

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра Педиатрии ИПО
(наименование кафедры)

Рецензия к.м.н., доцент Анциферова Е.В.
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора _____ 2 _____ года обучения по специальности неонатология
Паршина Никиты Андреевича
(ФИО ординатора)

Тема реферата Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта у новорожденных

Основные оценочные критерии

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	5
2.	Актуальность	5
3.	Соответствие текста реферата его теме	5
4.	Владение терминологией	5
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	5
6.	Логичность доказательной базы	4
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	5
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	4
9.	Наличие общего вывода по теме	4
10.	Итоговая оценка	5

Дата: 28.04.2021

Подпись рецензента


(подпись)

к.м.н. доц. Анциферова Е.В.
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора


(подпись)

Паршин Н.А.
(ФИО ординатора)

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации.

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверила: к.м.н., доц. Анциферова Е.В.

Реферат

На тему: «Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта у
новорожденных»

Выполнил: врач-ординатор Паршин Н.А.

г. Красноярск, 2021 год

Оглавление

Список сокращений	4
Введение.....	5
Пороки развития пищевода	7
Врожденный пилоростеноз	21
Высокая кишечная непроходимость	25
Низкая кишечная непроходимость.....	27
Мальротация кишечника	29
Аноректальные пороки развития.....	32
Заключение	34
Список литературы	35

Список сокращений

АП – атрезия пищевода

ВПР – врожденный порок развития

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ЛПУ – лечебно-профилактическое учреждение

СПИД – синдром приобретенного иммунодефицита

ТПС – трахеопищеводный свищ

Введение

Одной из основных проблем детской хирургии, хирургии новорожденных в частности, остается лечение врожденных пороков развития (ВПР), которые являются причиной младенческой смертности в 70% случаев [1].

В детской хирургической практике наблюдается не только рост заболеваемости по отдельным нозологическим единицам, но и усугубляется тяжесть их течения. Это, прежде всего, проявляется увеличением количества случаев врожденных пороков развития, прогрессирующим ростом хронических воспалительных заболеваний бронхолегочной, желудочно-кишечной и урогенитальной систем.

В большинстве ведущих стран мира врожденные пороки развития относятся к числу наиболее часто встречающихся заболеваний у новорожденных и детей первого года жизни. В структуре перинатальной и младенческой смертности в развитых странах Европы и Америки врожденные пороки развития выходят на первое место [14]. Считается, что в 40-50% случаев детям с аномалиями развития может быть сохранена жизнь при условии своевременной диагностики и ранней хирургической коррекции порока. Среди врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта, передней брюшной стенки и диафрагмы примерно одна треть случаев сопровождается кишечной непроходимостью в первые часы и дни жизни, что требует неотложного хирургического вмешательства и сопровождается летальным исходом до 80% случаев [7, 8, 9, 12, 17].

Причины возникновения ВПР многообразны, обусловлены генетическими, инфекционными, экологическими факторами или иметь мультифакториальную природу. Различные авторы выделяют: хромосомные мутации до 20%, тератогенное воздействие внешней среды 10%, более 50% относятся к полиэтиологическому происхождению совместному действию экзогенных и наследственных факторов, включающих медико-социальные и медико-биологические факторы [1, 3, 15].

Большинство авторов разделяют причины врожденных пороков развития на экзогенные и эндогенные. Группу экзогенных причин составляют физические,

химические и биологические факторы. К эндогенным причинам принято относить изменения наследственных структур (мутации), эндокринные заболевания матери, биологическую неполноценность половых клеток, возраст родителей и т.д. [11]. Наиболее важным аспектом формирования ВПР принято считать время начала и интенсивность воздействия фактора. Пороки развития могут возникать в любой фазе эмбрионального развития, при этом тяжесть поражения будет тем выше, чем раньше произойдет воздействие тератогенного фактора на эмбрион. Профессиональные вредности у родителей, возраст матери во время беременности, наличие у матери таких заболеваний как корь, краснуха, сифилис, сахарный диабет, бесконтрольное применение антибиотиков, гормональных препаратов, пищевых добавок являются актуальными факторами риска возникновения ВПР ЖКТ.

Пороки развития пищевода

Атрезия пищевода.

Порок развития, при котором проксимальный и дистальный концы не сообщаются между собой [5,9,13].

Единого мнения по поводу возникновения атрезии пищевода (АП) не существует. Пищевод и трахея возникают из одного зачатка - головного конца передней кишки. Разделение их происходит на 4-5-й неделе эмбриогенеза. При несоответствии направления и скорости роста пищевода и трахеи возможно возникновение атрезии пищевода. Прерывание по тем или иным причинам процесса разделения пищевода и трахеи ведет к образованию трахеопищеводного свища (ТПС).

Латеральные пищеводные борозды могут развиваться дорсально, что и приводит к образованию атрезии пищевода. Причиной возникновения АП является первоначально (до АП) сформировавшийся ТПС. Теория наружного давления на пищевод aberrантных сосудов или каких-либо иных образований практически опровергнута. Механизм возникновения АП считается в настоящее время наиболее вероятным и принимается большинством исследователей. Этиология трахеопищеводных аномалий до сих пор достоверно неизвестна.

Развитие порока связано с нарушением эмбриогенеза головного отдела первичной кишки. После 20-го дня гестации происходит отделение дорсальной части кишки (пищевод) от вентральной (трахея) в области карины, распространяясь в головном направлении. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации, которую пищевод проходит вместе с другими отделами кишечной трубки, образуется порок развития пищевода, окончательное формирование которого заканчивается к 32-му дню гестации. При атрезии пищевода внутриутробно происходит нарушение развития трахеи и бронхов. Верхний сегмент пищевода растягивается заглоченной амниотической жидкостью и давит на развивающуюся трахею, результатом чего является нарушение развития хрящевых колец (трахеомалиция). Кроме этого амниотическая жидкость из легких через дистальный свищ попадает

в желудочно-кишечный тракт. Поэтому, более низкое, чем в норме, интрабронхеальное давление может быть причиной нарушения ветвления бронхов и альвеол. Из-за отсутствия проходимости по пищеводу антенатально не формируются координированные перистальтические движения пищевода, нарушается кортико-висцеральный глотательный рефлекс. Но наибольшее значение имеет наличие прямого сообщения между желудком и трахеобронхиальным деревом через дистальный трахеопищеводный свищ, обуславливающего перерастяжение желудка воздухом во время крика ребенка. Ограничение подвижности диафрагмы, возникающее при этом, ведет к образованию ателектазов в базальных отделах легких и последующему развитию пневмонии. Кроме того, через дистальный трахеопищеводный свищ непосредственно в трахеобронхиальное дерево происходит заброс желудочного содержимого, вызывающего «химическую» пневмонию, которая может осложниться бактериальной пневмонией. Интрамуральное вегетативное сплетение, расположенное между мышечными слоями пищевода, и ганглии играют важную роль в поддержании равновесия между сокращением и расслаблением гладкомышечных клеток. Эти внутренние нервные системы функционируют синергично с блуждающим нервом для осуществления перистальтики пищевода. Дисплазия интрамурального нервного сплетения и ганглиев приводит к патологической перистальтике пищевода. При атрезии пищевода дисплазия его интрамурального нервного сплетения может быть значительной, а количество ганглиев уменьшено, что может стать причиной послеоперационной дисфункции пищевода [5].

Классификация[5]:

Таблица 1. Наиболее популярные классификации атрезии пищевода, предложенные R. Gross (1953), E. Vogt (1923), W. Ladd (1944)

Gross	Vogt	Ladd	Название	Описание	Частота
	Тип 1		Агенезия пищевода	Очень редкая аномалия	неизвестна

				пищевода, не включенная в классификации Gross и Ladd	
Тип А	Тип 2		Изолированная I («чистая») атрезия пищевода или атрезия пищевода с большим диастазом	Форма атрезии пищевода, которая характеризуется большим расстоянием между сегментами и отсутствием трахеопищеводной фистулы	7%
Тип В	Тип 3А	I	Атрезия пищевода с проксимальной трахеопищеводной фистулой	Верхний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а нижний сегмент заканчивается слепо	1 %
Тип С	Тип 3В	II, IV	Атрезия пищевода с дистальной трахеопищеводной фистулой	Нижний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а верхний сегмент заканчивается слепо	86 %
Тип D	Тип 3С		Атрезия пищевода V с	Верхний и нижний сегмент пищевода	2 %

			проксимальной и дистальной трахеопищеводной фистулой	соединяются с трахеей в двух отдельных местах	
Тип Е	Тип 4		Только трахеопищеводная фистула без атрезии пищевода, Н –тип	Имеется аномальное соединение пищевода и трахеи, хотя пищевод имеет нормальный просвет и хорошую функцию. Редкая аномалия, не включенная в классификацию Ladd	4 %
Тип F			Врожденный стеноз пищевода	Врожденное сужение пищевода, который соединен с желудком и частично проходим, не включенное в классификацию Vogt и Ladd	неизвестна

Наиболее частый подтип – атрезия пищевода с дистальным трахеопищеводным свищем. Второй наиболее частый тип – изолированная или «чистая» форма атрезии пищевода без трахеопищеводного свища. При данном варианте проксимальный и дистальный сегменты пищевода заканчиваются слепо в заднем средостении. Третий подтип порока развития пищевода – Н-тип трахеопищеводной фистулы без атрезии пищевода.

Диагностика.

Пренатальная диагностика.

Пренатальная диагностика атрезии пищевода проводится в ходе наблюдения за беременными женщинами в рамках пренатального консилиума. В настоящее время возможно установить диагноз атрезии пищевода пренатально на основании косвенных а, в некоторых случаях, на основании прямых признаков. Ультразвуковые симптомы, которое могут свидетельствовать о наличии атрезии пищевода у плода, определяются только у небольшого количества беременных. Косвенными признаками являются [5,13]:

- Полигидрамнион
- Отсутствующий или маленький желудок

Однако, ни один из них не является 100 % специфичным симптомом для этого заболевания. Визуализация дилатированного и гипертрофированного орального сегмента пищевода, находка на сегодняшний день является наиболее достоверным признаком атрезии пищевода. Если сегмент заканчивается слепо на шее, то этот факт, очевидно, будет свидетельствовать о большом диастазе между сегментами. Симптом слепого расширенного пищевода особенно хорошо выявляется во время акта глотания околоплодной жидкости, который периодически совершает эмбрион. Проксимальный слепой конец пищевода выглядит как трубчатая структура, состоящая из 2 гиперэхогенных слоев, соответствующих передней и задней стенке пищевода.

Диагностика в родильном доме.

Диагностику АП нужно начинать непосредственно в родильном доме сразу же после рождения. Постнатальная диагностика атрезии пищевода у

новорожденных начинается в родильном зале и основывается на общей клинической симптоматике и на специфических диагностических тестах. Подозрения на наличие атрезии пищевода у ребенка возникает в родильном зале, когда невозможна постановка назогастрального зонда при первичном осмотре. Ребенок не может проглотить слюну, в связи с чем, отмечается повышенная саливация, пенообразование, через рот и нос. Все это напоминает надувание мыльных пузырей. Если его начинают кормить, то он начинает давиться, при этом появляется цианоз и рвота неизменным молоком. Вследствие аспирации содержимого ротовой полости или молока, или за счет рефлюкса желудочного содержимого через трахеопищеводный свищ, возникает респираторный дистресс-синдром [5].

Обследование в родильном зале.

Диагностика атрезии пищевода у новорожденных начинается в родильном зале. Основными симптомами является появление пенистой слизи из ротовой полости и носовых ходов. При подозрении на атрезию пищевода рекомендовано выполнить диагностические тесты, к которым относятся:

1. Введение в пищевод через носовой ход рентгеноконтрастного желудочного зонда с атравматичным закругленным концом (Fr 8-10). В случае атрезии пищевода катетер, пройдя на глубину около 8-10 см, встречает препятствие на уровне слепого конца проксимального сегмента пищевода и, заворачиваясь, появляется в полости рта новорожденного.

2. "Проба Элефанта" (от англ. elephant - слон). Воздух, введенный с помощью шприца через зонд, установленный в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа.

Обследование в специализированном стационаре.

Рекомендовано выполнить осмотр врачом-хирургом и анестезиологом-реаниматологом не позднее 1 часа от момента поступления в стационар.

Жалобы и анамнез.

Постнатальная диагностика атрезии пищевода у новорожденных основывается на общей клинической симптоматике и на специфических

диагностических тестах. Подозрения на наличие атрезии пищевода у ребенка возникает, когда невозможна постановка назогастрального зонда при первичном осмотре. Ребенок не может проглотить слюну, в связи с чем, отмечается повышенная саливация, пенообразование, через рот и нос. Если его начинают кормить, то он начинает давиться, при этом появляется цианоз и рвота неизменным молоком. Вследствие аспирации содержимого ротовой полости, или молока, или за счет рефлюкса желудочного содержимого через трахеопищеводный свищ, возникает респираторный дистресс-синдром. При изолированном врожденном трахеопищеводном свище - выраженность симптомов зависит от диаметра и угла впадения свища в трахею.

Характерные симптомы:

- приступы кашля
- цианоза, возникающие во время кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребёнка.
- частые пневмонии

Лабораторная диагностика.

Для подготовки к плановому оперативному лечению:

- Группа крови + резус-фактор
- Развернутый анализ крови
- Биохимический анализ крови: глюкоза, альбумин, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, СРБ, билирубин общий, прямой
- Коагулограмма

Инструментальная диагностика

Основным способом диагностики атрезии пищевода является рентгенологическое обследование. Рекомендовано выполнение рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости. Исследование выполняется в вертикальном положении, в прямой проекции, с захватом брюшной полости и грудной клетки.

Если исследование проводится без контраста. Рентгеноконтрастный зонд обнаруживается свернутым в слепом сегменте пищевода. Газонаполнение желудка и кишечника свидетельствует о наличии сообщения (трахео-пищеводный свищ) между трахеей и дистальным сегментом пищевода. Если на обзорной рентгенограмме не визуализируется желудок и кишечные петли, то свищ отсутствует.

Если исследование проводится с контрастом. Водорастворимое контрастное вещество вводится в катетер, установленный в проксимальный отрезок пищевода (не более 0,5 – 1,0 мл); контрастируется слепой конец пищевода, а при наличии проксимальной фистулы – контрастируется трахеобронхиальное дерево. Однако, стоит заметить, что контрастное исследование пищевода лучше выполнять в специализированном стационаре в случае необходимости. При выполнении рентгенологического обследования возможно выявить сопутствующую патологию – дуоденальную непроходимость, пороки развития позвоночника, пневмонию. Поскольку верхний сегмент контрастирован, а трахеопищеводный свищ, как правило открывается над бифуркацией трахеи или в бифуркацию, то по данным рентгенологического обследования можно предположить протяженность диастаза между сегментами. При подозрении на проксимальный трахеопищеводный свищ, рекомендуется выполнить гибкую трахеобронхоскопию. Трахеобронхоскопию оптимально выполнять в операционном зале непосредственно перед интубацией трахеи.

Рентгенографию выполняют в горизонтальном положении ребёнка. Через зонд, введённый в начальный отдел пищевода, под контролем рентгеноскопии вводят водорастворимое контрастное вещество. Затекание его в трахею указывает на наличие свища. Большое диагностическое значение имеет трахеоскопия. Трахею осматривают на всём протяжении — от голосовой щели до бифуркации. Свищ щелевидной формы располагается по задней поверхности трахеи.

Дифференциальная диагностика.

Дискинезия ЖКТ (дискоординация сосательных-глотательных движений). При кормлении ребенок начинает «захлебываться», отмечается цианоз и

клиническая картина очень напоминает атрезию пищевода. Рентгенологическое исследование с контрастным веществом позволяет исключить этот диагноз, а приступы цианоза постепенно уменьшаются по мере роста ребенка.

Перфорация глотки/пищевода (псевдодивертикул глотки). Возникает, как правило, при попытке введения эндотрахеальной трубки или назогастрального зонда. Если зонд при этом не извлекать, то при обзорной рентгенографии он определяется в грудной полости. Если зонд извлечен, наличие перфорационного отверстия поможет выявить контрастное исследование пищевода.

Оценка факторов риска.

Рекомендовано проводить комплексную оценку факторов риска, имеющих прогностическое значение при лечении детей с АП. В настоящее время выживаемость детей с атрезией пищевода значительно выросла в связи с ранней диагностикой порока, применением новых способов коррекции патологии, совершенствованием интенсивной терапии и анестезиологического пособия. В настоящее время наличие сопутствующей патологии является основной причиной летальности детей с атрезией пищевода.

Лечение.

Новорожденному с атрезией пищевода должна быть оказана неотложная, в том числе неотложная специализированная медицинская помощь в условиях специализированного стационара, в любое время суток.

Лечебно-профилактическое учреждение, оказывающее помощь новорожденному с атрезией пищевода должно иметь в своем составе реанимационное место по профилю неонатология (с соответствующим оснащением), специалистов:

- детского хирурга (имеющего опыт работы с данной категорией больных)
- реаниматолога-анестезиолога
- операционную, оснащенную неонатальным оборудованием
- круглосуточную рентгенологическую и лабораторную службу

Для транспортировки пациентов с атрезией пищевода в специализированное ЛПУ целесообразно использовать специализированные машины, оснащенные необходимым оборудованием:

- обогреваемыми кувезами
- наборами для интубации и искусственной вентиляции легких
- станциями внутривенного введения жидкости
- аппаратами ИВЛ
- вакуумными аспираторами
- мониторами слежения за обеспечением жизненно-важных функций
- автономными источниками электричества и кислорода

Сопровождать ребенка на время медицинской эвакуации должен врач неонатолог-реаниматолог.

Лечение атрезии пищевода только оперативное.

Хирургическое лечение:

Хирургическое лечение рекомендуется всем детям с АП. Хирургическое вмешательство проводится по неотложным показаниям при стабильном кардиореспираторном статусе и нормализации темпов диуреза. Оценка готовности ребенка к оперативному вмешательству осуществляется по данным результатов обследования и лабораторных показателей. По экстренным показаниям оперируют новорожденных при выявлении атрезии пищевода в сочетании:

- с дуоденальной непроходимостью
- с «синдромом утечки воздуха» при широком трахео-пищеводном свище (когда не удастся проводить корректную ИВЛ)
- с пневмоперитонеумом при разрыве желудка.

Атрезия пищевода с трахеопищеводным свищем.

Наиболее часто встречается атрезия пищевода с дистальным ТПС. Методика оперативного вмешательства сводится к следующим этапам проведения оперативного вмешательства:

- выделение и разобщение трахео-пищеводного свища

- мобилизация дистального отдела пищевода
- мобилизация проксимального отдела пищевода
- создание анастомоза пищевода.

Оперативное вмешательство может быть выполнено двумя способами:

- открытое оперативное вмешательство – торакотомия
- торакоскопическая одноэтапная операция

Положение ребенка на операционном столе на животе с приподнятым на 30° правым боком. Голова ребенка по направлению к анестезиологу. Оперирующий хирург располагается слева от анестезиолога, ассистент напротив (при торакотомии), справа (при торакоскопии) от оперирующего хирурга. Операционная сестра в ножном конце стола.

Торакотомия.

Выполняют заднебоковую торакотомию в 3-4 межреберье. Проходят в заднее средостение преимущественно внеплевральным доступом. Выделяют непарную вену, которую затем отводят кзади, а плевру кпереди. Медиастинальную плевру в области трахеи и пищевода также отводят кпереди. Ориентиров для визуализации трахеопищеводного свища является блуждающий нерв, который располагается кпереди от пищевода. Блуждающий нерв смещают медиально. Нижний сегмент пищевода, обычно расположенный непосредственно под блуждающим нервом, выделяют до соединения его с трахеей. Трахео-пищеводный свищ довольно хорошо распознается в момент вдоха. При затруднении выделения свища пересекают непарную вену. После визуализации ТПС у места его слияния с трахеей выполняют его лигирование. Наиболее простым способом является прошивание свища в непосредственной близости от трахеи, затем концы нити завязывают несколькими узлами. Затем над узлом пересекают дистальный сегмент пищевода. На культю трахео-пищеводного свища накладывают дополнительный герметизирующий шов. Затем выполняют мобилизацию дистального сегмента пищевода, которая может быть осуществлена до диафрагмы. Следующим этапом выполняют мобилизацию проксимального сегмента пищевода. С помощью зонда, погруженного через рот в слепой

проксимальный сегмент в тканях заднего средостения идентифицируется терминальный конец пищевода. На его верхушку накладывается фиксирующая атравматичная нить, при тракции за которую облегчается выделение пищевода. Проводят диссекцию сращений между трахеей и медиальной стенкой пищевода. При выявлении проксимального соустья между пищеводом и трахеей, его рассекают. Затем отдельными узловыми швами закрывают отверстие на трахее и пищеводе. После достаточной мобилизации обоих сегментов, выполняют соединение сегментов. В настоящее время отдают предпочтение выполнению простого однорядного анастомоза. Главным принципом наложения пищеводного однорядного соустья является использование техники шва через все слои стенки на зонде с применением монофиламентных, биодеградирующих нитей 5/0-6/0. Операцию завершают послойным ушиванием раны с оставлением страховочного дренажа в заднем средостении в зоне анастомоза [5,13].

Торакоскопическая операция.

Используют три троакара. Первый троакар для телескопа устанавливают в IV межреберье по заднеподмышечной линии. После установки первого троакара начинают инсуффляцию CO₂ в плевральную полость. При стабильности основных параметров продолжают оперативное вмешательство. Устанавливают второй и третий троакары: 2-ой - в VIII межреберье по переднеподмышечной линии, 3-ий - в III межреберье по переднеподмышечной линии. Рассекают медиастанальную плевру в проекции ТПС. Затем выделяют, мобилизуют и пересекают ТПС. Основным ориентиром для поиска ТПС служит блуждающий нерв. Вначале прошивают ТПС одним узловым швом как можно ближе к задней стенке трахеи. Затем пересекают свищ. На стенку трахеи накладывают один дополнительный шов для полной герметизации дыхательных путей. Мобилизуют дистальный сегмент пищевода вплоть до диафрагмы. Далее в проксимальный сегмент пищевода вводят желудочный зонд для улучшения его визуализации в заднем средостении. Мобилизацию проксимального конца пищевода от задней стенки трахеи производят до максимально возможного сведения обоих концов пищевода без выраженного натяжения. Затем вскрывают просвет слепого

проксимального конца пищевода. Затем начинают формировать пищеводный анастомоз. На заднюю губу анастомоза накладывают один адаптирующий шов, после чего через носовой ход под визуальным контролем проводят назогастральный зонд Ch№6 в желудок. Анастомоз формируют на зонде одиночными узловыми швами, завязывая их экстракорпорально. Очень важно контролировать захват слизистой в шов на пищеводе как с проксимального, так и с дистального сегментов. Во всех случаях используют монофиламентную нить 5/0. В области анастомоза оставляют страховочный дренаж, проведенный через 2-ой троакар. Троакары из плевральной полости удаляют. Страховочный дренаж фиксируют одиночным швом к наружной поверхности грудной клетки [5].

Чистая атрезия пищевода.

При «чистой атрезии пищевода» диастаз между сегментами всегда значительный. В этом случае возможно выполнение этапного оперативного вмешательства или выведение эзофаго- и гастростомы. Показаниями к этапному лечению при «чистой атрезии» является стабильный кардио-респираторный статус пациента, отсутствие значимых сочетанных аномалий (особенно сердца), вес при рождении более 1500 г [5,13].

В остальных случаях при «чистой атрезии пищевода» рекомендовано формирование эзофаго- и гастростомы.

Выполнение отсроченного анастомоза целесообразно проводить в учреждениях, которые имеют достаточный опыт в коррекции атрезии пищевода. Сроки выполнения этапной коррекции определяются для каждого пациента индивидуально.

Послеоперационный период. Осложнения. Осложнения в послеоперационном периоде включают:

- Реканализацию трахеопищеводного свища
- Несостоятельность швов на анастомозе пищевода
- Стеноз анастомоза
- Желудочно-пищеводный рефлюкс
- Трахеомаляция

Реканализация ТПС может быть заподозрена при появлении в интубационной трубке молочной смеси после начала кормления, появлению на рентгенограмме пневмомедиастинума или пневмоторакса. Данное осложнение всегда сопровождается резким ухудшением общего состояния ребенка, признаками дисфагии, лихорадкой. При подозрении на реканализацию свища необходимо немедленно выполнить рентгеноконтрастное исследование с использованием водорастворимого контрастного вещества. Если данное осложнение подтверждено, ребенку необходимо выполнить экстренное оперативное вмешательство. Рекомендована коррекция данного осложнения эндоскопическим или открытым способом [5,13].

Врожденный пилоростеноз

Врожденный гипертрофический пилоростеноз (ВГП) - заболевание, которое возникает обычно у детей в возрасте от 3 до 8 недель. Циркулярный слой гладкой мускулатуры привратника подвергается концентрической гипертрофии, которая вызывает сужение пилорического канала и приводит к желудочной обструкции [10,13].

Этиология.

Среди основных причин выделяют: незрелость и дегенеративные изменения нервных окончаний пилоруса, повышенный уровень гастрина у матери или ребенка, характер питания (грудное вскармливание), имеются сведения о том, что пилоростеноз чаще развивается у младенцев, чьи матери в третьем триместре имели стрессовые ситуации [10]. Однако достоверно не доказана ни одна из гипотез происхождения пилоростеноза. Семейный характер заболевания подтверждает наследственный фактор в формировании порока.

Гипертрофия мышечного слоя развивается постнатально. Наиболее утолщенной становится передняя и верхняя стенки, постепенно суживая просвет выходного отдела желудка. Привратник приобретает веретенообразную форму. Развитие происходит постепенно, в результате чего уменьшается диаметр пилоруса и нарушается эвакуация в 12-перстную кишку. Гистологически определяется гипертрофия мышечного слоя без существенного увеличения количества мышечных волокон.

Диагностика.

Рекомендовано выполнить осмотр врачом-хирургом не позднее 1 часа от момента поступления в стационар[10,13].

Клинические проявления:

- рвота «фонтаном» (большим объемом и на большое расстояние), возникающая между кормлениями
- рвотные массы имеют застойный характер (консистенцию и запах створоженного молока), без примеси желчи, могут быть прожилки “старой” крови

- уменьшение объема выделяемой мочи
- редкий, скудный стул
- потеря веса

Физикальное обследование.

Пальпация живота.

Пальпация живота у детей с пилоростенозом безболезненная, живот мягкий, возможно определить образование справа в эпигастральной области, имеющее форму “оливы”. Чаще всего этот симптом появляется у пациентов с признаками гипотрофии.

Общим правилом в диагностике пилоростеноза у детей является следующее: чем раньше от момента первых симптомов ребенка осматривает специалист, тем реже определяются симптомы локального проявления заболевания, достигая своего пика у новорожденных, у которых имеется значительные признаки эксикоза и гипотрофии.

Лабораторная диагностика.

Анализ газового состава крови и биохимический анализ крови с обязательным определением уровня электролитов не позднее 1 часа от момента поступления в стационар.

В анализе газового состава крови определяется метаболический алкалоз: рН $>7,45$ и ВЕ более $+5$ (концентрация бикарбоната превышает 28 ммоль/л), в биохимическом анализе крови определяется гипокалиемия (ниже $3,5$ мэкв/л), гипохлоремия (ниже 95 мэкв/л).

В общем анализе крови необходимо оценить уровень гемоглобина.

В качестве предоперационного обследования рекомендовано определить группу крови и Rh-фактор, коагулограмму.

Инструментальная диагностика.

При клинической картине срыгиваний и рвоты рекомендовано выполнить ультразвуковое исследование пилорического отдела желудка

Проводят натощак, а затем после проведения пробного кормления. Ультразвуковое исследование, позволяет выявить нарушение эвакуации

содержимого из желудка в 12-перстную кишку, утолщенную стенку пилорического канала (более 4 мм), протяженность пилорического канала (более 14 мм), сужение пилорического канала до 1-2 мм.

При неясной клинической и УЗИ-картине в качестве этапа диагностики рекомендовано выполнение рентгеноконтрастного исследования желудка.

Рентгенологическое обследование начинают с выполнения обзорной рентгенограммы брюшной полости в вертикальном положении в прямой проекции. При пилоростенозе на обзорной рентгенограмме выявляется значительно расширенный желудок и отсутствие/значительное снижение газонаполнения петель кишечника. Ребенка кормят (или вводят в желудок через зонд) половиной объема разового кормления, в которой 50% замещают водорастворимым контрастным веществом. Затем проводят рентгеноскопию. Пациента укладывают под рентгенологический экран и контролируют эвакуацию контрастного вещества из желудка. При этом обзор проводят в прямой и боковой проекциях. При невозможности проведения рентгеноскопии, необходимо выполнить отсроченные снимки в вертикальном положении в прямой и боковой проекция через час и через 3 часа после пробного кормления. На рентгенограммах оценивают эвакуацию контрастного вещества

При не возможности проведения УЗИ или рентгенологического обследования, возможно проведение фиброэзофагодуоденоскопии.

Фиброгастродуоденоскопию должен проводить специалист, имеющий опыт проведения подобных исследований у новорожденных. При пилоростенозе визуализируется сомкнутый привратник, который не раскрывается при инсуффляции воздуха, проведение эндоскопа в 12-перстную кишку не возможно.

Противопоказания.

Противопоказаний для проведения УЗИ нет. Противопоказанием для проведения рентгенологического обследования и ФЭГДС является гипотрофия 3 степени

При гипотрофии 3 степени первым этапом проводится коррекция метаболических и электролитных нарушений.

Лечение.

Хирургическое лечение.

При врожденном гипертрофическом пилоростенозе рекомендовано выполнить пилоромиотомию по неотложным показаниям [10,13].

Послеоперационный период:

- Рекомендовано начать энтеральную нагрузку через рот по 10,0 мл через 6 часов после окончания наркоза при гладком течение операции и анестезии.
- При 3-х кратном усвоении энтеральной нагрузки по 10,0 мл и отсутствии срыгиваний, рвоты и вздутия живота, необходимо продолжить постепенное расширение энтеральной нагрузки.
- Антибактериальная терапия в течение 2-3 послеоперационных суток

Предоперационная подготовка.

Рекомендовано проводить предоперационную подготовку:

- назначение энтеральной паузы
- постоянное дренирование желудка с целью профилактики аспирации содержимого
- внутривенная инфузионная терапия для коррекции метаболических нарушений (если таковые имеются)
- обязательным является предоперационная антибиотикопрофилактика
- контроль диуреза (не менее 2 мл/кг/час)
- при гипотрофии 3 степени рекомендовано выполнение предоперационной коррекции в отделении реанимации и/или интенсивной терапии.

Рекомендовано выполнить антибиотикопрофилактику за 30 мин до начала операции. Оптимальная антибактериальная терапия цефалоспорины I поколения – в возрастной дозировке [10].

Высокая кишечная непроходимость

Высокая кишечная непроходимость — непроходимость кишечника выше связки Трейтца, как правило, непроходимость двенадцатиперстной кишки.

Аntenатальная диагностика может быть основана на косвенных признаках пороков. Оптимальным сроком выявления врожденных пороков развития пищеварительного тракта являются 12- 23 недели гестации [6].

Клиническая картина.

Независимо от причины непроходимости клинические симптомы одинаковые.

Аntenатально у плода имеется симптом «двойного пузыря» - патогномичный симптом дуоденальной непроходимости, также отмечают многоводие. Дети рождаются, как правило, с признаками внутриутробной гипотрофии.

Первые клинические проявления в виде рвоты застойным содержимым появляются к концу первых или в начале вторых суток жизни. При зондировании из желудка эвакуируется более 20 мл тёмно-зелёной желчи. Меконий светлый, отходит в небольшом количестве [9,13].

При высокой частичной кишечной непроходимости (мембрана с просветом, стеноз двенадцатиперстной кишки) рвота, не столь обильная, может появляться не сразу после рождения, а на 2-3-й день жизни. Медленнее развивается эксикоз. Не отмечается вздутие живота или оно менее выражено. Главное, что затрудняет диагностику высокой частичной кишечной непроходимости – это отхождение не только мекония, но в последующем и кала в уменьшающемся количестве [6].

Диагностика.

Физикальное исследование.

При осмотре общее состояние ребёнка остаётся стабильным, дыхательных расстройств не отмечается, при осмотре живота отмечают вздутие эпигастральной области, западение нижних отделов живота. После зондирования желудка вздутие эпигастральной области исчезает. При пальпации живот мягкий, безболезненный во всех отделах. При кормлении возникает рвота с примесью зелёного цвета,

объём её увеличивается при увеличении объёма кормления. Аускультативно перистальтические шумы не выслушиваются.

Лабораторные исследования.

В связи с постоянной потерей соляной кислоты в рвотных массах происходит увеличение щелочных резервов крови. По данным исследования кислотно-основного состояния, имеется избыток оснований и признаки гемоконцентрации.

Инструментальные исследования.

Основным методом диагностики высокой кишечной непроходимости считают рентгенологический. Чаще всего достаточно обзорной рентгенографии брюшной полости в вертикальном положении. Определяются два уровня жидкости в желудке и двенадцатиперстной кишке. Пневматизация нижележащих отделов кишечника отсутствует или значительно снижена. В сомнительных случаях необходимо выполнить рентгенографию с контрастным веществом (через 30 мин после введения в желудок) или выполнить рентгеноскопию с контрастным веществом.

Дифференциальная диагностика.

Дифференциальную диагностику проводят с другими видами кишечной непроходимости, функциональными нарушениями ЖКТ.

Показания к консультации других специалистов

Необходимо проведение генетического исследования, так как в 35% случаев имеется сочетание с трисомией по 21-й паре [9].

Лечение

Лечение порока хирургическое.

Низкая кишечная непроходимость

Низкая кишечная непроходимость — непроходимость кишечника ниже связки Трейтца [9].

Этиология.

Наиболее частыми причинами низкой кишечной непроходимости бывают:

- врождённая атрезия тонкой кишки;
- врождённая атрезия толстой кишки (и в сочетании с атрезией анального отверстия);
- удвоение кишечной трубки;
- мекониевый илеус;
- болезнь Гиршпрунга.

Клиническая картина.

Независимо от причины возникновения непроходимости основными симптомами бывают отсутствие стула с момента рождения, даже после выполнения очистительной клизмы (в ряде случаев после клизмы отходят бесцветные слизистые пробки), и рвота патологическим содержимым (застойная желчь или кишечное содержимое). Рвота чаще всего появляется с первых суток жизни. Состояние ребенка прогрессивно ухудшается в связи с нарастающим вздутием живота, достаточно быстро присоединяются симптомы дыхательных нарушений [9,13].

По характеру низкая кишечная непроходимость в сравнении с высокой более подозрительна — в застойных рвотных массах может быть примесь кишечного содержимого. Рвота более частая, чем при высокой непроходимости, но менее обильная. В клинической картине на первый план выступают симптомы интоксикации. В случаях поздней диагностики низкой кишечной непроходимости или при антенатальном возникновении осложнений отмечаются признаки перитонита [6].

Диагностика.

Физикальное исследование.

При осмотре часто отмечают снижение двигательной активности ребёнка живот равномерно вздут, после рвоты его размеры не изменяются; через переднюю брюшную стенку контурируются петли кишечника, растянутые меконием или газом. Из-за высокого стояния диафрагмы часто появление одышки. Перкуторно определяют тимпанический звук во всех отделах живота, аускультативно — редкие перистальтические шумы, которые с течением времени исчезают. Пальпация живота резко болезненная [9].

При некоторых аномалиях (болезнь Гиршпрунга, мекониевый илеус) пальпация живота в первые сутки после рождения может быть безболезненной. Однако сохраняющееся вздутие живота, отсутствие стула или очень небольшое его количество после выполнения очистительной клизмы служат симптомами непроходимости кишечника [9].

Лабораторные исследования.

Наличие патологической секвестрации жидкости в просвете кишечной трубки быстро приводит к дефициту оснований. При исследовании газового состава крови выявляют метаболический ацидоз, гемоконцентрацию.

Инструментальные исследования.

Основной метод диагностики — рентгенологический. На обзорной рентгенограмме определяют неравномерную пневматизацию кишечных петель, множественные уровни жидкости. Антенатально низкую кишечную непроходимость диагностируют, как правило, не ранее 26-28 нед внутриутробного развития. Основными симптомами выступают неравномерное расширение кишечных петель, многоводие [9].

Дифференциальная диагностика.

Дифференциальную диагностику проводят с другими видами кишечной непроходимости, функциональными нарушениями ЖКТ.

Лечение.

При подозрении на низкую кишечную непроходимость новорождённого немедленно переводят в хирургическое отделение.

Лечение порока хирургическое.

Мальротация кишечника

Мальротация кишечника — аномалии развития, обусловленные нарушением процесса вращения кишечника на ранней стадии эмбрионального, развили и после рождения, проявляющиеся, как правило, симптомами полной или частичной кишечной непроходимости [9,13].

Патогенез.

При задержке в начале второго периода эмбрионального вращения ребёнок рождается с незавершённым поворотом. Кишечник фиксирован только в месте отхождения верхней брыжеечной артерии, и создаются условия для возникновения заворота средней кишки. При нарушении вращения в конце второго периода образуется заворот средней кишки со сдавлением двенадцатиперстной кишки тяжами, идущими от купола слепой кишки к задней брюшной стенке, имеет место синдром Ледда - сочетание двух врожденных патологических состояний — сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами брюшины и врожденного заворота тонкой и правой половины толстой кишок вследствие незавершенного поворота кишечника [9].

Клиническая картина.

Клиническая картина зависит от вида нарушения ротации.

Если возникает заворот средней кишки, то в этом случае клиническая картина характеризуется острым началом. Возникает рвота с примесью желчи в сочетании со вздутием живота, болями, выделением крови из прямой кишки. По мере нарастания ишемии кишечника развивается клиническая картина шока. Ребёнок становится вялым, двигательная активность отсутствует. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком. Дыхание поверхностное, тахипноэ, тахикардия, которая быстро сменяется брадикардией. Такому ребёнку показано немедленное проведение противошоковых мероприятий и экстренный перевод в хирургическое отделение [9].

При синдроме Ледда в клинической картине преобладают срыгивания и рвота, возникающая периодически, с примесью тёмной или светлой желчи. Стул в виде мекония отходит самостоятельно небольшими порциями. Живот не

запавший. При пальпации возможно выявить болезненность или наличие «патологического» образования в левой половине живота.

Диагностика.

Аntenатальных признаков мальротации не существует, поэтому диагностика зависит от опыта и знаний этой патологии неонатологом. Диагностика мальротации основана на осмотре, данных анамнеза и рентгенологическом обследовании.

Инструментальные исследования.

На обзорной рентгенограмме брюшной полости в вертикальном положении, прямой проекции определяется большой желудок с уровнем жидкости, может визуализироваться второй уровень. Однако при синдроме Ледда в отличие от порока развития двенадцатиперстной кишки второй уровень небольшой. Газонаполнение кишечника неравномерное или отсутствует. Для уточнения диагноза выполняют иригографию. В последнее время появилась возможность проводить УЗИ мальротации. В этом случае симптомом нарушения вращения бывает спиралевидный ход сосудов брыжейки.

Лечение.

При малейшем подозрении на порок ротации кишечника новорождённого необходимо направить в хирургическое отделение.

Показана срочная лапаротомия, так как ишемия может привести к гангрене кишки от двенадцатиперстной до правой половины ободочной кишки. Заворот раскручивается, и часто требуется два или три полных оборота, чтобы освободить слепую кишку. Порок фиксации кишки затем корректируют по принципам, описанным Леддом (операция Ледда). Для этого узкое основание брыжейки расширяется путем рассечения аномальных врожденных брюшинных тяжей, которые фиксируют слепую кишку к двенадцатиперстной. Тонкую кишку после этого размещают в правой половине брюшной полости, а толстую помещают в левой половине. Это перемещение оставляет аппендикс в нетипичном для него месте в левой половине брюшной полости, и в связи с этим аппендэктомия может быть выполнена для предотвращения сложностей при диагностике острого

аппендицита в будущем. Иногда, когда ранняя диагностика заворота кишечника пропущена, происходит обширная ишемия кишечника. Когда хирург делает лапаротомию и вскрывает брюшную полость, почти вся кишка поражена гангреной. Эта ситуация представляет собой основную проблему для будущего лечения, потому что неизбежно приводит к синдрому «короткой кишки». В том случае, когда есть сомнения в полной нежизнеспособности кишечника, заворот раскручивается и релапаротомия выполняется через 24–48 часов, чтобы визуально определить, осталась ли жизнеспособная кишка и может ли она быть сохранена [16].

Аноректальные пороки развития.

Аноректальные пороки развития являются достаточно распространенной врожденной патологией периода новорожденности и встречаются с частотой 1:4000-1:5000 новорожденных [13]. По данным ряда авторов, в 38%-44% случаев наблюдаются сочетанные пороки развития, чаще мочеполовой системы, сердечно-сосудистой, костно-мышечной. Кроме того, аноректальная атрезия входит в состав VACTERL-ассоциации. Характер хирургического лечения порока зависит от высоты атрезии, наличия свищей, сопутствующей патологии и общего состояния младенца (его зрелости, острой патологии периода новорожденности и т.д.) [13].

Алгоритм хирургической тактики при аноректальных пороках развития.

При низкой форме атрезии и состоянии новорожденного, позволяющем выполнить радикальную операцию, реконструкция выполняется одноэтапно в раннем неонатальном периоде. Наличие широких свищей позволяет отсрочить оперативное лечение без наложения превентивной колостомы на 1-2 месяца.

При всех других случаях:

- высокой атрезии прямой кишки
- клоаке
- уроректальных соустьях

Первым этапом рекомендуется наложение превентивной колостомы. Основным этапом хирургического лечения выполняется в течение первого полугодия жизни больного. Рекомендуются раздельная или петлевая колостома (многие авторы исключают заброс кишечного содержимого в отводящую петлю при петлевом 25 свище), разобщение правого или левого отделов ободочной кишки или проксимального отдела сигмовидной кишки. В разрешении этой проблемы хирург ориентируется в зависимости от высоты атрезии и предполагаемого вида реконструктивной операции. В выборе метода проктопластики ведущую роль играет возможность сохранить удерживающую функцию (континенцию) и самостоятельную регуляцию акта дефекации [2,13].

Функциональные нарушения запирающего аппарата прямой кишки после радикальной коррекции аноректальных пороков отмечаются в 30%-60% случаев и сопровождаются нарушением социальной адаптации детей в обществе. Повышение смертности, согласно данным исследования Vajtai Z. et al. (2013), отмечено при наличии множественной атрезии (57%), атрезии по типу "яблочной кожуры" (71%), при сочетании атрезии с мекониевым илеусом (65%), мекониевым перитонитом (50%), гастрошизисом (66%). К наиболее частым причинам летальных исходов при дуоденальной атрезии относятся недоношенность, легочная патология или сочетанные тяжелые пороки развития, особенно сердца [4].

Заключение

Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта у новорожденных встречаются относительно часто. Знание первых клинических проявлений, а также логических подходов к диагностике и стабилизации состояния до хирургического лечения у новорожденного приведет к улучшению исходов.

Список литературы

1. Bischoff, A. Levitt, MA. Peña, A. Laparoscopy and its use in the repair of anorectal malformations. / A. Bischoff, M. A. Levitt, J. Peña // *Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 46, №9. - P:1609-1617.
2. Long-term functional outcome and quality of life in patients with high imperforate anus / M. S. Hashish, H. H. Dawoud, R. B. Hirschl, [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* - 2010. – Vol. 45, №1. – P:224-230.
3. Paper 2: EUROCAT public health indicators for congenital anomalies in Europe / B. Khoshnood, R. Greenlees, M. Loane [et al.] // *Birth. Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* - 2011. - Vol. 91, № 1. – P:16-22.
4. Vajtai, Z. Sohaey, R. Colonic atresia // *Ultrasound Q.* – 2013. – Vol. 29, №3. – P:249-250.
5. Клинический рекомендации. Атрезия пищевода у детей. Российская ассоциация детских хирургов. 2016. - 38с.
6. Ахмедова, Д. И. Врожденная кишечная непроходимость у новорожденных: факторы, отягощающие течение и исход заболевания на этапах диагностики и лечение / Д. И. Ахмедова, Н. Н. Эргашева // *Журнал теоретической и клинической медицины.* – 2020. – № 1. – С. 90-96.
7. Беликова, М. Э. Роль врожденных пороков развития в структуре младенческой смертности / М. Э. Беликова // *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины.* – 2005. - № 2 - С. 14-16.
8. Беременность и роды при пороках развития плода / В. И. Кулаков, И. А. Ушакова, Л. Е. Мурашко [и др.] // *Акушерство и гинекология.* – 2007. - № 6 - С. 21-23.
9. Володин, Н.Н. Неонатология: Национальное руководство / Н.Н. Володин. – М.: ГЭОТАРМедиа, 2007. – 848с.
10. Клинические рекомендации. Врожденный гипертрофический пилоростеноз. Российская ассоциация детских хирургов. 2016. – 20с.

11. Демикова, Н.С. Динамика частоты врожденных пороков развития в РФ (по данным федеральной базы мониторинга ВПР за 2006-2012 гг.) / Н. С. Демикова, А. С. Лапина, М. А. Подольная, Б. А. Кобринский // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2015. - № 2. - С. 72-77.
12. Демикова, Н. С. Информационно-справочная система по врожденным порокам развития в медицинской практике и образовании / Н. С. Демикова, А. С. Лапина, А. Н. Путинцев, Н. Н. Шмелева // Врач и информационные технологии. - 2007. - № 6. - С. 33-36.
13. Детская хирургия: учебник / ред. Ю. Ф. Исаков, А. Ю. Разумовский. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 1036 с.
14. Жученко, Л. А. Медико-генетическое консультирование и профилактика врожденной и наследственной патологии / Л.А. Жученко, Н.А. Касимовская, И.И. Якушина // Проблемы социальной гигиены и история медицины. - 2015. - № 6. - С. 38-40.
15. Израилова, А.С. Врожденные пороки развития плода / А.С. Израилова, Р.Д. Агайдаров, Г.М. Атакозиева // Наука, новые технологии и инновации. - 2016. - № 6. - С. 43-45.
16. Пищевая непереносимость у детей. Современные аспекты диагностики, лечения, профилактики и диетотерапии / Д. О. Иванова, В. П. Новиковой, Т. В. Косенковой. - Санкт-Петербург: 376 с.; вклейка 2 с.
17. Халдин, А. А. Современные возможности и перспективы вторичной профилактики простого герпеса интерферонами / А. А. Халдин, О. Н. Комратов, А. В. Киселёв // Герпес. - 2006. - № 2. - С. 44-45, 47-48.