

Tytuł: Zespół rzekomej niedrożności przewodu pokarmowego / Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome

Słowa kluczowe: LECZENIE ŻYWIENIOWE NIEWYDOLNOŚĆ JELIT RZEKOMA NIEDROŻNOŚĆ PRZEWODU POKARMOWEGO

Keywords: INTESTINAL FAILURE NUTRITIONAL TREATMENT INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUCTION

Autorzy:

Mikołaj Danko - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Ewelina Pąsko - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Joanna Ciszewska - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Janusz Książyk - Klinika Pediatrii, Żywienia i Chorób Metabolicznych, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Zespół rzekomej niedrożności przewodu pokarmowego (ang. chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome, CIPOs) jest zaburzeniem aktywności motorycznej jelit, charakteryzującym się nawracającymi lub stałymi objawami sugerującymi niedrożność przewodu pokarmowego. Jednocześnie zarówno w badaniach radiologicznych, jak i w trakcie zabiegów chirurgicznych nie stwierdza się mechanicznej przyczyny niedrożności. Do głównych objawów u dzieci należą nudności, wymioty, wzdęty brzuch i zaparcia. U podłoża CIPOs leży heterogenna grupa zaburzeń nerwowo-mięśniowych przewodu pokarmowego, których wspólną cechą jest wystąpienie nieprawidłowej perystaltyki lub też jej całkowity brak. U chorych z przewlekłą rzekomą niedrożnością jelit obserwuje się częste współistnienie nieprawidłowości w funkcjonowaniu układu moczowego pod postacią m.in. pęcherza olbrzymiego. W przypadku CIPOs wrodzonego choroby pęcherza moczowego występują u ok. 85% pacjentów z postacią miopatii i u ok. 10% z postacią neuropatii. Diagnostyka pierwotnego zespołu rzekomej niedrożności przewodu pokarmowego opiera się przede wszystkim na badaniu histopatologicznym pełnościennego wycinka jelita cienkiego, często poszerzonym o badania immunohistochemiczne. W postaci wtórnej istotne mogą się okazać m.in. badania obrazowe oraz badania laboratoryjne (serologiczne, badania autoprzeciwciał). Ze względu na częste powikłania w postaci wyniszczenia i zaburzenia rozwoju psychofizycznego u dzieci z CIPOs, bardzo ważną rolę w opiece nad nimi odgrywa leczenie żywieniowe. Zastosowanie mają również leczenie chirurgiczne, farmakologiczne i transplantacyjne.

Abstract:

Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIPOs) is characterized by recurrent or persistent symptoms of obstruction of gastro-intestinal tract. Simultaneously, no mechanical cause of obstruction by means of imagining techniques and surgical procedures is found. The main symptoms of CIPOs in children include nausea, vomiting, bloating and constipation. Pathophysiologically, CIPOs is caused by a heterogenic group of neuro-muscular disorders of the gastrointestinal tract characterized by an impairment or a complete loss of peristalsis. Chronic forms of CIPOs are often associated with dysfunctions of the urinary tract. Among patients with congenital pseudo-obstruction syndrome, disorders of the urinary system are concomitant in 85% of cases of miopatic forms of CIPOs and 10% of neurogenic CIPOs. The diagnostics of primary CIPOs is based mainly on the histological examination of the full thickness intestinal biopsy often accompanied by immunohistochemistry staining. In the diagnosis of the secondary forms of CIPOs serological diagnosis of viral infections as well as the evaluation of the antibodies associated with systemic diseases may be crucial. Due to common complications of CIPOs in children which include cachexia and disorders of psycho-physical development a nutritional treatment along with surgical treatment if needed plays a pivotal role.