

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 детской хирургии им. ВП Краевекаев
(наименование кафедры)

Рецензия к.м.н. доцент, зав. каф. Гортнягина ЭВ
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора II года обучения по специальности детская
хирургия Сташкевой ЭВ
(ФИО ординатора)

Тема реферата Врожденные пороки развития ЖКТ.
Андрей Мишнев

Основные оценочные критерии

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

Дата: «12» 03 2024 год

Подпись рецензента

[Подпись]
(подпись)

Гортнягина ЭВ
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора

[Подпись]
(подпись)

Сташкева ЭВ
(ФИО ординатора)

Государственное бюджетное образовательное учреждение
Высшего профессионального образования
«Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Педиатрический факультет
Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Завуч. Кафедры: КМН, доцент Дударев В.А.

Руководитель ординатуры: КМН, доцент Портнягина Э.В

Реферат

Врожденные аномалии развития ЖКТ:

пороки развития пищевода.

Выполнила: клинический ординатор
кафедры детской хирургии
с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской
Станкеева Е.В.

Красноярск 2024 г.

Оглавление

1. Классификация и эпидемиология пороков развития пищевода
2. Эмбриогенез пищевода
3. Анатомо-физиологические особенности пищевода у детей
4. Атрезия пищевода
5. Трахеопищеводный свищ
6. Хирургическое лечение
7. Осложнения
8. Диспансерное наблюдение
9. Список литературы

Глава 1. Классификация и эпидемиология пороков развития пищевода

Прежде, чем говорить о пороках развития пищевода необходимо упомянуть обо всех патологиях, которые могут возникнуть в пищеводе. Есть объемная, но удобная классификация:

Классификация заболеваний пищевода у детей (Н.Г.Зернов и соавт., 1988 г., с изменениями и дополнениями)

1. Функциональные нарушения

- Дискинезия: – гипотоническая форма; – гипертоническая форма

2. Аномалии развития

- Атрезия.
- Врожденный стеноз.
- Врожденный пищеводно-трахеальный свищ.
- Врожденный короткий пищевод.
- Врожденная недостаточность кардии (халазия).
- Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.
- Дивертикулы пищевода.

3. Приобретенные заболевания.

- Халазия.
- Ахалазия.
- Эзофагит.
- Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь.
- Инородные тела.
- Ожоги.
- Кисты и опухоли.
- Пептическая язва.
- Варикозное расширение вен.

Поражение пищевода при других заболеваниях.

В своем реферате я буду говорить о втором пункте классификации: аномалиях развития пищевода (атрезии пищевода). Врожденные пороки пищевода принадлежат к числу заболеваний, которые нередко являются причиной гибели

детей в первые дни жизни или возникновения у них серьезных осложнений, нарушающих дальнейшее развитие. Этим обусловлен большой практический интерес изучения клинической картины и лечения детей с дефектами формирования пищевода. Среди многочисленных пороков развития этого органа наибольшее значение имеют те виды, которые нуждаются в хирургической коррекции: врожденная непроходимость (атрезия), трахеопищеводные свищи, различные стенозы и «удвоения» пищевода.

Глава 2. Эмбриогенез пищевода

Возникновение пороков развития пищевода происходит на ранних этапах внутриутробной жизни плода. Известно, что пищевод образуется из дорсального отдела первичной кишечной трубки эмбриона, а дыхательные пути формируются из вентрального отдела первичной кишки.

В раннем эмбриональном периоде (первые 2 – 3 недели жизни) формируется глоточная кишка, дающая начало органам и пищеварения. К концу 4-недели глоточная кишка разделяется продольной перегородкой на 2 трубки: переднюю дыхательную и заднюю пищеводную.

К 4—5-й неделе утробного развития эндодермальную часть пищевода полностью отделяется от дыхательных путей. Пищевод вначале представляется полой трубкой, выстланной однослойным эпителием. К концу 5-й недели развития эпителий начинает бурно пролиферировать, превращаясь в многослойный, постепенно суживая просвет органа. После 45-го дня утробной жизни начинается процесс постепенного разрежения эпителиальных клеток вследствие их рассасывания.

Между клетками, заполняющими просвет пищевода, вначале образуются небольшие пустоты, вакуоли, которые укрупняются, сливаясь между собою. Стадия вакуолизации заканчивается полным восстановлением просвета органа. Нарушение развития плода в этот период, которое может произойти по различным причинам, приводит к возникновению типичных пороков развития пищевода и дыхательных путей, характер которых обусловлен тесной генетической связью с формированием пищевода, трахеи и бронхов.

Глава 3. Анатомо-физиологические особенности пищевода у детей

Пищевод располагается между глоткой и желудком. Он представляет собой легко сокращающуюся и расширяющуюся фиброзно-мышечную трубку, сплюснутую в заднепереднем направлении. Начинается на уровне перстневидного хряща (уровень С5-С6) и впадает в желудок на уровне Th10-Th11. Пищевод в норме имеет воронкообразную форму и анатомически разделяется на **шейный, грудной, диафрагмальный и абдоминальный отделы**. Абсолютная длина пищевода у новорожденных равна 10–11 см, к концу первого года жизни она достигает 12 см, к пяти годам – 16 см, к десяти годам – 18 см. Длина пищевода у взрослого человека составляет 25–32 см, ширина просвета – 2 см, толщина стенки – 0,3 см.

Пищевод имеет **пять физиологических сужений**:

- 1) **перстнеглоточное**, образованное глоточно-пищеводным сфинктером;
- 2) **аортальное**, обусловленное давлением дуги аорты;
- 3) **бронхиальное**, вызванное вдавлением в стенку пищевода главного бронха;
- 4) **диафрагмальное**, связанное со сдавлением пищевода ножками диафрагмы;
- 5) **кардиальное**, находящееся у входа пищевода в желудок.

У детей обычно более четко различимы аортальное, диафрагмальное и кардиальное сужения. Пищевод находится в заднем средостении и на своем протяжении анатомически близок с трахеей и бронхами, нисходящей аортой, общей сонной артерией, грудным протоком, блуждающими нервами, грудной частью симпатического ствола, легкими, диафрагмой, верхней и нижней поллой веной, задней поверхностью перикарда и сердца. Со всех сторон пищевод окружен рыхлой соединительной тканью. Эпителий пищевода образуется из прехордальной пластинки, расположенной в энтодерме передней кишки, остальные слои – из окружающей ее мезенхимы. Особый интерес представляет вопрос о развитии эпителия пищевода, который в течение всего эмбрионального периода претерпевает многократные изменения. Сначала эпителиальная выстилка пищевода представлена однослойным призматическим эпителием. У 4-недельного эмбриона он становится двухслойным. После этого наблюдается интенсивное разрастание эпителия, которое приводит к полному закрытию просвета пищевода.

Разросшиеся эпителиальные клетки в дальнейшем подвергаются распаду, вновь освобождая просвет пищевода. К 3-му месяцу внутриутробного развития пищевод выстлан многорядным мерцательным эпителием (характерным для дыхательных путей). С 4-го месяца мерцательные клетки постепенно вытесняются пузырьковидными, содержащими гликоген клетками, которые преобразуются в плоские клетки. Начиная с 6-го месяца эпителий пищевода становится многослойным плоским. У новорожденных в эпителии могут встречаться островки мерцательных клеток. У взрослых эти клетки сохраняются изредка только в протоках слизистых желез. Причины трансформации одного вида эпителия в другой неясны. Образование многослойного эпителия в слизистой оболочке пищевода обеспечивает сохранность стенки пищевода при прохождении грубых комков пищи. Железы пищевода появляются в конце 2-го месяца, мышечная оболочка пищевода – на 2-м месяце, а мышечная пластинка слизистой оболочки – на 4-м месяце внутриутробного развития плода.

Строение. Пищевод построен из слизистой оболочки, подслизистой основы, мышечной и адвентициальной оболочек. Слизистая оболочка и подслизистая основа образуют в пищеводе 7–10 продольно расположенных складок, вдающихся в его просвет. Слизистая оболочка пищевода построена из эпителия, собственной и мышечной пластинок. Эпителий слизистой оболочки – многослойный плоский неороговевающий, но в пожилом возрасте его поверхностные клетки могут подвергаться ороговению. Собственная пластинка слизистой оболочки образует соединительнотканые сосочки, вдающиеся в эпителий. В ней находятся большие скопления лимфоцитов вокруг протоков слизистых желез, образуя даже отдельные лимфатические узелки. В собственной пластинке расположены кардиальные железы пищевода (*glandulae cardiae oesophagi*). Они представлены двумя группами. Одна группа желез залегает на уровне перстневидного хряща гортани и 5-го кольца трахеи, вторая группа находится в нижней части пищевода, около входа в желудок. По своему строению эти железы напоминают кардиальные железы желудка (отсюда их название). Иногда на месте расположения кардиальных желез слизистая оболочка пищевода приобретает характер слизистой

оболочки желудка. Кардиальные железы появляются в пищеводе задолго до того, как его эпителий становится многослойным. Кардиальные железы пищевода содержат большое количество эндокринных клеток, располагающихся главным образом в концевых отделах, а также в выводных протоках. По цитохимическим особенностям различают клетки трех типов. Первые соответствуют энтерохромаффинным клеткам ЖКТ, синтезирующим серотонин (5С). Вторые напоминают энтерохромаффиноподобные клетки (ECL), характерные для слизистой оболочки тела желудка. Природа третьих неясна. Для врача строение и функция кардиальных желез пищевода представляют интерес потому, что именно в местах их расположения часто образуются дивертикулы, кисты, язвы и опухоли пищевода. Мышечная пластинка слизистой оболочки пищевода состоит из расположенных вдоль него пучков гладких мышечных клеток, окруженных сетью эластических волокон. Эта пластинка начинается в виде отдельных небольших пучков на уровне перстневидного хряща гортани; далее по ходу пищевода толщина этого слоя увеличивается и около желудка достигает 200–400 мкм. Мышечная пластинка слизистой оболочки играет большую роль в проведении по пищеводу пищи и в защите внутренней его поверхности от повреждения острыми телами в случае их попадания в пищевод. Раздражение стенки пищевода грубым пищевым комком вызывает снижение тонуса мышечной пластинки, а это ведет к расширению соответствующего участка слизистой оболочки. Таким образом, прохождение комка пищи, содержащего грубые частицы, облегчается. Подслизистая основа пищевода обеспечивает большую подвижность слизистой по отношению к мышечной оболочке. Вместе со слизистой оболочкой она образует многочисленные продольные складки, которые расправляются во время проглатывания пищи. В подслизистой основе находятся собственные железы пищевода. Собственные железы пищевода (*glandulae oesophagea propriae*). Это сложные сильно разветвленные альвеолярно-трубчатые железы. Их концевые отделы состоят исключительно из слизистых клеток. Секрет изливается в мелкие выводные протоки, которые сливаются в более крупные. Эти протоки проходят через мышечную пластинку слизистой оболочки и образуют в собственной

пластинке крупные ампулообразные протоки, открывающиеся на поверхности эпителия. Эпителий, выстилающий мелкие протоки, низкий призматический, в более крупных протоках он многослойный плоский, иногда в нем встречаются реснитчатые клетки. Собственные железы пищевода располагаются главным образом на вентральной поверхности его верхней трети. Функция собственных желез пищевода состоит в выделении слизи, постоянно увлажняющей поверхность слизистой оболочки и способствующей прохождению пищевых комков. Мышечная оболочка состоит из внутреннего циркулярного и наружного продольного слоев, разделенных прослойкой рыхлой волокнистой соединительной ткани. В верхней трети пищевода эти слои представлены поперечнополосатой мышечной тканью, которая является продолжением мышечной ткани глотки. В средней трети пищевода мышечная оболочка содержит как поперечнополосатую, так и гладкую мышечные ткани. В нижней трети оба слоя образованы только гладкой мышечной тканью. Это обстоятельство может служить ориентиром для определения уровня пищевода на гистологическом срезе. Оба мышечных слоя не всегда лежат точно циркулярно или продольно. Во внутреннем слое встречаются спиральные и косые пучки, в наружном слое отдельные пучки также могут иметь неодинаковое расположение. Утолщение внутреннего циркулярного слоя мышечной оболочки на уровне перстневидного хряща образует верхний сфинктер пищевода, а утолщение этого слоя на уровне перехода пищевода в желудок – нижний сфинктер пищевода. Сокращение мышечной оболочки пищевода способствует проталкиванию пищи в пищеводе по направлению к желудку. Адвентициальная оболочка с одной стороны связана с прослойками соединительной ткани, расположенными в мышечной оболочке, а с другой – с окружающей пищевод соединительной тканью средостения. В адвентициальной оболочке много продольно ориентированных сосудов и нервов. Брюшной отдел пищевода покрыт серозной оболочкой, образованной мезотелием с подлежащей соединительной тканью.

Васкуляризация. Артерии, входящие в пищевод, образуют сплетения в подслизистой основе (крупнопетлистые и мелкопетлистые), из которых кровь поступает в крупнопетлистое сплетение собственной пластинки слизистой

оболочки. Здесь же имеется подэпителиальная сеть кровеносных капилляров. Венозный отток начинается сетью мелких вен в собственной пластинке слизистой оболочки. Эти вены несут кровь в венозное сплетение подслизистой основы, а оттуда – в адвентициальную оболочку. Лимфатическая система пищевода представлена сетями лимфатических капилляров, расположенных в собственной пластинке слизистой оболочки, в подслизистой основе и мышечной оболочке, а также сплетениями лимфатических сосудов, которые лежат в подслизистой основе и мышечной оболочке (иногда и в адвентициальной оболочке). Главным коллектором оттока лимфы из пищевода является подслизистое сплетение.

Иннервация. Интрамуральный нервный аппарат образован связанными между собой четырьмя сплетениями:

- 1) адвентициальное – наиболее развитое в средней и нижней третях пищевода;
- 2) субадвентициальное – лежащее на поверхности мышечной оболочки и хорошо выраженное только в верхних частях пищевода;
- 3) межмышечное – находящееся между циркулярным и продольным мышечным слоями и состоящее из нервных волокон разного калибра, образующих широкопетлистое сплетение, в составе которого располагаются крупные нервные узлы,
- 4) подслизистое сплетение, обнаруживающееся на всем протяжении пищевода и состоящее из системы нервных стволов, в местах ветвления которых лежат мелкие нервные узелки. Межмышечное сплетение самое мощное. Чувствительные нервные окончания выявляются в виде рыхлых или инкапсулированных клубочков, кустиков, древовидных разветвлений в мышечных тканях пищевода, в эпителии и соединительной ткани слизистой оболочки и подслизистой основе. В интрамуральных ганглиях обнаруживаются крупные инкапсулированные клубочковые рецепторы, которые, по-видимому, являются баро- и механорецепторами. На гистологических срезах в области границы пищевода и желудка видна граница перехода многослойного плоского эпителия пищевода в однослойный призматический эпителий желудка. В собственной пластинке слизистой оболочки пищевода в этой области располагаются кардиальные железы,

а в собственной пластинке слизистой оболочки желудка наряду с желудочными железами могут находиться слизистые железы пищевода. Патологический процесс у детей чаще всего возникает в абдоминальной части пищевода, поэтому именно она представляет наибольший интерес для клинициста. Собственно, абдоминальная часть – это отрезок пищевода от диафрагмы до желудка длиной 2–4 сантиметра. В месте перехода пищевода в желудок находится кардия – вход в желудок. Это понятие анатомическое, но физиологи и клиницисты под термином «кардия» понимают более обширную область, включающую нижний конец пищевода и кардиальную часть желудка. Кардия играет роль своеобразного клапана и ее функция – пропускать пищу из пищевода в желудок и препятствовать ее возврату в обратном направлении. В формировании замыкательной функции кардии принимает участие ряд важнейших механизмов:

- повышенный тонус абдоминального отдела пищевода;
- относительно более высокое (на 10 мм водного столба) давление в этой части пищевода, чем в желудке;
- ножки диафрагмы (чаще правая), образующие мышечное кольцо вокруг пищевода;
- левая желудочная артерия, частично фиксирующая абдоминальный и грудной отделы;
- острый угол Гиса (угол между стенкой пищевода и дном желудка), формирующийся за счет впадения пищевода в желудок не сверху вниз, а справа налево; чем он острее, тем мощнее клапанный эффект кардии;
- «клапан» Губарева, представляющий собой складку слизистой, образованную в месте перехода медиальной стенки пищевода в медиальную стенку дна желудка; функция этого «клапана» поддерживается газовым пузырем желудка;
- диафрагмально-пищеводная мембрана Лаймера-Бертелли – серозная оболочка, покрывающая и фиксирующая пищевод в нижней трети. Анатомо-физиологические особенности пищевода и пищеводножелудочного перехода у новорожденных создают условия для функциональной неполноценности этой зоны, что обусловлено следующими факторами: увеличением угла Гиса (около

90°), расположением нижнего пищеводного сфинктера (НПС) на уровне ножек диафрагмы, воронкообразной формой пищевода, замедлением опорожнения желудка. НПС представляет собой ограниченное утолщение мышечного слоя, тоническое сокращение которого образует зону более высокого давления, чем в желудке и в проксимальном отделе пищевода. Величина давления в зоне НПС зависит от собственного тонуса сфинктера, внутрибрюшного давления и компрессии со стороны ножек диафрагмы. НПС – скорее физиологический, нежели анатомический «жом». Вместе с тем, особенности его строения, кровоснабжения и иннервации, специфическая автономная моторная деятельность позволяют трактовать НПС как обособленное морфофункциональное образование. НПС, как и весь пищевод, имеет сложную иннервацию. Парасимпатическая иннервация осуществляется блуждающим нервом, волокна которого считаются главными двигательными нервами пищевода. Симпатическая – обеспечивается ветвями от шейных и грудных узлов пограничных стволов, а также чревными нервами. Интрамуральный нервный аппарат состоит из трех тесно связанных между собой сплетений: адвентициального, межмышечного (ауэрбахова) и подслизистого (мейсснерова). Он осуществляет автономную внутреннюю иннервацию и местную регуляцию двигательной функции пищевода. Помимо нервной регуляции мышц пищевода и НПС, на запирающую функцию последнего оказывают регулирующее влияние такие гормоны как гастрин, мотилин, холецистокинин, секретин, вазоинтестинальный пептид (ВИП). Кроме указанных пептидов неизменными участниками регуляторных механизмов, устанавливающих базальный тонус и обуславливающих проявление специфических функций пищевода, являются гистамин, серотонин, дофамин, простагландин E.

Кровоснабжение пищевода осуществляется из ветвей подключичной, верхней межреберной, бронхиальной артерий, а также артерии щитовидной железы и грудной аорты, нижней диафрагмальной и левой желудочной артерий. Все артерии пищевода анастомозируют между собой. **Лимфоотток** осуществляется через хорошо развитые лимфатические сплетения в слизистой и подслизистой

оболочках. Основной функцией пищевода является проведение пищи из глотки в желудок. Этот процесс в норме происходит в три этапа:

- 1) пережевывание пищи и проталкивание ее изо рта и глотку;
- 2) рефлекторное сокращение мышц глотки при закрытых голосовых складках и продвижение пищи в полость пищевода;
- 3) прохождение пищи по пищеводу через кардию в желудок. В норме жидкая пища проходит по пищеводу за одну-три секунды, а твердая – за пять-восемь секунд

Аномалии развития пищевода – это нарушения эмбрионального развития пищевода, приводящие к формированию анатомически и гистологически неправильного строения органа.

Глава 4. Атрезия пищевода

Атрезия пищевода – порок развития, при котором проксимальный и дистальный концы пищевода не сообщаются между собой. Обычно проксимальный конец расширен, заканчивается слепо на уровне 1–4 грудного позвонка, имеет гипертрофированный мышечный слой. Дистальный конец небольшого диаметра, располагается над диафрагмой в грудной полости, может иметь сообщение с трахеей, мышечный слой его истончен.

Эпидемиология. Данные частоты встречаемости порока, приводимые в литературе разнятся и находятся в пределах 1 случай на 2440–6000 рожденных живыми. Что касается частоты встречаемости атрезии пищевода у недоношенных новорожденных, то показатель варьирует в пределах 12-16% (по данным разных авторов).

Патогенез. 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, интрабронхальное 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 и/или проксимальный 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.

Предложено несколько классификаций для описания форм атрезии пищевода. Наиболее популярные классификации атрезии пищевода, предложенные R. Gross (1953), E. Vogt (1923), W. Ladd (1944)

Классификация Gross. (1953) (Рис.1)

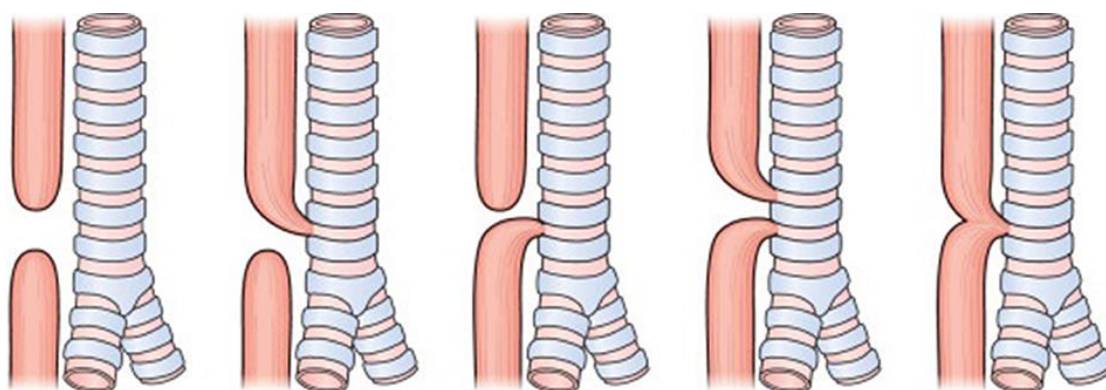
□ **Тип А - изолированная** («чистая») атрезия пищевода или атрезия пищевода с большим диастазом, (форма атрезии пищевода, которая характеризуется большим расстоянием между сегментами и отсутствием трахеопищеводной фистулы, встречаемость 8%)

□ **Тип В - атрезия пищевода с проксимальной трахеопищеводной фистулой**, (верхний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а нижний сегмент заканчивается слепо, встречаемость 1%)

□ **Тип С - атрезия пищевода с дистальной трахеопищеводной фистулой**, (нижний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а верхний сегмент заканчивается слепо встречаемость 85%)

□ **Тип D - атрезия пищевода с проксимальной и дистальной трахеопищеводной фистулой**, (верхний и нижний сегмент пищевода соединяются с трахеей в двух отдельных местах, встречаемость 1%)

□ **Тип E - трахеопищеводная фистула без атрезии пищевода, H –тип, (имеется аномальное соединение пищевода и трахеи, пищевод имеет нормальный просвет и хорошую функцию, встречаемость 4%)**



Gross	A	B	C	D	E
Vogt	II	III	IIIb	IIIa	H-type
Frequency	7%	2%	86%	1%	4%

Рис. 1. Классификация атрезий пищевода

Атрезия пищевода часто сочетается с другими аномалиями. Непостоянное сочетание тех или иных пороков не позволяет выделить какой-либо синдром, поэтому различные сочетанные аномалии, куда входит атрезия пищевода, называют ассоциация, обозначая каждый из пороков начальной английской буквой соответствующей аномалии.

- **V**ertebal anomalies – аномалии позвонков и других костей
- **A**nal atresia – атрезия заднего прохода
- **C**ardiac defects – пороки сердца
- **T**racheo-Esophageal fistula – трахеопищеводные свищи
- **R**adial dysplasia and **R**enal anomalies – дисплазия лучевой кости и аномалии почек
- **L**imb anomalies – пороки развития конечностей.

Полное сочетание ассоциации встречается редко, наиболее частое сочетание **VATER**, поэтому при выявлении одного из пороков у новорожденного необходимо исключить и остальные, возможные сочетания.

Клиническая картина и диагностика:

Признаки атрезии пищевода появляются **сразу после рождения**. Верхний сегмент пищевода и носоглотка заполнены слизью, в результате чего у ребенка появляются

обильные пенистые выделения изо рта. После отсасывания содержимого, через некоторое время *картина повторяется*. Если диагноз не установлен, то при попытке кормления (**но заподозрить атрезию пищевода нужно до первого кормления!!!**) через рот у ребенка возникает дисфагия, приступы цианоза. В динамике нарастают дыхательные расстройства, наиболее выраженные при наличии дистального трахеопищеводного свища.

У всех детей с непроходимостью пищевода к концу первых суток после рождения можно выявить довольно отчетливые нарушения дыхания

— аритмию, одышку, окolorотовой цианоз, обильное количество влажных разнокалиберных хрипов. При сообщении верхнего сегмента пищевода с трахеей явления аспирационной пневмонии выявляются сразу после рождения.

Вздутие живота может указывать на имеющийся свищ между дистальным сегментом пищевода и дыхательными путями. Выявив первые косвенные признаки атрезии, следует подтвердить или рассеять подозрение путем простых приемов — зондирования пищевода или вдувания в него воздуха.

Пренатальная диагностика

Рекомендовано проводить пренатальную диагностику атрезии пищевода 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:

- полигидрамнион,
- отсутствующий или маленький желудок

Однако, ни один из них не является 100 % специфичным симптомом для этого заболевания. Благодаря улучшенному разрешению современных сонографических сканеров стало возможным визуализировать **дилатированный и**

гипертрофированный оральный сегмент пищевода. Эта 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.

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".

Для ее проведения в пищевод ребенка вводят зонд до ощущения упора и затем через этот зонд одним толчком вводят 5-8 мл воздуха. Если пищевод проходим, воздух бесшумно пройдет в желудок, если же имеется АП, воздух с шумом (за счет турбулентного тока) выйдет наружу.

При первых подозрениях на АП, подтвержденных положительной пробой Элефанта, ребенок должен быть заинтубирован с целью проведения санации дыхательных путей, и, таким образом, снижения риска развития аспирационной пневмонии. После интубации больной находится на самостоятельном дыхании через интубационную трубку. Выраженная дыхательная недостаточность, требующая перевода на искусственную вентиляцию легких, чаще всего свидетельствует о наличии АП с широким нижним трахеопищеводным свищом.

Тактика в отношении ребенка с подозрением на атрезию пищевода:

- Возвышенное положение ребенка: полусидячее положение
- Постоянная активная аспирация из ротоглотки
- Согревание
- Инфузионная терапия + Vit К
- Интубация: положение конца интубационной трубы ниже уровня ТПС (скелотопия бифуркации трахеи Th IV)
- Консультация хирурга. Постановка на учет РКЦ ДККБ.

Следующим шагом, который должен предпринять врач родильного дома, является срочный перевод ребенка в специализированный хирургический стационар.

Подготовка к транспортировке:

Зонд в верхний (слепой) сегмент пищевода с постоянной аспирацией содержимого. Спонтанное дыхание через естественные пути, ИВЛ по показаниям. Профилактика гипотермии. Стартовая антибактериальная терапия и витамин К. Выявление и лечение сопутствующей патологии. Осмотр и минимальные обследования на предмет пороков, относящихся к VATER, VACTERL, CHARGE ассоциациям (осмотр, УЗИ брюшной полости, почек).

Транспортировка в детский хирургический стационар:

Перевод в течение суток с момента постановки диагноза бригадой санавиации. При невозможности эвакуации – вызов на себя детского хирурга и детского реаниматолога для определения дальнейшей тактики. Ребенок переводится в специализированное отделение в сопровождении детского реаниматолога, при необходимости (сопутствующие аномалии) детского хирурга.

Тактика хирурга в хирургическом стационаре:

Новорожденных с АП следует госпитализировать в **реанимационное отделение**. Параллельно со стабилизацией функции жизненно важных органов проводят диагностические мероприятия с целью подтверждения АП и выбора оптимальной тактики и сроков лечения.

Основным диагностическим методом является рентгенологическое обследование, которое позволяет не только подтвердить диагноз, но и определить тип аномалии и ее основные характеристики (наличие или отсутствие свища, его ширина и др.), оценить состояние легких, выявить сочетанную патологию.

Рентгенологическое обследование проводят с использованием водо- или жирорастворимых контрастных веществ (урографин, верографин, омнипак, кардиотраст и др.), разведенных до 20 – 30% концентрации. Недопустимо использование бариевой взвеси в связи с высокой опасностью аспирации и ее тяжелых последствий. Количество вводимого контрастного вещества должно быть минимальным: для доношенного ребенка не более 1 мл, для недоношенного - не более 0,5 мл.

Для введения контрастного вещества используют ороэзофагеальный или назоэзофагеальный зонд, который вводят в верхний сегмент пищевода до тех пор, пока конец зонда не упрется в дно сегмента. После введения контраста зонд извлекают и производят рентгенограммы в вертикальном положении в двух проекциях (прямая и боковая) с захватом грудной клетки и брюшной полости. После обследования необходимо снова ввести зонд в верхний сегмент и удалить (отсосать шприцом) содержимое. Можно проводить исследование с рентгеноконтрастным зондом без применения контрастного раствора. Такая методика имеет определенные недостатки (не позволяет до

операции диагностировать проксимальный ТПС, искажает истинное положение верхнего сегмента в грудной клетке), поэтому мы предпочитаем контрастное рентгенологическое исследование.

Дообследование в условиях детского хирургического стационара:

- ребенок должен быть осмотрен хирургом в течение часа с момента поступления.
- эзофагография с 0,5мл водорастворимого контрастного вещества, разведённого до 30% концентрации (снимок в 2-х проекциях),
- рентгенография грудной и брюшной полостей
- УЗИ внутренних органов
- НСГ ЭХО-КГ
- осмотр неонатолога - гибкую трахеобронхоскопию, эзофагоскопию на предмет наличия, локализации и количества трахеопищеводных свищей (ТПС). Данные обследования возможно выполнить непосредственно перед операцией.
- КТ при сопутствующих сосудистых аномалиях, правосторонней дуге аорты
- определение VATER и VACTERL-ассоциаций (ВПС, атрезия ануса, пороки костного скелета). При множественных врождённых аномалиях в первую очередь следует устранить ТПС (торакотомия) и восстановить проходимость ЖКТ.

Рентгенологическая диагностика:

Атрезия пищевода без свища (изолированная форма) - контрастное вещество заполняет верхний сегмент пищевода (рис.2) (как правило, на уровне Th1-4), в желудочно-кишечном тракте газ отсутствует, что позволяет исключить нижний ТПС. Необходимо с особой осторожностью подходить к обследованию глубоко недоношенных детей, находящихся в тяжелом состоянии, поскольку у них резко замедлена перистальтика кишечника и соответственно его газонаполнение. У этой категории новорожденных иногда следует непосредственно перед операцией повторить рентгенограммы, чтобы

окончательно убедиться в отсутствии газа в ЖКТ.



Рис.2. Изолированная форма атрезии пищевода

При атрезии пищевода с нижним ТПС (наиболее частая форма) контрастное вещество заполняет верхний сегмент пищевода, обозначая его уровень (как правило, Th2-4), в желудочно-кишечном тракте имеется газ, что свидетельствует о наличии нижнего ТПС. (рис. 3).

Степень газонаполнения кишечника определяется шириной ТПС.

Выраженная пневматизация кишечных петель (особенно у ребенка нескольких часов жизни) говорит о наличии широкого ТПС.



Рис. 3. Атрезия пищевода с дистальным свищом

При атрезии пищевода с верхним ТПС сразу после введения контрастное вещество из верхнего сегмента попадает в трахеобронхиальное дерево, в желудочно-кишечном тракте газ отсутствует. Рис.4.



Рис.4. Атрезия с проксимальным свищом

При атрезии пищевода с двумя (верхним и нижним) трахеопищеводными свищами - контрастное вещество обозначает верхний сегмент пищевода и далее контрастирует трахеобронхиальное дерево. В желудочно-кишечном тракте присутствует газ, что свидетельствует о наличии нижнего ТПС (рис. 5).



Рис 5. Атрезия пищевода с проксимальным и дистальным ТПС

При оценке рентгенограмм необходимо также обращать внимание на состояние легких и признаки сопутствующих пороков. Например,

расширение тени сердца, даже при отсутствии шумов при аускультации, может свидетельствовать о сочетанном врожденном пороке сердца, а наличие двух уровней жидкости с газовыми пузырями в проекции желудка и двенадцатиперстной кишки говорит о дуоденальной непроходимости. Частое сочетание АП с врожденными пороками сердца диктует необходимость дооперационного ультразвукового исследования сердца и крупных сосудов. Кроме того, всем детям с АП проводят нейросонографию для определения состояния головного мозга (родовая травма, внутрижелудочковые кровоизлияния, пороки развития, признаки гипоксии и др.). Пациенты с АП редко нуждаются в экстренной хирургической помощи. Большая часть больных оперируется в срочно-плановом порядке после завершения всего комплекса обследования и тщательной предоперационной подготовки, в которую входят мероприятия, направленные на стабилизацию общего состояния ребенка: санация трахеобронхиального дерева, антибактериальная терапия, инфузионная терапия.

Подготовка может продолжаться в течение одних или нескольких суток, как требует того состояние ребенка – чем более выражена пневмония, чем более тяжелы неврологические проявления (или какие-либо иные расстройства), тем длительнее может быть предоперационная подготовка. Показаниями же к экстренной хирургической помощи (через несколько часов от поступления) являются следующие:

Широкий нижний ТПС, когда из-за большого сброса воздуха через свищ в ЖКТ, с одной стороны, снижается оксигенация крови в легких, с другой - быстро нарастает вздутие живота, что влечет за собой высокое стояние куполов диафрагмы, ограничение экскурсии легких и, в результате - усугубление дыхательной недостаточности.

Неэффективность самостоятельного дыхания у таких детей вынуждает переводить их на искусственную вентиляцию легких, что приводит к еще большему газонаполнению кишечных петель и таким образом замыкает порочный круг. Кроме того, наличие широкого свища способствует регургитации кислого желудочного содержимого в трахеобронхиальное

дерево.

Врожденное соустья между пищеводом и трахеей без других аномалий этих органов встречается очень редко. В литературе имеются только единичные сообщения об этом пороке развития.

Глава 5. Трахеопищеводный свищ

Изолированный врождённый трахеопищеводный свищ относят к редким порокам развития: частота его составляет 3–4% всех аномалий пищевода.

Трахеопищеводный свищ может быть локализован на любом уровне (от перстневидного хряща до бифуркации трахеи), но чаще соустье располагается высоко – на уровне VII шейного или I–II грудного позвонка. Диаметр свища, как правило, 2–4 мм. Обычно свищ имеет косое направление от передней стенки пищевода кверху по диагонали к мембранозной части трахеи. Выраженность симптомов зависит от диаметра и угла впадения свища в трахею. Характерные симптомы: приступы кашля и цианоза, возникающие во время кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребёнка. При узких и длинных свищах возможно лишь покашливание ребёнка при кормлении. При изменении положения симптоматика уменьшается. Ребёнок часто болеет пневмонией. Наиболее яркую клиническую картину наблюдают при широких соустьях, когда уже в начале кормления молоко легко проникает в трахеобронхиальное дерево. Комплекс исследований включает рентгенологические и инструментальные методы. 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. Рис. 6.

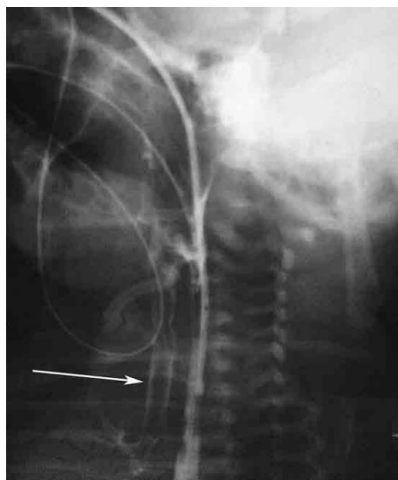


Рис.6. Трахеопищеводный свищ

Однако единственно достоверным методом для выявления свищевого

хода является трахеобронхоскопии, которую производят под наркозом (дыхательным бронхоскопом).

Лечение. Общие принципы:

Длительность предоперационной подготовки различна — от 7 до 20 дней, до ликвидации или заметного уменьшения явлений пневмонии.

Наиболее сложным для ликвидации является пищеводотрахеальный свищ, при котором оба органа на некотором протяжении (0,7—1 см) имеют общие стенки. В таких случаях пищевод пересекают в двух местах — на уровне соединения с трахеей. Образовавшиеся на трахее отверстия ушивают двумя рядами шелковых швов, затем восстанавливают непрерывность пищевода путем создания анастомоза конец в конец. После ушивания медиастинальной плевры грудную полость закрывают наглухо. Легкое расправляют аппаратом для наркоза. Оставшийся в полости плевры воздух (выявленный на контрольных рентгенограммах) отсасывают шприцем при пункции.

В первые сутки необходимо парентеральное питание. У детей младшего грудного возраста расчет количества жидкости производят в зависимости от возраста и веса ребенка. В последующие 2 дня $\frac{1}{3}$ общего количества жидкости вводят в желудок через оставленный при операции зонд (10-разовое кормление). Зонд удаляют на третьи сутки. Затем постепенно увеличивают объем назначаемого молока, и к 8—10-му дню больной обычно получает возрастную норму. Дефицит жидкости в эти дни восполняют путем разовых внутривенных вливаний 5% раствора глюкозы, плазмы и крови. С 10—12-го дня переходят на 7-разовое кормление. Ребенка отпускают домой после установления хорошей прибавки в весе. Перед выпиской производят контрольное рентгенологическое исследование пищевода с контрастной массой. В случаях обнаружения сужения в области бывшего свища следует провести курс бужирования, которое начинают не раньше, чем спустя месяц после операции. Выживаемость при изолированной атрезии пищевода 90-100%, при тяжелых сочетанных аномалиях 30-50%. При неосложненных формах атрезии пищевода прогноз благоприятный. В ближайшие

годы после операции могут отмечаться дисфагия и нарушения питания, связанные с желудочно-пищеводным рефлюксом или развитием стеноза пищевода.

Повышен риск развития респираторных инфекций, пневмонии, бронхиальной астмы в связи с микроаспирациями желудочного содержимого в трахею.

Глава 6. Хирургическое лечение

Лечение атрезии пищевода и трахеопищеводного свища только хирургическое.

При любом подозрении на порок развития необходимо исключить кормление через рот и немедленно перевести в специализированное отделение. Транспортировка осуществляется в транспортном инкубаторе с подачей кислорода.

Предоперационная подготовка состоит из диагностических мероприятий, оценки состояния сердечно-легочной системы и метаболических нарушений. Необходимо придать новорожденному возвышенное головное положение, наладить постоянную аспирацию содержимого через катетер, введенный в верхний сегмент пищевода.

Если обнаружен дистальный трахеопищеводный свищ, следует выполнить интубацию трахеи с проведением трубки ниже свища. Это позволит частично уменьшить сообщение между пищеводом и заброс содержимого из желудка. При этом ребенок может оставаться на спонтанном дыхании. Общая длительность предоперационной подготовки зависит от степени сердечно-легочной недостаточности и метаболических нарушений.

По экстренным показаниям операция проводится в том случае, если имеется сочетанная дуоденальная непроходимость или очень широкий дистальный трахеопищеводный свищ. Выбор метода и времени оперативного вмешательства зависит от формы атрезии и состояния больного. При изолированной форме атрезии, как правило, диастаз между сегментами значительный.

Этим новорожденным выполняется наложение шейной эзофагостомы и гастростомы либо только гастростомы с последующей отсроченной пластикой пищевода. При наиболее часто встречающейся форме атрезии пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом оперативное вмешательство предпочтительно выполнять с использованием торакоскопической техники. Если по каким-либо причинам наложить первичный анастомоз не удастся, после отсечения ТПС и ушивания трахеи нижний сегмент герметизируют и подшивают к грудной стенке. Операцию заканчивают наложением гастростомы. Затем накладывают отсроченный анастомоз пищевода.

Коррекцию сочетанной дуоденальной непроходимости выполняют после наложения анастомоза пищевода. При сочетанной высокой атрезии ануса после выполнения анастомоза пищевода накладывают противоестественный задний проход.

Сроки операции на сердце определяются индивидуально в каждом случае. Пороки развития почек и позвоночника корригируются в более старшем возрасте.

В послеоперационном периоде продолжают начатую инфузионную, антибактериальную терапию. Энтеральную нагрузку начинают после восстановления пассажа по ЖКТ через назогастральный зонд, заведенный интраоперационно, либо через гастростому.

На 6-7-е сутки после операции проводят рентгенологическое исследование с водорастворимым контрастным веществом для исключения несостоятельности швов анастомоза. При благоприятном послеоперационном течении начинают кормление через рот и проводят терапию, направленную на лечение желудочно-пищеводного рефлюкса в течение 3-4-й нед. Затем проводят комплексное обследование функции пищевода и желудка. На 14-е послеоперационные сутки выполняют ФЭГДС и оценивают диаметр анастомоза пищевода.

Лечение АП с нижним ТПС

На современном этапе развития хирургии новорожденных во всех случаях при АП с нижним ТПС создается анастомоз пищевода - первичный или отсроченный.

Первичный анастомоз накладывают в том случае, когда после отсечения ТПС от трахеи и мобилизации сегментов их удастся свести без значительного натяжения.

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 или торакоскопия.

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 торакотомия 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.

Трахеопищеводный 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 трахеопищеводного 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, биodeградирующих нитей 5/0-6/0. Операцию завершают послойным ушиванием раны с оставлением страховочного дренажа в заднем средостении в зоне анастомоза.

ТОРАКОСКОПИЯ:

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 медиастенальную 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 №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 троакары. Троакары из плевральной полости удаляют. Страховочный дренаж фиксируют одиночным швом к наружной поверхности грудной клетки.

Послеоперационный период:

- Длительная ИВЛ (5-7 суток)
- Поддержание состояния глубокого медикаментозного сна и Миорелаксации
- Зонд не меняют до заживления анастомоза (10-12 суток)
- Ретроплевральный дренаж удаляют на 6-е сутки
- К 8-м суткам ребенка экстубируют и начинают энтеральное питание через зонд
- R-обследование не ранее 14-15-х суток
- На 21-е сутки калибровочное бужирование (до No22) под контролем экрана и общим обезболиванием;

Лечение изолированной формы АП

Эта группа больных является наиболее сложной для лечения, так как при изолированной форме АП пищевод отсутствует на большом протяжении - верхний его сегмент, как правило, расположен не ниже Th1, а нижний выстоит над диафрагмой всего на 3-4 см. По мнению некоторых специалистов, с ростом ребенка расстояние между сегментами сокращается, что позволяет в возрасте 3-9 месяцев наложить отсроченный анастомоз пищевода. Данные большинства авторов, к сожалению, не подтверждают это положение.

Поэтому принята следующая лечебная тактика при изолированной форме АП:

- торакотомии этим детям не производят, а в периоде новорожденности

ребенку накладывают шейную эзофагостому и гастростому или двойную эзофагостому, причем нижний сегмент пищевода низводят в брюшную полость из лапаротомического доступа. В возрасте 5-7 месяцев выполняют заградительную пластику пищевода. В качестве трансплантата используют поперечный отдел ободочной кишки на левых ободочных сосудах. Трансплантат на шее анастомозируют с верхним сегментом пищевода, абдоминальный конец трансплантата вшивают в нижний сегмент по типу "конец в бок", а при недостаточной для анастомозирования с трансплантатом длине нижнего сегмента - в тело желудка (в этом случае с обязательной антирефлюксной защитой). На 7-8 сутки после операции, если нет сомнений в полном первичном заживлении всех анастомозов, начинают кормление через рот. Гастростому или нижнюю эзофагостому закрывают через 1,5-2 месяца, после предварительного рентгенологического обследования искусственного пищевода.

Глава 7. Осложнения

Послеоперационные осложнения:

Ранние - несостоятельность анастомоза, стеноз, рецидив ТПС.

Поздние: ГЭР, трахеомалация.

Несостоятельность швов анастомоза является одним из наиболее тяжелых осложнений и может возникать у детей, как с первичным, так и с отсроченным анастомозом пищевода.

Поставить диагноз обычно несложно. Как правило, на 4-6 е сутки послеоперационного периода ухудшается общее состояние больного за счет нарастания интоксикации (медиастинит), нарастает дыхательная недостаточность, по ретроплевральному дренажу начинают поступать слюна, воздух, иногда гной.

Клинически и рентгенологически определяется пневмоторакс справа, пневмомедиастинум. Для того, чтобы подтвердить диагноз несостоятельности анастомоза, необходимо провести рентгенологическое обследование.

Для этого, не удаляя желудочный зонд, на корень языка больного кладут второй зонд, по которому вводят водорастворимое контрастное вещество (его можно разбавить индигокармином) и делают рентгенограмму.

Появление индигокармина в дренажной трубке и затек контрастного вещества в правую плевральную полость подтверждают диагноз несостоятельности анастомоза пищевода. Это осложнение крайне опасно, поэтому требует экстренной хирургической помощи. Она заключается в том, что ребенку дополнительно дренируют средостение и правую плевральную полость (ставят второй дренаж), и, если это несостоятельность первичного анастомоза, накладывают гастростому. Следует подчеркнуть, что назогастральный зонд, поставленный во время наложения анастомоза пищевода, удалять при несостоятельности анастомоза нельзя, так как по нему, как по стенту, будет "идти" вторичное заживление анастомоза.

Во время наложения гастростомы (или через имеющуюся у ребенка гастростому) через гастростомическое отверстие в тощую кишку проводят зонд для кормления, а к гастральному концу назогастрального зонда подвязывают длинную лавсановую нить, которую в дальнейшем будут использовать для бужирования пищевода после заживления анастомоза. Нить и кишечный зонд выводят через гастростомическую трубку. Роль кишечного зонда необычайно велика, так как он позволяет рано начать энтеральное питание, не опасаясь рефлюкса или регургитации содержимого желудка в пищевод.

В послеоперационном периоде проводят активную антибактериальную терапию, используя антибиотики широкого спектра действия и препараты, влияющие на анаэробную флору (метрогил, метронидазол). Обязательно использование иммунопротекторов, иммуномодуляторов (пентаглобин, биавен, интраглобин).

Пищевод обычно заживает через 15-18 суток после возникновения несостоятельности анастомоза. После того, как прекращается отхождение содержимого по дренажным трубкам, проводят эзофагографию. При отсутствии затека контрастного вещества в средостение или попадания его в трахеобронхиальное дерево (рецидив трахеопищеводного свища), через 7-10 дней после обследования можно начинать бужирование зоны анастомоза по проводнику (нити) до полной ликвидации стеноза.

Гастростому закрывают через 1,5-2 месяца после полного восстановления функции пищевода, или позже, если потребовалось длительное лечение резко выраженного стеноза анастомоза или вторично сформировавшегося ТПС.

Рецидив трахеопищеводного свища обычно возникает в раннем послеоперационном периоде, чаще всего как результат перенесенной несостоятельности анастомоза, которая не имела ярких клинических проявлений, а потому не была диагностирована.

Проявления рецидивного ТПС следующие: кашель во время питья, рецидивирующая, чаще правосторонняя, среднедолевая пневмония,

мигрирующие ателектазы легких. Распознать и подтвердить рецидив ТПС очень трудно. Для этого проводят фибротрехеоскопию с одновременным заполнением пищевода индигокармином. Появление красителя в трахее подтверждает диагноз ТПС.

Однако, при первом обследовании не всегда удается поставить диагноз, так как свищ может быть обтурирован слизью. Поэтому отрицательный результат обследования не исключает диагноз рецидива ТПС. Нередко требуется повторение этой диагностической процедуры, причем не один раз.

Определенную роль в диагностике ТПС играет рентгенологическое обследование, которое проводят следующим образом: под общим обезболиванием в пищевод больного вводят катетер Фоллея, под контролем экрана манжетку катетера раздувают в глотке (для предупреждения заброса контрастного вещества в гортань и трахею), после этого через катетер туго заполняют пищевод водорастворимым или жирорастворимым контрастным веществом (20 - 30 мл). Появление последнего в трахее или бронхах подтверждает диагноз ТПС.

Единственным эффективным способом лечения рецидива ТПС является хирургическое вмешательство.

Стеноз пищевода в зоне анастомоза - наиболее частое осложнение, которое проявляется в раннем возрасте затруднением глотания, частыми аспирациями. В более старшем возрасте может возникнуть обтурация пищевода пищевыми массами или инородными телами.

Диагноз ставят на основании клинической картины, фиброэзофагоскопии и рентгенологического обследования с контрастным веществом, причем в этой ситуации возможно использование водорастворимого контраста. Лечение – бужирование пищевода.

Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) часто отмечается у детей с атрезией пищевода. Причина рефлюкса недостаточно ясна. С одной стороны, натяжение мобилизованных сегментов, особенно нижнего, при наложении анастомоза может

вести к укорочению интраабдоминальной части пищевода и «выпрямлению» угла Гиса. С другой стороны, в развитии ГЭР определенную роль играет врожденная дисфункция пищевода, свойственная детям с АП.

Проявления рефлюкса состоят из рвоты и микроаспирации желудочного содержимого, приводящей к апноэ, рецидивирующей пневмонии, а также к частым бронхитам с астматическим компонентом. Нередко развивается эзофагит (от катарального до язвенного) и на этой почве - рецидивирующий стеноз зоны анастомоза или формирование стеноза в других отделах пищевода. Диагноз ГЭР наиболее достоверно ставится на основании суточной пищеводной рН-метрии. Большое значение имеет также рентгенологическое исследование с бариевой взвесью.

Глава 8. Диспансеризация

Диспансерное наблюдение в течение 5 лет после последней реконструктивной операции у хирурга и педиатра по месту жительства.

Поскольку по мере их роста могут возникнуть или проявиться последствия и осложнения, требующие коррекции.

В течение первого года, через 3, 6, 12 месяцев госпитализация в хирургическое или соматическое отделения для реабилитационной терапии и контрольного обследования (ФЭГДС, УЗИ желудка, рентгенография с контрастом по показаниям).

В 3-месячном возрасте перед введением первого прикорма (более густой пищи) мы считаем обязательным проведение контрольной фиброэзофагогастроскопии. При необходимости (выявление сужения зоны анастомоза) повторяют курсы бужирований. Дети с рецидивирующим стенозом зоны анастомоза пищевода нуждаются в тщательном обследовании для исключения или подтверждения гастроэзофагеального рефлюкса, который провоцирует стеноз.

При возникновении явлений дисфагии - госпитализация вне сроков. Два раза в год электрофорез с рассасывающимися препаратами на пищевод в течение двух лет. При гастроэзофагальном рефлюксе (ГЭР) – наблюдение хирурга и гастроэнтеролога, сеансы антирефлюксной терапии (мотилиум, антациды, H₂-блокаторы, ингибиторы протоновой помпы) в течение 23 месяцев).

При наличии гастростомы и нити в ней для бужирования - ежедневный уход за гастростомой и осмотр ЛОР-врача 1 раз в месяц. ЛФК, массаж грудной клетки. Антирефлюксная операция при неэффективности консервативной терапии ГЭР. В подавляющем большинстве случаев качество жизни пациентов, оперированных по поводу атрезии пищевода, высокое, дети не ограничены в выборе видов спорта, школы, а в дальнейшем, и специальности пищевода.

Список литературы:

1. Клинические рекомендации Российской ассоциации детских хирургов «Атрезия пищевода» 2016 г.
2. Врождённые аномалии желудочно-кишечного тракта у детей : учебное пособие / В. А. Дударев, Э. В. Портнягина. – Красноярск : тип. КрасГМУ, 2020. – 169 с.
3. Болезни пищевода у детей МЕДПРАКТИКА-М Москва, 2020 Под редакцией С.В. Бельмера, А.Ю. Разумовского, В.Ф. Приворотского, А.И. Хавкина Издание второе переработанное и дополненное
4. Национальное руководство по детской хирургии 2021 г под редакцией А.Ю. Разумовского
5. Атлас операций у новорожденных 1984 г, Г.А. Баиров, Ю.Л. Дорошевский