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., доцент Фалалеева С.О

Реферат

На тему: Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта

Выполнила : ординатор 1го года

Подголова Ирина Ивановна

Красноярск, 2022г.

**Сокращения**

**АП – атрезия пищевода**

**БГ – болезнь Гиршпрунга**

**ВПР – врожденный порок развития**

**ЖКТ – желудочно кишечный тракт**

**ИВЛ – искусственная вентиляция легких**

**Оглавление**

1. Введение 2
2. Атрезия пищевода 7
3. Врожденный пилоростеноз 13
4. Болезнь Гиршпрунга 17
5. Высокая кишечная непроходимость 22
6. Низкая кишечная непроходимость 24
7. Заключение 27
8. Список литературы 29

**Введение**

**Врожденные пороки развития (ВПР)** – это структурные или функциональные отклонения от нормы, которые проявляются в период внутриутробного развития и могут быть выявлены до рождения, во время рождения или на более поздних этапах жизни [1].

По оценке Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) ВПР являются наиболее часто встречаемой патологии у детей периода новорожденности и младенчества и остаются основной причиной заболеваемости, инвалидности и смертности в данной возрастной группе [1]. В мире рождается более 5,5 % детей с ВПР, летальность, при этом, составляет около 30–40 % [2]. При этом среди причин неонатальной смертности ВПР составляет 7 % [3].

При этом в общей структуре врожденных пороков доля патологии желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) составляет от 21,7 % до 25 % от всех пороков и занимает третье место. В странах Европы ВПР ЖКТ встречаются с частотой 13–26,4 на 1000 живорожденных, число летальных исходов среди новорожденных детей с диагнозом ВПР ЖКТ входит в размах от 25 % до 57 % [6].

Причины возникновения ВПР ЖКТ полностью не исследованы. В зависимости от этиологиологических факторов, повлекших за собой развитие порока, условно выделяют наследственные, экзогенные и мультифакториальные ВПР: хромосомные нарушения 5 %, мутации отдельных генов 2–3 %, факторы внешней среды 1–2 %, полигенно-мультифакториальные 90 %. Но более чем в 70 % случаев ВПР причины их развития остаются неизвестными [7, 8]. Однако имеются исследования, доказывающие, что в развитии врожденных пороков развития новорожденного большую роль играет антенатальный период и возникающие в данном периоде различные факторы. К ним можно отнести различные осложнения беременности, острые заболевания матери, возникшие в течение беременности, а также применение в лечении антибактериальной и гормональной терапии во время беременности. Детальный анализ различных научных исследований за последнее двадцатилетие, преимущественно в Соединенных Штатах Америки, отразил значительную частоту появления на свет детей с аноректальными пороками от родителей, зависящих от никотина и употребляющих алкоголь, матерей страдающих ожирением и сахарным диабетом (в том числе гестационным) [9]. В числе наиболее значимых внешних факторов, оказывающих большое влияние на возникновение ВПР, выделяют возрастной аспект, а именно: возраст родителей старше 35 лет; большой перерыв между первой и повторной беременностями у матерей старшего возраста; рождение первого ребенка у пожилых родителей. Важное место в формировании ВПР имеют условия и характер труда родителей, а именно наличие профессиональных вредностей. Особое значение этот факт имеет в случаях, когда негативные условия труда имеются у обоих родителей [10].

Патогенез ВПР ЖКТ связан с нарушением образования отверстий пищеварительной трубки в периоде от 4-й до 8-й недели внутриутробного развития, так как вначале эта трубка заканчивается слепо с обоих концов. Имеет значение и задержка реканализации, так как на 8-й неделе внутриутробной жизни растущий эпителий полностью закрывает просвет кишечной трубки, который в дальнейшем восстанавливается при формировании слизистой оболочки [11].

Диагностика ВПР ЖКТ возможна уже с антенатального периода – с 12–23 недели гестации [17]. Основным диагностическим методом антенатальной диагностики пороков развития является ультразвуковое исследование (УЗИ) [31], которое позволяет с первых недель обнаружить ВПР. В Российской Федерации (РФ) УЗИ с целью перенатальной диагностики пороков развития проводится на трех уровнях: 1 уровень – общее акушерское УЗИ. Цель: определение «нормы» или «отклонения от нормы»; 2 уровень – специализированное перинатальное УЗИ, с целью определения наличия или отсутствия нарушений в развитии плода, при подозрении на таковые при первом УЗИ исследовании; 3 уровень – экспертное перинатальное УЗИ, целью которого является постановка окончательного диагноза и, как следствие, определение дальнейшей тактики ведения беременности и родов [31]. Согласно Национально-клиническому протоколу «Ведение физиологической беременности» обязательной является постановка на учет по беременности в срок до 12 недель и, согласно скринингу, предусматривается УЗИ плода для выявления антенатальной патологии. При выявлении некорректируемых и, как следствие, несовместимых с жизнью ВПР решается вопрос о прерывании беременности [31]. В мировой практике применяется геномное/генетическое тестирование с использованием фетальных клеток, как один из обязательных методов антенатальной диагностики ВПР

**Атрезия пищевода**

Атрезия пищевода — порок развития, при котором верхний и нижний сегменты пищевода разобщены. При этом один или оба сегмента могут иметь сообщение с трахеей. [4]

Этиология и патогенез

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 (трахеомаляция). 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, обусловливающего 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

Классификация

Предложено несколько классификаций для описания форм атрезии пищевода.

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 пищевода, не включенная в классификации Gross и Ladd | Неизвес. |
| Тип А | Тип 2 | I | Изолированная («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 | V | Атрезия пищевода с  проксимальной и дистальной трахеопищеводной фистулой | Верхний и нижний сегмент пищевода соединяются с трахеей в двух отдельных местах | 2 % |
| Тип E | Тип 4 |  | Только трахеопищеводная фистула без атрезии пищевода, H –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 аномалии – 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

Рекомендовано проводить пренатальную диагнотику атрезии пищевода (АП) в ходе наблюдения за беременными женщинами. Диагностическая ценность УЗИ АП составляет 25–56 %. Ультразвуковая диагностика АП базируется на основании многоводия, связанного со снижением оборота околоплодных вод по пищеварительной система плода, вследствие непроходимости пищевода; отсутствия эхографического изображения желудка или его маленьких размеров [19] при проведении динамического УЗИ наблюдении начиная с 14–16 недели гестации [30]. Неонатальная диагностика АП проста и может быть проведена еще до начала развития клинической картины: при попытке введения назогастрального зонда на расстоянии 10–12 см возникает сопротивление для дальнейшего прохождения зонда [26], данный метод не является рутинным и применяется только при наличии подозрения на АП. Более модифицированным методом диагностики АП считается проба Элефанта, когда при быстром введении через зонд воздуха, он с характерным шумом выходит обратно через нос и рот [8, 32]. Также подтвердить диагноз можно выставить по яркой клинической картине – это наличие пенистых слизистых выделений изо рта и носа новорожденного, появляющиеся с первых часов. Эпизоды ухудшения состояния ребенка при наличии АП будут чётко связаны с кормлением, в связи с тем, что молоко вытекает через нос и рот

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.

В настоящее 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

* 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 удается проводить корректную ИВЛ)
* с пневмоперитонеумом при разрыве желудка.

**Реабилитация**

* Рекомендуется обязательное амбулаторное наблюдение всех детей, оперированных по поводу атрезии пищевода.

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. [4]

**Врожденный пилоростеноз**

**Врожденный пилоростеноз** (врожденный гипертрофический пилоростеноз, врожденный гипертрофический стеноз привратника) - врожденное сужение пилорического канала вследствие порока развития всех слоев пилорического отдела желудка с утолщением  слизистой оболочки в пилорическом отделе, нарушением иннервации мышц привратника и избыточным разрастанием в них соединительной ткани.

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 соединительнотканные перегородки утолщаются, возникает отек, а позже - склероз слизистого и подслизистого слоев с нарушением дифференцировки соединительнотканных структур

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 BE 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. На рентгенограммах оценивают эвакуацию контрастного вещества

Лечение.

Хирургическое лечение.

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

Предоперационная подготовка.

• 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

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.

• Антибактерииальная терапия в течение 2-3 послеоперационных суток

**Болезнь Гиршпрунга**

Болезнь Гиршпрунга – это аномалия развития толстой кишки, характеризующаяся отсутствием ганглиев подслизистого и межмышечного нервных сплетений всей толстой кишки или ее части и приводящая к нарушению иннервации фрагмента кишки, что проявляется упорными запорами [14]

Этиология [25]

В основе развития БГ лежат различные эпигенетические механизмы, приводящие к нарушению колонизации кишечника энтеральными стволовыми клетками, происходящими из клеток нервного гребешка. Подобная неполноценная колонизация связана, в первую очередь, с нарушением пролиферации, выживания, миграции и дифференцировки энтеральных стволовых клеток в процессе развития энтеральной нервной системы [

Классификация [18, 20, 21, 22].

Анатомические формы заболевания.

Выделяют следующие анатомические формы:

• Наданальная форма - зона аганглиоза локализуется в нижнеампулярном отделе прямой кишки;

• Ректальная форма - недоразвитие интрамурального нервного аппарата распространяется на всю прямую кишку;

• Ректосигмоидная форма - аганглиоз занимает всю прямую кишку и часть или всю сигмовидную кишку;

• Субтотальная форма - в аганглионарный сегмент включена поперечная ободочная кишка;

• Тотальная форма — поражение всей толстой кишки, выявляется расширение подвздошной кишки.

По локализации расширения кишечника.

• Мегаректум;

• Мегасигма;

• Левосторонний мегаколон;

• Субтотальный мегаколон;

• Тотальный мегаколон;

• Мегаилеум.

По степени компенсации.

• Компенсированное состояние кишки — на протяжении многих лет у больного отмечается редкий, но самостоятельный стул или имеются запоры от 3 до 7 дней, которые легко разрешаются с помощью слабительных средств и клизм;

• Субкомпенсированное состояние в отличие от предыдущего требует интенсивных мероприятий по опорожнению кишки. В таких случаях без применения слабительных средств и клизм самостоятельный стул может отсутствовать свыше 7 дней;

• Декомпенсированное состояние характеризуется отсутствием позыва на дефекацию и самостоятельного стула. У многих пациентов толстая кишка бывает заполнена плотным кишечным содержимым или каловыми камнями. Зачастую даже интенсивные мероприятия не позволяют адекватно опорожнить толстую кишку. В подобных случаях показано срочное хирургическое лечение.

По клиническому течению заболевания.

• Типичный («детский») вариант - интенсивный запор развивается достаточно быстро, практически отсутствует самостоятельный стул, быстро нарастают явления кишечной непроходимости;

• Пролонгированный вариант - медленное течение заболевания, когда с запором удается длительное время справляться с помощью консервативных мероприятий;

• Латентный вариант - впервые запор появляется после 14 лет, и, как правило, быстро развивается хроническая толстокишечная непроходимость. Появившийся запор нарастает, слабительные средства совершенно неэффективны, и для опорожнения кишки приходится прибегать к ежедневным клизмам

Клиническая картина заболевания

При БГ у взрослых имеет место нарушение проходимости по аганглионарной зоне кишки, вследствие этого вышележащие отделы кишки постепенно расширяются и формируется мегаколон. Постепенно мегаколон прогрессирует в проксимальном направлении. При отсутствии лечения развиваются осложнения: острая кишечная непроходимость, перфорация кишки, пролежень стенки кишки каловым камнем, заворот мегаколона.

Частота отдельных симптомов при БГ по А.И. Ленюшкину

|  |  |
| --- | --- |
| Клинические симптомы | Частота % |
| I группа – ранние симптомы | |
| Запор | 100% |
| Метеоризм | 100% |
| Увеличение окружности живота | 100% |
| II группа – поздние симптомы | |
| Анемия | 70% |
| Гипотрофия | 60% |
| Деформация грудной клетки | 50% |
| Каловые камни | 21% |
| III группа – симптомы осложнений | |
| Рвота | 17% |
| Боли в животе Пародоксальный понос | 14% |
| Пародоксальный понос | 5% |

Инструментальные исследования

Рентгенологическое исследование (ирригография) – основной метод диагностики заболевания.

Достоверными рентгенологическим признаками являются суженая зона по ходу толстой кишки и супрастенотическое расширение вышележащих ее отделов, в которых нередко обнаруживается отсутствие гаустрации и сглаженность контуров. Снимки выполняются в 2 проекциях - прямой и боковой — в начале заполнения, при заполненном контрастом кишечнике и после его опорожнения.

Объективным методом диагностики БГ является ректальная биопсия стенки толстой кишки по Свенсону. Наличие нервных ганглиев в подслизистом и мышечном слоях терминального отдела прямой кишки указывает на отсутствие болезни Гиршпрунга. После проведения биопсии эти образцы подлежат нейрогистохимическому исследованию — активность ацетилхолинестеразы (АХЭ), в зоне аганглиоза бывает повышена в 2-4 раза

Дифференциальный диагноз

Дифференциальная диагностика болезни Гиршпрунга проводится с аноректальными пороками развития и некоторыми заболеваниями, сопровождающимися хроническими запорами, мекониевой пробкой, стенозом терминального отдела подвздошной кишки, динамической кишечной непроходимостью, мегаколоном, привычными запорами, эндокринопатиями, гиповитаминозом В1.

Хирургическое лечение.

Радикальное лечение БГ как у взрослых, так и у детей в настоящее время рекомендовано только хирургическим путем. Отсрочка хирургического вмешательства неизбежно приводит к прогрессированию мегаколона, ухудшению состояния и увеличению риска осложнений. Распространение мегаколона в проксимальном направлении может привести к необходимости более обширной резекции толстой кишки и ухудшению функциональных результатов лечения. Развитие осложнений может быть причиной многоэтапного хирургического вмешательства

Задача лечения - нормализация пассажа кишечного содержимого по толстой кишке и беспрепятственная его эвакуация через анальный канал. Этой цели можно добиться с помощью исключения аганглионарной зоны из кишечного транзита и восстановления эвакуаторной способности вышележащих отделов толстой кишки

Результаты с использованием лапароскопической техники, аналогичны таковым, которые получены при открытом доступе, и связаны с более короткой госпитализацией, более ранним началом кормления, и менее выраженными болевыми ощущуениями.

После окончательного восстановления, прогноз хороший, не смотря на то, что у некоторого числа детей имеется хроническое нарушение моторики с запорами, обструктивными проблемами, или с обоими состояниями. [5]

**Высокая кишечная непроходимость**

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

Антенатальная диагностика может быть основана на косвенных признаках пороков. Оптимальным сроком выявления врожденных пороков развития пищеварительного тракта являются 12- 23 недели гестации [42].

Клиническая картина.

Независимо от причины непроходимости клинические симптомы одинаковые.

Антенатально у плода имеется симптом «двойного пузыря» - патогномоничный 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 [43,44].

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 [42].

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.

Лечение

Лечение порока хирургическое.

**Низкая кишечная непроходимость**

Низкая кишечная непроходимость — непроходимость кишечника ниже связки Трейтца [43].

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 [43,44].

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 [42].

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 — peдкие перистальтические шумы, которые с течением времени исчезают. Пальпация живота резко болезненная [43].

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 поен выполнения очистительной клизмы служат симптомами непроходимости кишечник [43].

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, множественны уровни жидкости. Антенатально низкую кишечную непроходимость диагностируют, как правило, не ранее 26-28 нед внутриутробного развития. Основными симптомами выступают неравномерное расширение кишечных петель, многоводие [43].

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.

**Заключение**

Благодаря своевременной диагностике порока развития, оказании помощи в высокоспециализированном медицинском учреждении в более ранние сроки, раннее взятие беременных на диспансерный учет, использование УЗИ экспертного класса, использование других современных методов антенатальной диагностики ВПР, такого как генетический анализ, развитию организации хирургической помощи выживаемость новорожденных с ВПР ЖКТ имеет тенденцию к повышению за последние 30 лет [23, 39, 40]. При необходимости, учитывая высокую летальность при определенных пороках развития, необходимо решение вопроса о прерывании беременности [40].

Большое влияние на выживаемость оказывает форма ВПР ЖКТ и его сочетанность с другими пороками развития. Например, при изолированной форме атрезии пищевода выживаемость составляет 78–95 % [39]. Прогноз при атрезии ДПК напрямую зависит от характера поражения, его сочетанности с другими пороками, а также со своевременностью диагностики. Процент выживаемости детей после хирургического вмешательства при атрезии ДПК лежит в размахе от 42 до 86 % [24]. Выживаемость детей при атрезии тонкого кишечника в последние годы составляет 84–96 % [40]. Выживаемость новорожденных при атрезии толстого кишечника варьирует от 39 до 100 % [23]. Ранняя диагностика и достижения в области неонатальной анестезии, хирургической техники, лечения сопутствующих аномалий и интенсивной терапии улучшили прогноз. В мировой практике, несмотря на увеличение числа пациентов с тяжелыми врожденными аномалиями, уровень выживаемости достиг 95 % [13].

Традиционно прогноз для детей с ВПР ЖКТ основывался на весе при рождении и наличии сопутствующей патологии, но благодаря достижениям в тактике ухода за новорожденными масса тела при рождении менее влияет на выживаемость, даже если она является очень низкой [13]. Таким образом, остается актуальной антенатальная профилактика развития ВПР ЖКТ, заблаговременное планирование беременности. При ведении беременности, в пренатальный период, стоит уделять значительное внимание соматическому и акушерскому анамнезу матери, необходимо своевременно оценить степень риска развития ВПР ЖКТ. Ввиду недостаточной выявляемости и своевременной ранней диагностике ВПР ЖКТ на ранних этапах развития, необходимо направлять определенный контингент беременных женщин, с наличием риска развития ВПР, в соответствующие организации, обеспеченные УЗИ аппаратами экспертного класса и высококвалифицированными специалистами [41]. С последующим решением о тактике ведения беременности, с возможной элиминацией и\или коррекцией беременности.

**Список литературы**

1. Информационный бюллетень № 370 Апрель 2015 // ВОЗ Пороки развития. URL: http://www.who.int (дата обращения: 21.03.2019).

2. Кенжебаева К.А., Кабиева С.М., Жумаканова К.С., Галиева Г.К., Жангабулова Р.М. Факторы риска развития врожденных пороков сердца у новорожденных в ряде областей Республики Казахстан // Медицина и экология. 2018. № 2. С. 49.

3. Казакбаева А.Т., Кенжебекова Н.Л., Ержанова Н.А., Сыздыкова Ж.Е. Врожденные пороки центральной нервной системы как медицинская и социальная проблема в Карагандинской области // Международный студенческий научный вестник. 2018. № 2; URL: http://eduherald.ru/ru/article/view?id=18182 (дата обращения: 21.03.2019)

4. Атрезия пищевода у детей. Клинические рекомендации. 2016г.

5. Болезнь Гиршпрунга(Врожденный мегаколон) Авторы: William J. Cochran , MD, Geisinger Clinic *апр 2021*

6. Байгулов М.Ш. Обоснование и разработка методики оценки организации хирургической помощи детям с врожденных пороков развития ЖКТ: дис. ... докт. мед. наук. Астана, 2011. 38 с.

7. Аппасова М.И., Чой С.В., Чагай С.М., Касымова А.С. Частота и структура врожденных пороков развития у детей города Алматы // Наука о человеке: материалы Х конгресса молодых ученых и специалистов / Под ред. Л.М. Огородовой, Л.В. Капилевича. Томск: СибГМУ, 2009. 166 с.

8. Чувакова Т.К. Эффективные технологии ухода и медицинской помощи новорожденным детям: учеб. пособие. Астана, 2015. С. 279–281.

9. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комиссаров  И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Николаев В.В., Новожилов В.А., Поддубный И.В., Смирнов А.Н., Пименова Е.С., Окулов Е.А. Аноректальные мальформации у детей (федеральные клинические рекомендации) // Детская хирургия. 2015. Т. 19. № 4. С. 29–35.

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. Выдрыч Ю.В., Демикова Н.С., Филюшкин Ю.Н., Машков А.Е., Калиненкова С.Г., Асанов А.Ю. Эпидемиологическая и клинико-генетическая характеристика атрезии пищевода (обзор литературы) // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2015. № 4 (10). С. 60–67.

13. Robert K. Minkes, MD, PhD Medical Director of Pediatric Surgical Services, Golisano Children’s Hospital of Southwest Florida; Lee Physicians Group Congenital Anomalies of Esophagus. Updated: Mar 23, 2018.

14. Клинические рекомендации Болезнь Гиршпрунга Общероссийская общественная организация "Ассоциация колопроктологов России" 2022

15. Sfeir R., Michaud L., Salleron J., Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia. Dis Esophagus. 2013. vol. 26. Р. 354–355.

16. Seo J., Kim Do Y., Kim A.R., Kim D.Y. et al. An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. Korean J. Pediatr. 2010. vol. 53. Р. 705–710.

17. Клинический протокол диагностики и лечения Министерства здравоохранения Республики Казахстан от «05» мая 2014 г. № 6 «Пороки развития пищевода у новорожденных» 18. Clark D.C. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Am Fam Physician. 1999. V. 59. Р. 910–916, 919–920.

18. Воробьев Г.И., Ачкасов С.И. Болезнь Гиршпрунга у взрослых. Литтерра, 2009

19. Amulya K., Saxena M.D., PhD Consultant Pediatric Surgeon, Department of Pediatric Surgery, Chelsea Children’s Hospital, Chelsea and Westminster Healthcare NHS Fdn Trust, Imperial College London, UK. Esophageal Atresia With or Without Tracheoesophageal Fistula. 2017.

20. Szylberg L., Marszalek A. Diagnosis of Hirschsprung"s disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature. Przeglad gastroenterologiczny. 2014; 9(5):264-269.

21. Ленюшкин А.И. Детская колопроктология. Медицина, 1990.

22. Friedmacher F., Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung"s disease. Pediatric surgery international. 2013; 29(9):855-872

23. Демидов В.Н., Машинец Н.В. Возможности ультразвуковой диагностики пороков развития желудочно-кишечного тракта плода. (Ч. 2, Пороки развития кишечника) // Акушерство и гинекология. 2013. № 8. С. 92–96.

24. Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведев. 1-е изд. М.: Реальное Время, 2005. 560

25. Torroglosa A., Villalba-Benito L., Luzon-Toro B. et al. Epigenetic mechanisms in hirschsprung disease. International Journal of Molecular Sciences. 2019;

26. Гомелла Т.Л, Каннигама М.Д.. Эяля Ф.Г. Неонатология в 2 т. Т. 2: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2015. 864 с.

27. Гусева О.И. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта: автореф. дис. ... докт. мед. наук. Нижний Новгород, 2006. 44 с.

28. Edward J. Hannon, Jennifer Billington, Edward M. Kiely, Agostino Pierro, Lewis Spitz, Kate Cross1, Joseph I. Curry1, Paolo De Coppi1. Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg Accepted. 24 November 2015 / Published online: 18 April 2016.

29. Блинов А.Ю., Медведев М.В. Атрезия ануса. Пора поставить точку // Пренатальная диагностика. 2014. № 1. С. 24–29.

30. Ричард А. Полин, Алан Р. Спитцер. Секреты неонатологии и перинатологии // Пер с англ / Под общей ред. Академика РАМН, проф. Н.Н. Володина. М.: Издательство БИНОМ, 2011. С. 295.

31. Шабалов Н.П. Неонатология: учебное пособие В 2 т. Т. 2. 3-е издание. М.: МЕДпресс-информ, 2004. С. 411.

32. Daryl A Scott, Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Overview. GeneReviews, 2009 (date of access: 21.03.2019).

33. Manoj Saha. Alimentary Tract Atresias associated with Anorectal Malformations: 10 Years’ Experience. Journal of Neonatal Surgery. 2016. DOI: 10.21699/jns.v5i4.449.

34. 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.

35. Национальный клинический протокол диагностики и лечения Министерства здравоохранения Республики Казахстан №6 от «05» мая 2014 года «Врожденная высокая кишечная непроходимость у новорожденных» (дата обращения: 21.03.2019).

36. Климанский Р.П. Оптимизация лечения новорожденных с пороками развития желудочно-кишечного тракта, ассоциированными с персистирующими внутриклеточными возбудителями: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.09. Клеман, 2017. 170 с.

37. Национальный клинический протокол Министерства здравоохранения Республики Казахстан № 33 «28» ноября 2017 года  «Низкая кишечная непроходимость» (дата обращения: 21.03.2019).

38. Национальный клинический протокол Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от «30» ноября 2015 года№ 18 «Врожденные пороки развития аноректальной области со свищом и без свища». (дата обращения: 21.03.2019).

39. Кулешов Н.П., Макаров О.В., Макарова В.П. и др. Диагностика и профилактика врожденной патологии // Рос.мед.журн. 2001. № 1. С. 28–33.

40. Kumaran N., Shankar K.R., Lloyd D.A., Losty P.D. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia. Eur. J. Pediatr. Surg. 2002. P. 163.

41. Искакова А.К., Макжан А.Т., Корниенко Ю.Ю., Мельдеханова Г.К., Плешкова О.А., Ильяссова А.А., Мукушева С.Т. К проблеме факторов риска развития врожденных пороков сердца // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2018. № 5. С. 104–107.

42. 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.

43. Володин, Н.Н. Неонатология: Нацональное руководство / Н.Н. Володин. – М.: ГЭОТАРМедиа, 2007. – 848с

44. Детская хирургия: учебник / ред. Ю. Ф. Исаков, А. Ю. Разумовский. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 1036 с.