



Dramat czystej pieluszki

Większości z nas opieka nad niemowlęciem kojarzy się z przewijaniem i – delikatnie rzecz ujmując – niezbyt estetyczną zawartością pieluszki. Ale gdy pieluszka zbyt długo pozostaje czysta, budzi niepokój i obawy rodziców.

I słusznie. Brak kupki w pieluszcze i powtarzające się kłopoty z wypróżnieniem mogą bowiem wskazywać na chorobę Hirshprunga, genetycznie uwarunkowaną, wrodzoną wadę jelita grubego. Schorzenie to dotyka częściej chłopców. Polega na tym, że w fragmencie ścianki jelita grubego brak zwojów nerwowych. Jelito grube przypomina trochę rurę od odkurzacza: wewnątrz jego ścianek wędrują zwoje nerwowe, tak, jak w rurze odkurzacza specjalny drut, utrzymujący rurę w jej kształcie i sztywności. Zwoje w jelicie także sprawiają, że ścianka jelita ma pewną sztywność, utrzymują jej odpowiedni kształt. W miejscu, w którym tych zwojów brak, ścianki jelita zapadają się i dochodzi do jego zwężenia. Jest ono w tym miejscu tak wąskie, że całkowicie zamyka się jego światło: jakkolwiek pasaż treści jelitowej zostaje zatrzymany, zablokowany. Co więcej, ścianki jelita zbudowane są z tkanki mięśniowej, która dodatkowo zaciska zwężone miejsce, uniemożliwiając przesuwanie się nie tylko masy kałowej, ale nawet gazów.

Stopień nasilenia problemów zależy od tego, jak długi jest pozbawiony zwojów odcinek jelita, a więc jak długie jest jego zwężenie. Może być to tylko centymetr lub dwa, ale zdarza się, że zwojów brakuje w całym jelicie grubym. Im krótszy jest zwężony odcinek, tym mniej nasilone są objawy choroby.

Chude, słabe dziecko

Choroba uwidacza się z reguły tuż po urodzeniu – wtedy rozpoznaje się 80 proc. jej przypadków (pozostałe 20 proc. jest rozpoznawanych do pierwszego roku życia). Dotknięty tym schorzeniem noworodek później oddaje smółkę – zdrowe dziecko robi pierwszą kupkę w ciągu pierwszej doby po narodzinach, chore potrzebuje na to ponad 48 godzin. Nierzadko do wypróżnienia konieczna jest pomoc: dziecko robi kupkę dopiero po zrobieniu lewatywy.

Choroba Hirshprunga jest także jedną z częstszych przyczyn przewlekłych zaparć u małych dzieci. Od „klasycznego” zaparcia różni ją jednak to, że kupka po wypróżnieniu nie jest twarda i zbita, ale wygląda normalnie, jest luźna. Charakterystyczne dla dotkniętych tym schorzeniem dzieci jest to, że z reguły wypróżniają się dopiero po prowokacji – czyli wtedy, kiedy do pupy dziecka włożymy termometr lub rurkę do odgazowywania (zwężony odcinek jelita leży najczęściej niedaleko odbytu i włożenie termometru lub rurki dosłownie otwiera zamknięte miejsce). Wypróżnienie, które wtedy następuje, jest z reguły gwałtowne i obfite, paskudnie pachnie i towarzyszą mu gazy.

Chore dzieci mają kiepski apetyt, a ponieważ marnie jedzą, rozwijają się gorzej, niż ich rówieśnicy. Dość typowe jest to, że choć ich kończyny są chude, brzuszki mają duże i wzdęte. To dlatego, że w jelitach zalega treść jelitowa i gromadzą się gazy. Nad zwężonym miejscem jelita rozciąga się i powstaje wybrzuszenie, stanowiące coś w rodzaju „magazynu” treści jelitowej. W zalegającej tam zawartości namnażają się bakterie, co może prowadzić do zapalenia jelita. Efektem takiego zapalenia będzie naprzemienne występowanie zaparć i biegunk. Maluchy są też zżekane faktem, że cały czas boli je brzuch, w brzuchu wciąż się przelewa, a każdą kupkę trzeba specjalnie prowokować, ponieważ samo nie może się załatwić.

Nie zwlekajmy z operacją

Do postawienia diagnozy, oprócz stwierdzenia symptomów choroby, konieczne jest jeszcze wykonanie szeregu badań. Pierwsze z nich to badanie radiologiczne jamy brzusznej: najpierw tzw. badanie pogładowe, czyli ogólny rentgen brzuszka (widać na nim wypełnione powietrzem pętle jelitowe), a następnie badanie z kontrastem, które pozwala dokładnie obejrzeć kształt i położenie jelit. Potem wykonuje się tzw. manometrię, czyli wprowadza do jelita cienki cewniczek, który następnie pompuje się jak balonik i ocenia się zachowanie jelita i zwieraczy. Badaniem rozstrzygającym jest jednak biopsja błony śluzowej jelita. Pobrane wycinek ocenia się histopatologicznie – to znaczy, że lekarze sprawdzają, czy w ścianie jelita znajdują się komórki zwojowe, czy faktycznie ich brak.

Terapia zależy od nasilenia choroby. Jeśli możliwe jest zapewnienie dziecku normalnych, regularnych wypróżnień przy pomocy wlewów doodbytniczych (odbarczają układ

pokarmowy), diety i odpowiednio dobranych leków, na tym leczenie może poprzestać. Dieta chorego dziecka powinna być wysokokaloryczna. Ponieważ jego układ pokarmowy nie pracuje tak, jak powinien, zaburzone jest wchłanianie składników pokarmowych. Dlatego menu dziecka powinno zawierać możliwie dużo kalorii i składników odżywczych, by uniknąć niedożywienia.

Ale jeśli to nie wystarcza, konieczna jest operacja. Rodzice czasem zwlekają z podjęciem decyzji o zabiegu, licząc, że dziecko z problemu wyrośnie. Niestety, nie wyrośnie; operacja jest z reguły nie do uniknięcia. I lepiej jest się na nią zdecydować jak najwcześniej, ponieważ im dłużej choroba trwa, tym bardziej niedożywiony i wyniszczony jest organizm dziecka i tym trudniejsza i dłuższa będzie jego rekonwalescencja.

Zabieg polega na usunięciu zwężonego odcinka jelita. Na szczęście nie wymaga przecinania brzuszka, ponieważ do chorego miejsca można dostać się przez odbyt. Niestety, jeszcze przez jakiś czas po operacji utrzymują się objawy choroby. Dzieje się tak z dwóch powodów: w jelicie grubym jest mnóstwo bakterii, a więc miejsce po cięciu goi się długo i może boleć. W operowanym odcinku może powstać blizna, sprawiająca, że zaparcia utrzymują się jeszcze przez jakiś czas. W dodatku rozciągnięcie jelita, które powstało nad dawnym zwężeniem, nie zniknie z dnia na dzień: potrzeba wielu tygodni, a czasem nawet miesięcy, by ścianki jelita wróciły do prawidłowego kształtu i by zawartość jelitowa przestała się w rozciągnięciu gromadzić.

Uwaga

Rodzice dotkniętego chorobą Hirshprunga dziecka powinni koniecznie porozmawiać z genetykiem. Dzięki jego pomocy możliwe będzie odkrycie i wczesne leczenie innych wad genetycznych, które często tej chorobie towarzyszą.