту при хворобі Гіршпрунга і йому, можливо, необхідно призначати курс антибіотикотерапії [1, 2, 13].

Патогістологічна ознака ентероколіту — гострий запальний інфільтрат у криптах та в епітелії слизової оболонки товстої та тонкої кишок. Із розвитком захворювання епітелій слизової оболонки вкривається виразками, а просвіт кишки заповнюється фіброзно-гнійними залишками. За відсутності лікування може виникнути перфорація кишки. Патологічний процес можна спостерігати як в агангліонарному сегменті, так і в сегменті з незміненою гангліонарною структурою, декілька місяців після накладання роздільної колостоми. За даними К.У. Ашкрафта і Т.М. Холдера, 5 із 6 пацієнтів із ентероколітом при хворобі Гіршпрунга не мали секреторних IgA у слині, що свідчить про можливий брак цього імунoglobуліну на поверхні слизової в просвіті кишки. У цих пацієнтів також виявлено підвищений рівень IgA у тканинах (гістохімічне дослідження); 4 пацієнти з 6 не мали секреторних IgA в просвіті кишки. Отже, виявлено недостатність захисного механізму слизової в цих пацієнтів, яка спричинена зниженим або відсутнім транспортом IgA від місця продукції крізь клітину слизової на поверхню останньої. У пацієнтів без ентероколіту не знайдено змін на рівні секреторних IgA та імунних гістохімічних характеристик. Дослідження рівня імунoglobулінів сироватки крові (як IgA, так і решти класів) не виявило будь-яких аномалій [1, 11, 13].

Патофізіологія ентероколіту при хворобі Гіршпрунга залишається неповністю вивченою, однак декілька факторів, виявлених під час експериментальних та клінічних досліджень, можуть сприяти поясненню розвитку захворювання. Пропонується наступна теорія, згідно з якою

агангліоз спричиняє постійний стан затримки або стазу вмісту тонкої та товстої кишок. Є свідчення з літератури, що за відсутності лікування стазу кишкового вмісту спостерігається більша захворюваність на ентероколіт. Припускається, що стан стазу кишкового вмісту призводить до надмірного росту бактерій у кишечнику. Бактерії можуть проходити до епітелію кишечника крізь дефекти захисту слизової оболонки. Встановлено 2 дефекти: зміни у складі муцину та кількісні дефекти імуноглобуліну А слизової оболонки. Останнє підтверджується також підвищеною захворюваністю на ентероколіт пацієнтів із хворобою Гіршпрунга та синдромом Дауна. Відомо, що пацієнти із синдромом Дауна мають дефекти як гуморального, так і клітинного імунітету. До клінічних ознак цієї патології належать: вибухоподібна діарея, здуття живота, підвищення температури через затримку випорожнень. Діагноз «ентероколіт» визначається на основі анамнезу захворювання: діарея (спостерігається у 69 % випадків), блювота (51 %), підвищення температури (34 %) та млявість (27 %). Разом з анамнезом та клінічним дослідженням рентгенографічна ознака непрохідності, так званий симптом ампутації, має високу ступінь чутливості (74 %) та специфічності (86 %) при ентероколіті. Під час іригографії звертають на себе увагу такі ознаки ентероколіту, як: розширення петель тонкої та товстої кишок, подовження товстої кишки у формі «знака питання», згладженість її контурів у ділянці селезінкового та печікового кутів, гаустрація товстої кишки [1, 2, 6—8, 11, 13, 14].

Літературні джерела вказують, що ТМк може розвиватися як ускладнення діагностичних та лікувальних процедур. Так, іригографію з барієм не слід виконувати хворому з колітом, тому що це може прискорити як ТМк або ТДМк, так і перфорацію кишечника за рахунок підвищення в ньому тиску. Ендоскопічні дослідження та біопсії можуть бути виконані в усіх вікових групах, проте за рахунок підвищення внутрішньокішкового тиску може виникнути перфорація. Стеноз та звуження ентеро- чи колостоми сприяють підвищенню внутрішньокішкового тиску з прогресуванням ТМк або ТДМк з розвитком перфорації. При неспецифічному виразковому коліті оперативне лікування — це накладання стоми, що попереджає розвиток перфорації і грізного післяопераційного ускладнення, сепсису з летальністю від 4 до 20 % [1, 8, 23].

За даними літератури, лікування ентероколіту при хворобі Гіршпрунга починається з інтенсивного промивання товстої кишки з декомпресією останньої. Складність проблеми полягає в тому, що

хвороба Гіршпрунга в 11—22 % випадків зустрічається разом з іншими аномаліями і синдромами (синдром Дауна — до 15 %, синдром Варденбурга (Waardenburg syndrome), синдром прокляття Ундіни (Oundine's curse syndrome), синдром Лоренса—Муна—Бідля (Laurence Moon Biedl), синдром П'єра—Робіна (Pierre Robin syndrome) [1, 2, 5, 7, 8].

У хворих, які мали субкомпенсовану стадію ТДМк з псевдомембранозним колітом та хворобою Крона, — 5 (11,63 %) пацієнтів — спостерігався позитивний результат після консервативного стандартного лікування. У подальшому вони 2 рази на рік проходили лікування та впродовж 3 років мали позитивний результат. 32 (74,42 %) хворих із декомпенсованою стадією (III) ТДМк на першому етапі всі перенесли колостомію, із них у 2 проведено рекостомію з причини стенозу та евентерації кишечника. У подальшому вони перенесли реконструктивно-відновні операції за Соаве—Болей — 23 дітей під прикриттям стоми, 9 хворих радикально без стоми. Обов'язковим завершенням операції було дренування просвіту товстої кишки до баугінієвої заслонки з метою внутрішньокішкової декомпресії та санації [3—5, 9].

У групі 6 (13,95 %) пацієнтів мали ПОН, із них 4 (9,3 %) хворих у цілому перенесли до 12—16 операцій, у 3 після лікування виник синдром короткого кишечника. Летальність: померла 1 (2,32 %) дитина, 2 (4,65 %) пацієнта, котрі мали тотальний агангліоз, перенесли кожен від 4 до 6 операцій — усі виписані з клініки в задовільному стані.

Отже, відновлення адекватної фізіологічної прохідності кишечника прямо пропорційно залежить від терміну визначення діагнозу та госпіталізації в хірургічне відділення. Затримка з госпіталізацією та проведенням оперативного лікування за наявності ускладнень недуги з вираженими ознаками ТМк або ТДМк призводить до непередбачуваних і непрогнозованих наслідків перебігу недуги та її наслідків.

Висновки

1. Діагностика вроджених вад та набутих захворювань кишечника залишається складною проблемою, особливо коли перебіг недуги супроводжується ознаками токсичного мегаколону чи доліхомегаколону, що складає, за даними літератури, від 20 до 58 % пацієнтів.

2. Індивідуалізований підхід до кожного хворого на етапах обстеження та хірургічного лікування дозволив досягти зниження післяопераційної летальності з 6—30 % (літературні дані) до 2,32 %.

3. Проблема як токсичного мегаколону, так і токсичного доліхомегаколону не вирішена та потребує подальшого вивчення.

Література

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия.— СПб.: Пит-Тал, 1997.— Т. 2.— 392 с.
2. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей: Руководство для врачей.— СПб.: Питер Пресс, 1997.— 464 с.
3. Рыбальченко В.Ф. Патент № 65990 А, UA МПК7 А61М27/00. Пристрій для санації порожнин // №2003076378; заявл. 08.07.2003; опубл. 15.04.2004, Бюл. № 4.— 2004.— 4 с.
4. Рыбальченко В.Ф. Патент № 6655, UA МПК7 А61В17/00. Спосіб накладання двовузлового кишкового шва // № 20041008680; заявл. 25.10.2004; опубл. 16.05.2005, Бюл. № 5.— 2005.— 4 с.
5. Рыбальченко В.Ф. Патент № 6656, UA МПК7 А61В17/00. Спосіб накладання одновузлового кишкового шва // № 20041008681; заявл. 25.10.2004; опубл. 16.05.2005, Бюл. № 5.— 2005.— 4 с.
6. Соловьев А.Е. Детская хирургия.— Запорожье, 2005.— 196 с.
7. Сушко В.І., Кривиченя Д.Ю., Данилов О.А. та ін. Хірургія дитячого віку.— К.: Здоров'я, 2009.— 740 с.
8. Юрченко М.І., Данилов О.А., Толстанов О.К., Рыбальченко В.Ф. Хвороба Гіршпрунга. Діти та дорослі.— К.— Житомир.— 2010.— 213 с.
9. Юрченко М.І., Рыбальченко В.Ф. Патент № 6760, UA МПК7 А61В17/00. Спосіб хірургічного лікування тотального агангліозу товстого кишечника // №20041109373; заявл. 15.11.2004; опубл. 16.05.2005, Бюл. № 5.— 2005.— 15 с.
10. Actis G.C., Ottobrelli A., Pera A., et al. Continuously infused cyclosporine at low dose is sufficient to avoid emergency colectomy in acute attacks of ulcerative colitis without the need for high-dose steroids // J. Clin. Gastroenterol.— 1993.— Vol. 17, N 1.— P. 10—3.
11. Akkary S., Sahwy E., Hamdy M.H. A histochemical study of the mucosubstances of the colon in cases of Hirschsprung's disease with and without enterocolitis // Journal of Pediatric Surgery.— 1981.— Vol. 16, N 5.— P. 664—668.
12. Autenrieth D.M., Baumgart D.C. Toxic megacolon // Inflamm Bowel Dis.— 2011.— Aug 29.
13. Carneiro P.M.R., Brereton R.J., Drake D.P. Enterocolitis in Hirschsprung's disease // Pediatric Surgery International.— 1992.— Vol. 7.— P. 356—360.
14. Elhalaby E.A. Enterocolitis-associated with Hirschsprung's disease: a clinical histopathological correlative study // Journal of Pediatric Surgery.— 1995.— Vol. 30, N 1.— P. 1—23.
15. Fitzgerald S.C., Conlon S., Leen E., Walsh T.N. Collagenous colitis as a possible cause of toxic megacolon // Ir. J. Med. Sci.— 2009.— Vol. 178, N 1.— P. 115—117.
16. Gan S.I., Beck P.L. A new look at toxic megacolon: an update and review of incidence, etiology, pathogenesis, and management // Am. J. Gastroenterol.— 2003.— Vol. 98, N 11.— P. 2363—2371.
17. Heppell J., Farkouh E., Dube S., et al. Toxic megacolon. An analysis of 70 cases // Dis. Colon. Rectum.— 1986.— Vol. 29, N 12.— P. 789—792.
18. Jalan K.N., Circus W., Card W.I. et al. An experience of ulcerative colitis. I. Toxic dilation in 55 cases // Gastroenterology.— 1969.— Vol. 57, N 1.— P. 68—82.
19. Kuroki K., Masuda A., Uehara H., Kuroki A. A new treatment for toxic megacolon // Lancet.— 1998.— Vol. 352, N 9130.— 782 p.
20. Maconi G., Sampietro G.M., Ardizzone S. et al. Ultrasonographic detection of toxic megacolon in inflammatory bowel diseases // Dig. Dis. Sci.— 2004.— Vol. 49, N 1.— P. 138—142.
21. Marshak R.H., Lester L.J. Megacolon a complication of ulcerative colitis // Gastroenterology.— 1950.— Vol. 16, N 4.— P. 768—772.
22. Morris J.B., Zollinger R.M. J., Stellato T.A. Role of surgery in antibiotic-induced pseudomembranous enterocolitis // Am. J. Surg.— 1990.— Vol. 160, N 5.— P. 535—539.
23. Moulin V., Dellon P., Laurent O. et al. Toxic megacolon in patients with severe acute colitis: computed tomographic features // Clin. Imaging.— 2011.— Vol. 35, N 6.— P. 431—436.
24. Present D.H. Toxic megacolon // Med. Clin. North. Am.— 1993.— Vol. 77, N 5.— P. 1129—1148.
25. Roy M.A. Inflammatory bowel disease // Surg. Clin. North. Am.— 1997.— Vol. 77, N 6.— P. 1419—1431.
26. Sawada K., Egashira A., Ohnishi K. et al. Leukocytapheresis (LCAP) for management of fulminant ulcerative colitis with toxic megacolon // Dig. Dis. Sci.— 2005.— Vol. 50, N 4.— P. 767—773.
27. Sheth S.G., LaMont J.T. Toxic megacolon // Lancet.— 1998.— Vol. 351, N 9101.— P. 509—513.
28. Shimada Y., Iiai T., Okamoto H. et al. Toxic megacolon associated with cytomegalovirus infection in ulcerative colitis // J. Gastroenterol.— 2003.— Vol. 38, N 11.— P. 1107—1108.
29. Strong S.A. Management of acute colitis and toxic megacolon // Clin. Colon. Rectal. Surg.— 2010.— Vol. 23, N 4.— P. 274—284.
30. Wilson-Storey D., Scobie W.G., McGenity K.G. Microbiological studies of the enterocolitis of Hirschsprung's disease // Archives of Disease in Childhood.— 1990.— Vol. 65.— P. 1338—1339.

Токсический мегаколон, долихомегаколон у детей

В.Ф. Рыбальченко

Цель работы — осветить проблему токсического мегаколона и долихомегаколона у детей, проанализировать собственные результаты диагностики и лечения болезни.

Материалы и методы. В клиниках кафедры детской хирургии Национальной медицинской академии последиального образования имени П.Л. Шупика находилось на обследовании и лечении 43 ребенка с установленными признаками токсического мегаколона (ТМк) и токсического долихомегаколона (ТДМк), из них 38 (88,37 %) пациентов имели болезнь на фоне аганглиоза кишечника, псевдомембранозного колита — 2 (4,65 %) детей, болезни Крона — 3 (6,98 %) больных. Компенсированную стадию ТДМк установили у больных с псевдомембранозным колитом и болезнью Крона — 5 (11,63 %) пациентов, а декомпенсированную стадию имели больные с аганглиозом кишечника — 32 (74,42 %) детей, стадию полиорганной недостаточности (ПОН) — 6 (13,95 %) больных.

Результаты и обсуждение. Субкомпенсированную стадию ТДМк установлено у больных с псевдомембранозным колитом и болезнью Крона — 5 (11,63 %) пациентов. При госпитализации состояние детей было средней тяжести, выраженная бледность кожных покровов, частота дыхания увеличена относительно возрастной нормы на 20—25 %, частота сердечных сокращений — на 20 %; ЦВТ — 20—40 мм вод. ст.; К — $(4,2 \pm 0,31)$ мм/л; Na — $(135,2 \pm 2,31)$ мм/л; лейкоциты — $12-15 \times 10^9$, п-я — 6,5—7,2 %; лейкоцитарный индекс интоксикации (ЛИИ) — $(1,38 \pm 0,01)$ усл. ед.; АсТ ммоль — $(0,65 \pm 0,07)$ г/л; АлТ ммоль — $(0,7 \pm 0,05)$ г/л, рНв — $7,29 \pm 0,024$; РвО₂ — $(49,6 \pm 2,9)$ мм рт. ст.; Рв СО₂ — $31,2 \pm 1,7$; НВвО₂ — $65,3 \pm 3,1$; достоверность данных равняется $p < 0,05$.

Декомпенсированную стадию имели 32 (74,42 %) пациента с аганглиозом кишечника разной протяженности. Цвет кожных покровов был бледным у 28 (87,5 %) больных, а у 4 (12,5 %) — цианотическим. При госпитализации общее состояние расценено как тяжелое со следующими показателями клинико-лабораторных результатов. Частота дыхания на 40 % больше возрастной нормы, частота сердечных сокращений — на 50 %; САТ — на $(81,5 \pm 3,9)$ мм рт. ст.; ЦВТ — на 40—80 мм вод. ст.; АВР — $(36,5 \pm 3,9)$ мм/л; К — $(3,5 \pm 1,9)$ мм/л; Na — $(130,5 \pm 2,5)$ мм/л; лейкоциты — $10-15 \times 10^9$; п-я — 7,1—20 %; ЛИИ — $(8,7 \pm 0,7)$ усл. ед.; АсТ ммоль — $(2,4 \pm 0,24)$ г/л; АлТ ммоль — $(2,1 \pm 0,35)$ г/л; рНв — $7,27 \pm 0,0014$; РвО₂ — $(27,5 \pm 4,3)$ мм рт. ст.; Рв СО₂ — $41,3 \pm 2,9$; НВвО₂ — $44,3 \pm 3,7$; достоверность данных равняется $p < 0,05$.

Стадию ПОН обнаружили у 6 (13,95 %) больных. Все больные имели крайне тяжелое состояние, цианотический цвет кожи. Частота дыхания на 40 % больше возрастной нормы, частота сердечных сокращений — на 50 %, САТ — на $(86,4 \pm 4,2)$ мм рт. ст.; ЦВТ — на 50—80 мм вод. ст.; К — $(3,2 \pm 0,2)$ мм/л; Na — $(30,2 \pm 2,2)$ мм/л; лейкоциты — больше 20×10^9 ; п-я — больше 20 %; ЛИИ — $(9,5 \pm 0,5)$ усл. ед.; АсТ ммоль — $(3,2 \pm 0,22)$ г/л; АлТ ммоль — $(3,0 \pm 0,2)$ г/л; рНв — $7,30 \pm 0,03$; РвО₂ — $(26,8 \pm 5,2)$ мм рт. ст.; Рв СО₂ — $44,2 \pm 2,2$; НВвО₂ — $42,4 \pm 3,2$; достоверность данных равняется $p < 0,05$.

У больных с субкомпенсированной стадией ТДМк с псевдомембранозным колитом и болезнью Крона — 5 (11,63 %) детей — наблюдался позитивный результат после консервативного стандартного лечения. В дальнейшем они проходили лечение 2 раза в год, и на протяжении 3 лет наблюдался позитивный результат. 32 (74,42 %) больных с декомпенсированной стадией ТДМк на первом этапе все перенесли колостомию, из них 2 провели реколостомию в виде стеноза и эвентерации кишечника. В дальнейшем они перенесли реконструктивно-восстановительные операции по Соаве—Болей — 23 пациента под прикрытием стомы и 9 больных без стомы. Обязательное завершение операции — дренирование просвета толстого кишечника к баугиниевой заслонке с целью внутрикишечной декомпрессии и санации.

В группе 6 (13,95 %) пациентов имели ПОН, из них 4 (9,3 %) больных в целом перенесли до 12—16 операций, из которых у 3 после лечения выявлен синдром короткого кишечника. Летальность: умер 1 (2,32 %) ребенок, 2 (4,65 %) пациента, у которых был тотальный аганглиоз, перенесли каждый от 4 до 6 операций — все выписаны из клиники в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Диагностика врожденных пороков и приобретенных заболеваний кишечника остается сложной проблемой, а особенно когда течение болезни сопровождается признаками токсического мегаколона или долихомегаколона, что составляет, по данным литературы, от 20 до 58 % пациентов. Индивидуализированный подход к каждому больному на этапах обследования и хирургического лечения позволил достичь снижения послеоперационной летальности с 6—30 % (литературные данные) до 2,32 %. Проблема как токсического мегаколона, так и токсического долихомегаколона не решена и нуждается в дальнейшем изучении.

Ключевые слова: токсический мегаколон, токсический долихомегаколон, дети, болезнь Гиршпрунга, болезнь Крона, псевдомембранозный колит.

Toxic megacolon and dolichomegacolon in children

V.F. Rybalchenko

The aim is to highlight the problem of toxic megacolon and dolichomegacolon in children and to analyze the diagnostics and treatment results.

Materials and methods. 43 children with toxic megacolon (TM) and toxic doli-chomegacolon (TDM) were diagnosed and treated in P.L. Shupik National medical Academy of postgraduate education pediatrics' surgery clinics. 38 (88.37 %) patients with TM and TDM had aganglionar colon, pseudomembranous colitis was registered in 2 (4.65 %) patients, Crohn's disease — in 3 (6.98 %) patients. The subcompensated stage of TDM was observed in 5 (11.63 %) patients with pseudomebranous colitis and Crohn's disease, the decompensated stage was manifested in 32 (74.42 %) children and the stage of multiple organ failure (MOF) — in 6 (13.95 %) patients.

Results and discussion. Subcompensated stage of TDM was registered in patients with pseudomembranous colitis and Crohn's disease in 5 (11.63 %) patients. During hospitalization the children's condition was serious: severe skin pallor was observed, respi-ratory rate was increased relatively to the age norm of 20—25 %, heart rate was in-creased by 20 %, the central venous pressure rate was 20—40 mm H₂O, K was (4.2 ± 0.31) mM/l; Na was (135.2 ± 2.31) mM/l; leucocytes 12—15 × 10⁹/l, s-n 6.5—7.2 leukocyte intoxication index (LII) 1.38 ± 0.01, AST mmol — 0.65 ± 0.07 g/l, ALT mmol — 0.7 ± 0.05 g/l, pHb — 7.29 ± 0.024; PвO₂ — 49.6 ± 2.9 mmHg; PвCO₂ — 31.2 ± 1.7; HbвO₂ — 65.3 ± 3.1; the accuracy of data equals p < 0.05.

Decompensated stage was registered in 32 (74.42 %) patients with bowel aganglionar bowel of different spread level. The skin paleness was observed in 28 (87.5 %) patients and cyanochroic in 4 (12.5 %) patients. During hospitalization a general pa-tients' condition was severe with the following clinical data. The respiratory rate was increased relatively to the age norm of 40 %, heart rate was increased by 50 %, SAP — on the (81.5 ± 3.9) mmHg, the central venous pressure rate was 40—80 mm H₂O; ABP — (36.5 ± 3.9) ml/l; K was (3.5 ± 1.9) mM/l; Na was (130.5 ± 2.5) mM/l; leucocytes 10—15 × 10⁹/l, s-n 7.1—20 %, LII 8.7 ± 0.7, AST mmol — 2.4 ± 0.24 g/l, ALT mmol — 2.1 ± 0.35 g/l, pHb — 7.27 ± 0.0014; PвO₂ — 27.5 ± 4.3 mmHg; PвCO₂ — 41.3 ± 2.9; HbвO₂ — 44.3 ± 3.7; the accuracy of data equals p < 0.05.

The MOF stage was registered in — 6 (13.95 %) patients. All patients had an ex-tremely severe condition, and the skin color was cyanotic. The respiratory rate was increased relatively to the age norm of 40 %, heart rate was increased by 50 %, SAP — on the (86.4 ± 4.2) mmHg, the central venous pressure rate was 50—80 mm H₂O, K was (3.2 ± 0.2) mM/l; Na was (30.2 ± 2.2) mM/l; leucocytes > 20 × 10⁹/l, s-n > 20 %, LII 9.5 ± 0.5, AST mmol — 3.2 ± 0.22 g/l, ALT mmol — 3.0 ± 0.2 g/l, pHb — 7.3 ± 0.03; PвO₂ — 26.8 ± 5.2 mmHg; PвCO₂ — 44.2 ± 2.2; HbвO₂ — 42.4 ± 3.2; the accuracy of data equals p < 0.05.

Patients with subcompensated stage of TDM and pseudomembrane colitis and Crohn's disease (5 (11.63 %)) revealed positive result after the conservative standard treatment. Patients were treated twice a year and during 3 years a positive result was registered. 32 patients (74.42 %) with decompensated stage of TDM were all performed colostomy on the first stage, two of them (having stenosis and eventeration) were performed recolostomy. The reconstructive restoration was done as Soave—Boley later: 23 patients with stomas and 9 without were operated. The man-datory completion of operation was a the large intestine lumen drainage to the bau-hinia valve with the aim of intrabowel decompression and sanitation.

In the group of 6 patients (13.95 %) with MOF — 4 of them (9.3 %) were operated 12—16 times. The syndrome of short bowel occurred in 3 treated patients. Mortality was registered in 1 child (2.32 %). The total agangliosis was observed in 2 (4.65 %) patients, each was operated 4—6 times — all were discharged from the hospital in satis-factory condition.

Conclusions. Diagnosis of congenital and acquired diseases of the intestine remains a challenge, especially when the course of the disease is accompanied by signs of toxic megacolon or dolichomegacolon. The registered data is 20—58 % of patients. The individual approach to each patient at the stages of diagnostic and surgical treatment allowed to decrease the postoperative lethality rate from 6—30 % (registered data) to 2.32 %. Problem of both toxic megacolon and toxic dolichomegacolon is not solved and requires further investigation.

Key words: toxic megacolon, toxic dolichomegacolon, children, Hirshprung disease, Crohn disease, pseudomembranous colitis.