

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детских хирургических болезней

Г.В. Слизовский, С.Д. Иванов, В.Г. Погорелко, М.А. Федоров

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
ХИРУРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
НОВОРОЖДЁННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО
ВОЗРАСТА**

Учебное пособие

Томск
Издательство СибГМУ
2024

УДК 617-089-07/-08-053.3(075.8)

ББК 57.334.5я73

Д 440

Д 440

Диагностика и лечение хирургических заболеваний новорождённых и детей грудного возраста: учебное пособие /
Г.В. Слизовский, С.Д. Иванов, В.Г. Погорелко, М.А. Федоров. –
Томск: Изд-во СибГМУ, 2024. – 72 с.

В пособии рассматриваются современные принципы диагностики и лечения хирургических заболеваний новорождённых и детей первого года жизни, возможных осложнений и исходов. Акцентируем внимание студентов на эмбриогенез, этиологию и патогенез, классификацию, клинические проявления и выбор методов лечения. Пособие содержит вопросы для самоконтроля и список литературы для дополнительного изучения.

Пособие подготовлено по дисциплине «Детские хирургические болезни» в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования для студентов V, VI курсов, обучающихся по основным образовательным программам – программам специалитета по специальности «Педиатрия» и для студентов, обучающихся по основным образовательным программам – программам специалитета по специальности «Лечебное дело».

УДК 617-089-07/-08-053.3(075.8)

ББК 57.334.5я73

Рецензент:

Шалыгин В.А. – доктор медицинских наук, профессор кафедры детских хирургических болезней ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России.

Тен Ю.В. – доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии детского возраста ФБОУ ВО АГМУ Минздрава России.

Утверждено и рекомендовано к печати учебно-методической комиссией педиатрического факультета ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России (протокол №9 от 29.12.2023).

© Г.В. Слизовский, С.Д. Иванов, В.Г. Погорелко, М.А. Федоров, 2024

© Макет издательства СибГМУ, 2024

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	4
АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА	5
ПИЛОРОСТЕНОЗ	13
ДУОДЕНАЛЬНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ	18
ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА	23
АТРЕЗИЯ ТОНКОЙ КИШКИ	29
МАЛЬРОТАЦИЯ	34
ГАСТРОШИЗИС	40
ОМФАЛОЦЕЛЕ	44
НЕКРОТИЧЕСКИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ	47
ИНВАГИНАЦИЯ КИШЕЧНИКА	54
БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА	59
Список сокращений	68
Использованная литература	69
Рекомендуемая литература	71

Введение

Развитие медицинской науки на сегодняшний день позволяет успешно диагностировать и лечить хирургическую патологию у новорождённых детей, при которой ещё несколько десятилетий назад отмечалась высокая летальность, а также большое количество осложнений.

Знание особенностей течения врождённой и приобретённой патологии у новорождённых и детей раннего возраста является чрезвычайно важной задачей для любого специалиста, занимающегося вопросами практической педиатрии.

Данное учебное пособие даёт представление об основных врождённых и приобретённых заболеваниях грудной и брюшной полости маленького ребёнка и предназначено для студентов, изучающих основы детской хирургии.

АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА

Атрезия пищевода (АП) – порок развития, при котором проксимальный и дистальный концы пищевода не сообщаются между собой, при этом каждый из них может сообщаться с трахеей в виде трахеопищеводного свища (ТПС). Проксимальный конец пищевода расширен, заканчивается слепо, на уровне II–IV грудного позвонка, имеет гипертрофированный мышечный слой, дистальный конец небольшого диаметра, расположен над диафрагмой в грудной полости, мышечный слой атрофирован. Распространённость 0,4–3,6 на 10 тыс. новорождённых, из которых 30% составляют недоношенные дети. Выживаемость составляет от 85 до 100% в зависимости от сочетанных патологий.

Выделяют формы АП с ТПС (свищевая), без ТПС (несвищевая) и изолированный ТПС (Е.С. Vogt (1929), W.E. Ladd (1944) и R.E. Gross (1953)).

Vogt	Ladd	Gross	Определение	Характеристика	Частота
1	–	–	Агенезия пищевода	Врождённое отсутствие пищевода	–
2	I	A	АП без ТПС	Большой диастаз, нет ТПС, микрогастрия	7%
3А	I	B	АП с проксимальным ТПС	Верхний конец пищевода сообщается с трахеей, нижний конец заканчивается слепо, микрогастрия	1%
3В	II, IV	C	АП с дистальным ТПС	Нижний конец пищевода сообщается с трахеей, верхний конец заканчивается слепо	86%
3С	V	D	АП с проксимальным и дистальным ТПС	Верхний и нижний концы пищевода сообщаются с трахеей	2%
4	–	E	Изолированный ТПС	Сообщение пищевода с трахеей	4%
–	–	F	Врождённый стеноз пищевода	Сужение пищевода, частичная непроходимость	–

Аntenатальная диагностика (УЗИ, МРТ плода) позволяет заподозрить АП по таким косвенным признакам, как отсутствие визуализации желудка или уменьшение его размеров (микрогастрия, с 14-й недели), многоводие (полигидрамнион, с 16-й недели) и расширенный проксимальный конец пищевода (с 23-й недели).

Постнатальная диагностика основывается на клиническом и инструментальном обследовании новорождённого, начиная с родильного зала:

1. Клинические признаки:

- обильное пенистое отделяемое из носовой и ротовой полостей;
- обильные срыгивания при попытке кормления (дисфагия);
- дыхательные нарушения, цианоз;
- препятствие при зондировании пищевода зондом, размером Fr 8–10 на расстоянии 8–13 см;
- западение или вздутие живота;
- положительная проба Элефанта (при введении в зонд воздух выходит с характерным шумом);
- дыхательные нарушения при кормлении разной степени выраженности (при изолированном ТПС).

2. Данные инструментальных методов обследования:

2.1. Рентгенологическое исследование (в прямой проекции вертикально, с захватом грудной и брюшной полостей):

- обзорная рентгенография без контраста (локализация проксимального конца пищевода, наличие нижнего ТПС по пневматизации желудка и кишечника, наличие сопутствующей кишечной непроходимости, пороков развития позвоночника и пневмонии) (рис. 1);
- эзофагография с водорастворимым контрастом (размеры и локализация проксимального конца пищевода, наличие верхнего ТПС при наличии бронхограммы) (рис. 2, 3).

2.2. Трахеобронхоскопия (гибкая или ригидная в операционной под общей анестезией):

- локализация ТПС (рис. 4);
- аномалии верхних дыхательных путей (трахеомалиция) (рис. 5).

2.3. Ультразвуковое исследование внутренних органов, сердца, головного мозга, почек (выявление сопутствующих аномалий, оценка кардиореспираторного статуса, обследование VACTERL-ассоциированных аномалий).

2.4. Компьютерная томография (сочетанные аномалии, оценка диастаза между концами пищевода).



Рис. 1. Закручивание зонда в проксимальном слепом конце пищевода при атрезии с нижним ТПС, обзорная рентгенография



Рис. 2. Скопление контраста в проксимальном конце атрезированного пищевода, пневматизация кишечника при нижнем ТПС



Рис. 3. Скопление контраста в проксимальном конце атрезированного пищевода, отсутствие пневматизации кишечника при бессвищевой форме

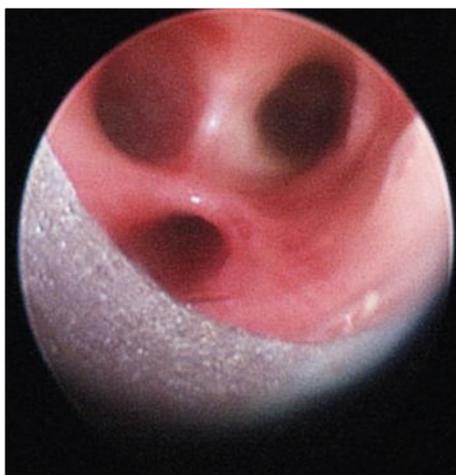


Рис. 4. Трахеоскопия у ребёнка с АП и нижним ТПС (в области карины, ТПС снизу, главные бронхи сверху)



Рис. 5. Трахеоскопия у ребёнка с АП и трахеомалацией

Первоочередной задачей хирургического лечения является ликвидация ТПС при его наличии (рис. 6).

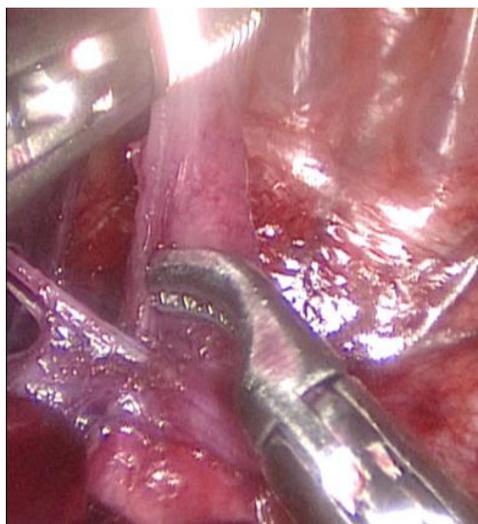


Рис. 6. Торакоскопическая перевязка нижнего ТПС

Наложение эзофагостомы выполняется при непреодолимом диастазе и наличии ТПС у пациентов, которым планируется формирование искусственного пищевода. При наличии сопутствующей атрезии ануса или двенадцатиперстной кишки проводится их одновременная коррекция с наложением анастомоза пищевода.

В зависимости от кардиореспираторного статуса, сопутствующей патологии органов ЖКТ, расстояния между атрезированными концами пищевода у ребёнка могут быть выполнены следующие оперативные вмешательства открытым доступом или эндоскопически:

1. Первичный анастомоз пищевода (рис. 7–10):
 - стабильный кардиореспираторный статус;
 - преодолимый диастаз между концами пищевода.

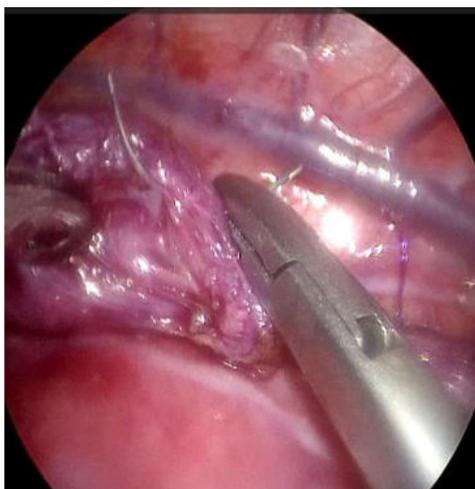


Рис. 7. Торакоскопическое наложение анастомоза пищевода при АП без ТПС

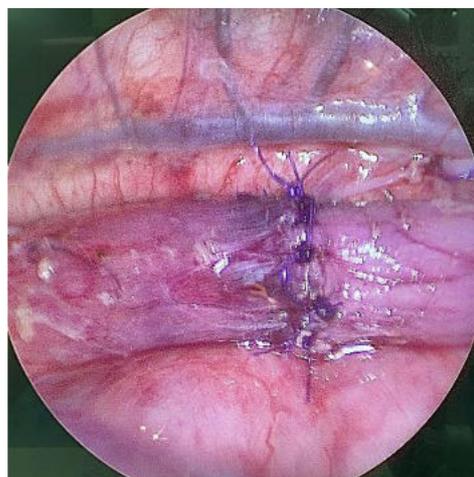


Рис. 8. Окончательный вид анастомоза пищевода при торакоскопической операции

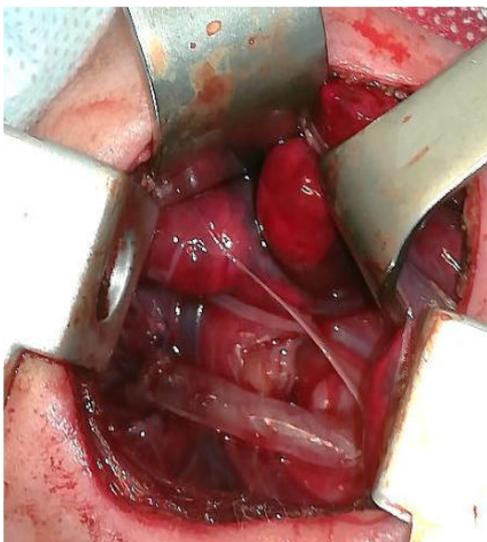


Рис. 9. Торакотомия у ребёнка с АП и большим диастазом

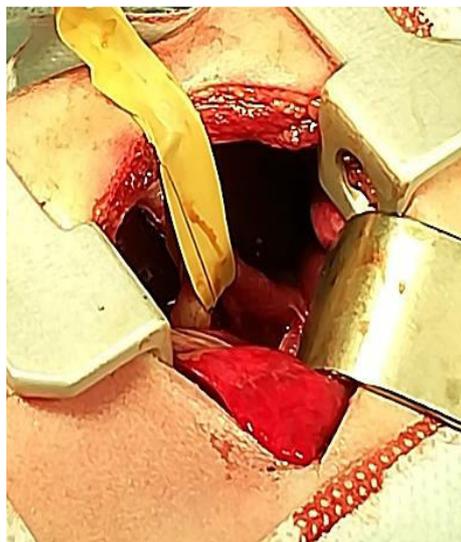


Рис. 10. Торакотомия у ребёнка с АП и нижним ТПС (на турникете)

2. Гастростомия с окклюзией ТПС (при наличии) (рис. 11):
 - нестабильный кардиореспираторный статус, недоношенность;
 - непреодолимый диастаз между концами пищевода.

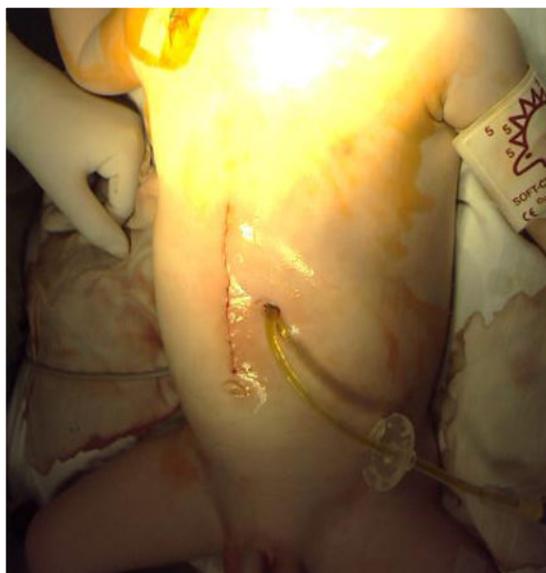


Рис. 11. Ребёнок с АП без ТПС после гастростомии по Кадеру

3. Отсроченный анастомоз пищевода:
 - нестабильный кардиореспираторный статус;
 - непреодолимый диастаз между концами пищевода, состояние после гастростомии.
4. Элонгация пищевода по методике Livaditis, Gough, Kimura, Foker (рис. 12–14):

2. Стеноз анастомоза может быть результатом несостоятельности в раннем послеоперационном периоде, гастроэзофагеального рефлюкса, а также нарушения техники формирования пищевода шва. Сужение возникает со 2-й недели по 6 месяцев жизни и проявляется дисфагией с поперхиванием и кашлем. Диагностика проводится с помощью контрастной эзофагографии и эзофагоскопии. Для расширения применяются баллонная гидродилатация и бужирование под рентгенологическим или эндоскопическим контролем.

3. Реканализация трахеопищеводного свища связана с локальным воспалением в области пищевода анастомоза, которое приводит к несостоятельности культи свища на трахее. Клинические проявления характерные для больных с изолированным ТПС. Оперативное лечение может проводиться малоинвазивным способом с помощью фотокоагуляции устья фистулы или оперативным в виде реторакотомии и устранения свища.

4. Хилоторакс или скопление лимфы в плевральной полости связано с повреждением грудного лимфатического протока в ходе мобилизации проксимального конца пищевода. Диагноз подтверждается лабораторным исследованием плеврального выпота, полученного из дренажа в послеоперационном периоде. Консервативное лечение заключается в отмене энтерального питания и назначении синтетических аналогов соматостатина. Оперативное лечение направлено на химическое склерозирование лимфатических протоков (плевродез), плевроритонеальное шунтирование и лигирование грудного лимфатического протока.

5. Паралич голосовых связок и диафрагмы в результате повреждения соответственно возвратного и диафрагмального нервов встречаются в 3% и 1% случаев. Двусторонний паралич голосовых связок требует постановки трахеостомы. В случае возникновения дыхательных нарушений у пациентов с параличом диафрагмы проводится пластика купола местными тканями.

6. Моторная диссинергия пищевода может быть следствием врожденного нарушения иннервации, так и повреждения в ходе мобилизации концов во время операции. В результате возникают стойкие нарушения перистальтики пищевода и желудка в послеоперационном периоде, что требует длительного применения прокинетической терапии и назначения антирефлюксных смесей.

Все больные с АП после выписки из стационара наблюдаются амбулаторно у детского хирурга на протяжении 3-х лет жизни. Плановые

эндоскопические исследования пищевода и бужирования проводятся с частотой – каждые 3 месяца в первый год, каждые 6 месяцев во второй год и однократно в третий год.

Дополнительные вопросы

1. Чем обусловлен нестабильный кардиореспираторный статус у ребёнка с атрезией пищевода и широким трахеопищеводным свищем?
2. При каких сопутствующих пороках пищеварительного тракта показано экстренное оперативное вмешательство у детей с атрезией пищевода?
3. С чем связано развитие в послеоперационном периоде таких осложнений, как напряжённый пневмоторакс, рубцовый стеноз пищевода и реканализация трахеопищеводного свища?
4. Какие мероприятия необходимо осуществить в предоперационном периоде у пациентов с атрезией пищевода и трахеопищеводным свищем?
5. Какие основные этапы выполняются при торакоскопической пластике пищевода у пациентов с атрезией и нижним трахеопищеводным свищом?
6. Какая тактика хирургического лечения пациентов с атрезией пищевода и отсутствием трахеопищеводного свища? При наличии недоношенности?
7. Какие пороки, помимо атрезии пищевода, входят в VACTERL-ассоциацию?
8. На чем основан принцип элонгации пищевода по методике Foker?
9. Какие обследования необходимо провести после рождения для исключения атрезии пищевода?
10. Какие патогенетические механизмы приводят к развитию гастроэзофагеального рефлюкса в послеоперационном периоде у детей с атрезией пищевода?
11. Какие причины и клинические проявления трахеомалации у детей с атрезией пищевода? Тактика хирургического лечения.
12. Какие преимущества и недостатки имеет торакоскопический доступ при операции по поводу атрезии пищевода?
13. В какие сроки и какими методами проводится бужирование пищевода при рубцовом стенозе?

ПИЛОРОСТЕНОЗ

Врождённый гипертрофический пилоростеноз (ВГП) – заболевание, характеризующееся непроходимостью пилорического отдела желудка, вследствие гипертрофии циркулярных мышечных волокон. Наиболее часто поражаются дети первых трех месяцев жизни. Распространённость 24 на 1000 новорождённых, по данным США и Европы. Мальчики страдают в 4 раза чаще девочек, имеется семейно-наследственная предрасположенность.

Причина возникновения ВГП не установлена, существующие данные указывают на ряд генетических и нейрогуморальных факторов, способствующих нарушению иннервации с последующей гипертрофией циркулярного мышечного слоя привратника. Патогенез ВПГ обусловлен электролитными нарушениями в организме ребёнка, происходящими из-за многократной рвоты, в результате чего развивается метаболический алкалоз, гипокалиемия, парадоксальная ацидурия, прогрессирует общее истощение организма и дефицит массы тела.

Клинические проявления ВПГ возникают в возрасте от 2-х до 6 недель жизни, реже в ранние сроки до 2-х недель жизни, и поздние – старше 3-х мес. Классическая «триада» симптомов включает:

- прогрессирующие обильные срыгивания «фонтаном» вначале створоженным молоком с желтоватым окрашиванием, затем без примеси желчи (30% случаев);
- видимая перистальтика желудка (симптом «песочных часов») при вскармливании;
- пальпируемая в правом подреберье пилорическая «опухоль» в виде «оливы» (9–36%).

Инструментальная диагностика включает методы визуализации толщины стенки и проходимости пилорического отдела желудка:

1. Ультразвуковое исследование пилорического отдела желудка (рис. 15–17):

- толщина мышечного слоя более 3 мм и длина канала более 15 мм;
- отсутствие перистальтики и транзита в ДПК;
- симптом «плюшки» при поперечном и «сэндвича» при продольном сканировании.



Рис. 15. Эхоскопические признаки утолщения мышечного слоя при поперечном сканировании (симптом «плюшки») у ребёнка с ВГП

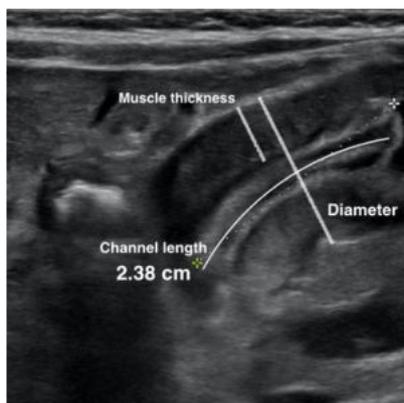


Рис. 16. Эхоскопические признаки удлинения пилорического канала и утолщение мышечного слоя у ребёнка с ВГП



Рис. 17. Эхоскопические признаки расширения желудка и симптом «сэндвича» при продольном сканировании у ребёнка с ВГП

2. Контрастная гастрография с бариевой взвесью или водорастворимым контрастом (рис. 18, 19):

- удлинённый канал привратника;
- препилорический дефект наполнения (пролабирующая в антральный отдел желудка слизистая оболочка привратника);
- двойное контрастирование канала привратника.



Рис. 18. Расширение желудка и отсутствие пассажа в ДПК спустя 6 ч после введения контраста у ребёнка с ВГП (Караваева С.А., 2011)



Рис. 19. Удлинённый пилорический канал и двойное контрастирование у ребёнка с ВГП (Караваева С.А., 2011)

3. Фиброгастроскопия позволяет установить причину непроходимости желудка и провести дифференциальную диагностику при наличии желудочного кровотечения.

Оперативное вмешательство выполняется в отсроченном порядке после предоперационной подготовки, направленной на устранение водно-электролитных нарушений. Обязательными являются декомпрессия желудка зондом и постановка центрального венозного доступа. Хирургическое лечение направлено на восстановление проходимости пилорического отдела желудка путём пилоромиотомии по С. Ramstedt – открытого или лапароскопического внеслизистого расщепления зоны сужения мышечного слоя.

1. Лапаротомный доступ при открытой пилоромиотомии может выполняться супраумбиликально, субкостально, вертикально или поперечно в зависимости от расположения привратника и массы ребёнка (рис. 20–22).

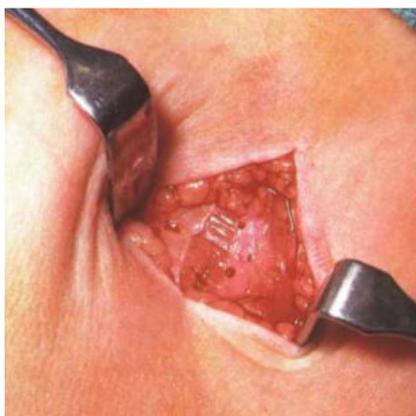


Рис. 20. Правосторонний подреберный доступ при открытой пилоромиотомии



Рис. 21. Выведенный наружу утолщенный пилорический отдел желудка при ВГП (№1)



Рис. 22. Выведенный наружу утолщенный пилорический отдел желудка при ВГП (№2)

2. Продольная пилоромиотомия в пределах участка стеноза с разведением краев до пролабирования слизистой оболочки наружу (рис. 23–25).

3. Лапароскопическая пилоромиотомия (рис. 26–29) может выполняться с использованием 3-х портов, размещённых эпигастрально или 1 порта трансумбиликально. Перед выполнением разреза проводится электрокоагуляция в бессосудистой зоне, после чего специальным ножом (эндоскопический пилоротом) выполняется надсечение мышеч-

ной стенки и расширение раны до пролабирования слизистой оболочки. Контроль герметичности и проходимости зоны стеноза выполняется путём нагнетания в желудочный зонд воздуха или смеси для парентерального питания и визуальном контроле в зоне пилоромиотомии.

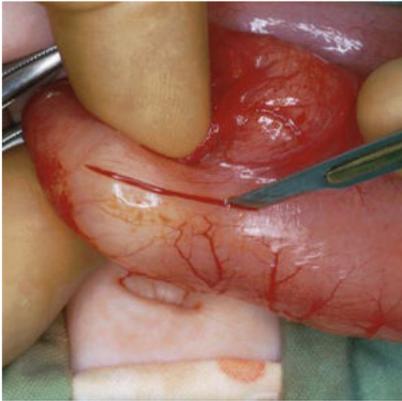


Рис. 23. Продольная пилоромиотомия при ВГП



Рис. 24. Разведение краев мышечной стенки до пролабирования слизистой после пилоромиотомии при ВГП (№1)



Рис. 25. Разведение краев мышечной стенки до пролабирования слизистой после пилоромиотомии при ВГП (№2)



Рис. 26. Мультипортовый лапароскопический доступ



Рис. 27. Однопортовый лапароскопический доступ

При оперативном лечении возможно развитие таких осложнений как перфорация слизистой и неадекватное рассечение мышцы привратника. При перфорации проводится ушивание слизистой оболочки и дополнительная пилоромиотомия на противоположной стороне.



Рис. 28. Лапароскопическая пилоромиотомия

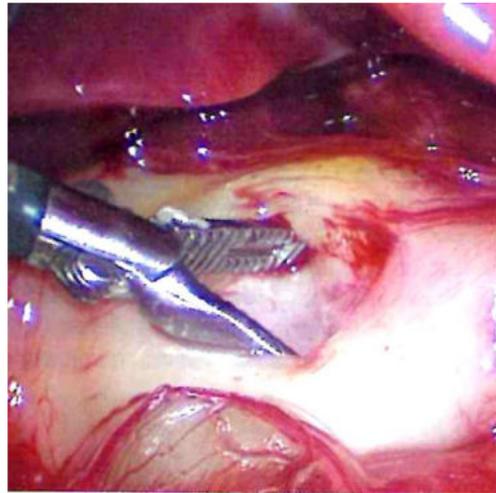


Рис. 29. Лапароскопическое разведение краев после пилоромиотомии

Дополнительные вопросы

1. Какие классические симптомы пилоростеноза возникают у детей и в каком возрасте?
2. Какие эхоскопические и рентгенологические признаки ВГП?
3. Какие мероприятия входят в предоперационную подготовку у пациентов с ВГП?
4. Тактика при перфорации стенки желудка во время пилоромиотомии.
5. Патогенетические механизмы развития метаболических нарушений при ВГП?
6. Какие существуют способы коррекции электролитных нарушений?
7. Какими преимуществами обладает лапароскопический способ пилоромиотомии?
8. С какими состояниями необходимо дифференцировать пилоростеноз при срыгиваниях у новорождённого?

ДУОДЕНАЛЬНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Врождённая дуоденальная непроходимость (ВДН) объединяет пороки развития, приводящие к полному или частичному нарушению проходимости на уровне двенадцатиперстной кишки внешними или внутренними причинами. Распространённость 1:7–10 тыс. новорождённых; в 30% случаев сочетается с синдромом Дауна, реже с другими пороками (мальротация, ВПС, АП, анальная атрезия, пороки почек). Анатомически разделяют пре- и постампулярные (85%) формы ВДН, а также в зависимости от причины непроходимости:

Внутренняя обструкция ДПК (классификация атрезий ДПК по S.W. Gray & J.E. Skandalakis, 1972)	Внешняя обструкция ДПК
<ul style="list-style-type: none">– Тип I. Внутрисветная мембрана– Тип II. Короткий фиброзный тяж между слепыми концами ДПК– Тип III. Полное разобщение дуоденальных сегментов	<ul style="list-style-type: none">– кольцевидная поджелудочная железа– мальротация– предуоденальная воротная вена

Аntenатальная ультразвуковая диагностика позволяет с 12–14 недели выявить характерные эхоскопические признаки ВДН – двойной уровень жидкости (ультразвуковой симптом «double bubble») и многоводие (рис. 30). В сомнительных случаях обследование может быть дополнено МРТ, а также всем детям необходимо проведение генетического скрининга (рис. 31).

Клинические признаки ВДН возникают после рождения при полной обструкции или спустя несколько суток жизни при частичной. В зависимости от расположения большого дуоденального сосочка (БДС) в проксимальной или дистальной части атрезированной ДПК желчь может присутствовать в рвотных массах и отсутствовать в содержимом прямой кишки (постампулярная форма) или наоборот (преампулярная форма). Характерными симптомами являются:

- обильная рвота или эвакуация из желудка содержимого, объёмом более 20 мл;
- отсутствие отхождения мекония или его скудный характер;
- желтушность кожных покровов;
- ладьевидный живот, выбухание эпигастральной области.



Рис. 30. Пренатальное ультразвуковое изображение атрезии ДПК, двойной уровень жидкости («double bubble» sign)

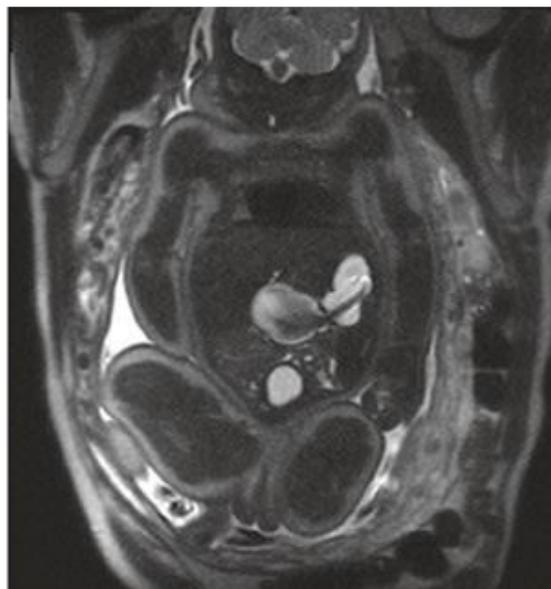


Рис. 31. Признаки атрезии ДПК при МРТ плода

Инструментальная диагностика включает рентгенологические, ультразвуковые и эндоскопические методы:

1. Рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении:

- два уровня жидкости в эпигастральной области (рентгенологический симптом «double bubble») (рис. 32);
- отсутствие или снижение пневматизации нижележащих отделов кишечника (рис. 33);
- задержка эвакуации контраста из желудка и ДПК спустя 3–6 ч после введения (рис. 34).

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости:

- аномалия структуры поджелудочной железы;
- расширение желудка и ДПК, отсутствие содержимого в нижележащих отделах кишечника;
- аномальный ход сосудов брыжейки (при сопутствующей мальротации).

Предоперационная подготовка может продолжаться от 24 до 48 ч после рождения и включает коррекцию водно-электролитных нарушений, проведение парентерального питания, антибактериальную терапию при сопутствующих инфекционных осложнениях.

Хирургическое лечение включает оперативное восстановление проходимости ДПК путём открытого или лапароскопического наложения ромбовидного дуодено-дуоденоанастомоза по К. Kimura (рис. 35–37) или дуоденотомии с иссечением мембраны (рис. 38–40).

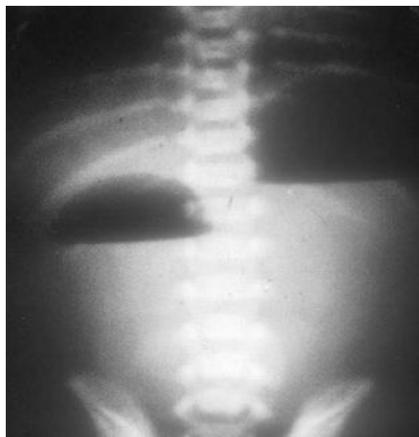


Рис. 32. Двойной уровень жидкости и отсутствие пневматизации кишечника при атрезии ДПК



Рис. 33. Расширенный желудок и начальный отдел ДПК, снижение пневматизации кишечника при мембране ДПК



Рис. 34. Расширение желудка и задержка эвакуации контраста через 3 ч после введения у ребёнка с атрезией ДПК

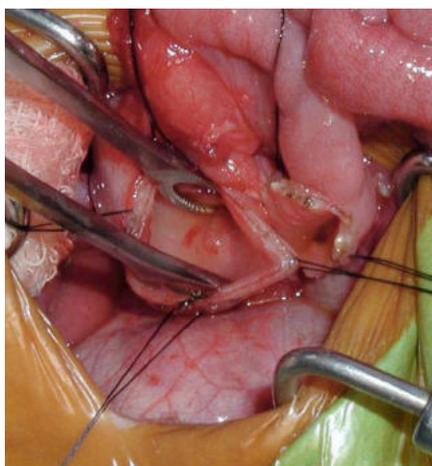


Рис. 35. Формирование ромбовидного анастомоза открытым способом



Рис. 36. Ориентация разрез на ДПК при формировании ромбовидного анастомоза



Рис. 37. Окончательный вид ромбовидного анастомоза

В послеоперационном периоде восстановление эвакуации из желудка и ДПК может занимать продолжительное время, поэтому проводится постановка дуоденального зонда и болюсное введение питательной смеси или сцеженного грудного молока через инфузиомат.

При иссечении мембраны ДПК необходим тщательный контроль расположения БДС для профилактики его повреждения, а также необходимо наложение гемостатических швов по окружности дефекта слизистой оболочки.

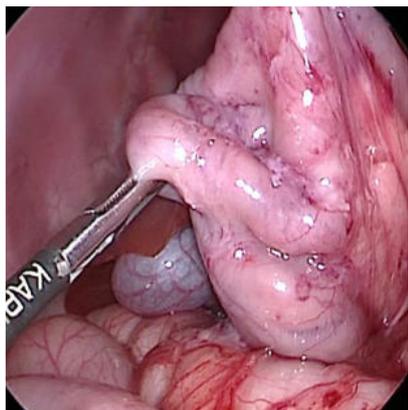


Рис. 38. Мембрана ДПК при лапароскопической операции

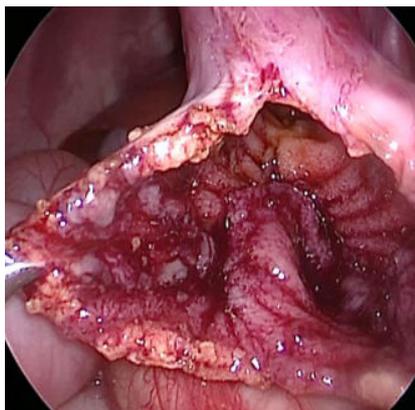


Рис. 39. Вид мембраны ДПК изнутри при продольной дуоденотомии

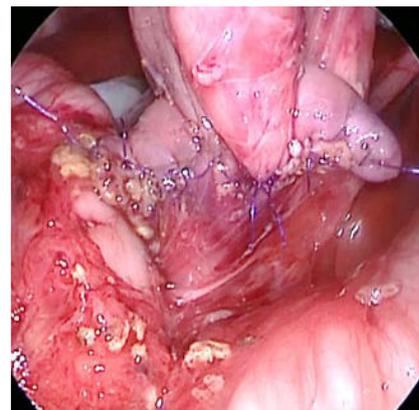


Рис. 40. Окончательный вид ДПК после иссечения мембраны и поперечного ушивания дефекта кишечной стенки

Дополнительные вопросы

1. Какая тактика при сочетании дуоденальной непроходимости и атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищем?
2. В чем особенность формирования анастомоза ДПК при атрезии, в отличие от атрезии других отделов кишечника?
3. С какими патологиями чаще всего сочетается дуоденальная непроходимость?
4. Какая продолжительность и какие мероприятия включает предоперационная подготовка?
5. Какие осложнения могут возникнуть в послеоперационном периоде?
6. На какой уровень атрезии ДПК указывает наличие обильной рвоты с примесью желчи?
7. Какими преимуществами обладает лапароскопический способ формирования дуоденального анастомоза Kimura?

8. Какие инструментальные методы используются в диагностике высокой кишечной непроходимости?
9. В чем принципиальное отличие предоперационной подготовки новорождённых с высокой и низкой кишечной непроходимостью?
10. С какими другими пороками развития кишечника может быть связано наличие двойного газового пузыря в эпигастральной области на обзорной рентгенограмме в вертикальном положении?
11. Какой оперативный доступ предпочтительней при открытой операции по поводу дуоденальной непроходимости?
12. Какая тактика при выявлении кольцевидной поджелудочной железы во время операции по поводу дуоденальной непроходимости?
13. Какие особенности оперативной техники при иссечении мембраны ДПК?

ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА

Врождённая диафрагмальная грыжа (ВДГ) – порок развития, при котором органы брюшной полости перемещаются в грудную через дефект или грыжевое выпячивание диафрагмы в результате нарушения эмбриогенеза на 8–10 недели беременности. Распространённость 1:2–4 тыс. новорождённых.

В зависимости от наличия или отсутствия грыжевого мешка выделяют соответственно истинные и ложные ВДГ.

Грыжа собственно диафрагмы истинная (10%), ложная (90%)	Грыжа естественных отверстий диафрагмы	Эвентрация
<ul style="list-style-type: none"> – заднелатеральная (<i>Богдалика</i>) правосторонняя или левосторонняя; – переднелатеральная (<i>Ларрея</i>) правосторонняя или левосторонняя. 	<ul style="list-style-type: none"> – пищевого отверстия диафрагмы (истинная); – парааортальная (ложная). 	<ul style="list-style-type: none"> – френикоперикардальная (<i>Морганьи</i>) истинная; – парастеральная (<i>Морганьи</i>) ложная.

Аntenатально, по результатам УЗИ или МРТ плода уже с 18–20-й недели беременности при ВДГ можно обнаружить смещение средостения в здоровую сторону с уменьшением размеров легких и наличие полиморфных эхогенных образований в грудной клетке (рис. 41). Для определения прогноза и хирургической тактики оценивается отношение объёма легкого на противоположной грыже стороне (контралатерального) к окружности головы (*LHR – Lung: Head ratio*).

Степень легочной гипоплазии и прогноз оценивается по отношению LHR плода к нормальному LHR с учётом гестационного срока:

- <15% крайняя степень гипоплазии, летальность 100%;
- 15–25% критическая степень гипоплазии, высокий риск летальности;
- 25–45% умеренная степени гипоплазии, низкий риск летальности (в зависимости от расположения печени);
- >45% легкая степень гипоплазии, относительно благоприятный прогноз.

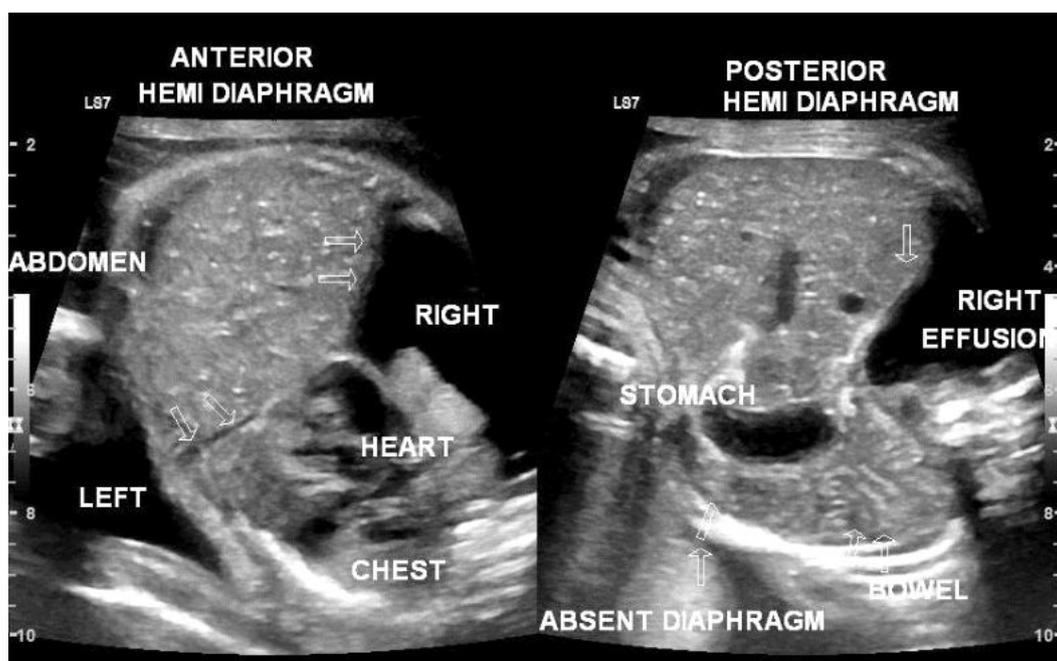


Рис. 41. Левосторонняя ВДГ у плода 25 недель
(Case courtesy of Maulik S Patel, Radiopaedia.org, rID: 49736)

Постнатальная диагностика основывается на оценке клинических признаков и результатах инструментальных методов исследования (обзорная и контрастная рентгенография, УЗИ плевральных полостей и брюшной полости):

1. Клинические признаки:

- дыхательные нарушения, цианоз;
- «ладьевидный» живот, асимметрия грудной клетки;
- отсутствие дыхания с поражённой стороны грудной клетки, перистальтические шумы;
- смещение сердечных тонов.

2. Данные инструментальных методов обследования:

2.1. Рентгенологическое исследование (в прямой проекции горизонтально или приподнятым головным концом, с захватом грудной и брюшной полостей) (рис. 42–44):

- обзорная рентгенография позволяет оценить положение желудка по расположению рентгенконтрастного зонда, наличие пневматизированных кишечных петель в грудной полости, верхнего контура грыжевого мешка (при истинных грыжах собственно диафрагмы);
- контрастное исследование ЖКТ позволяет дифференцировать грыжи естественных отверстий диафрагмы.



Рис. 42. Левосторонняя ВДГ (в левой плевральной полости петли кишечника)

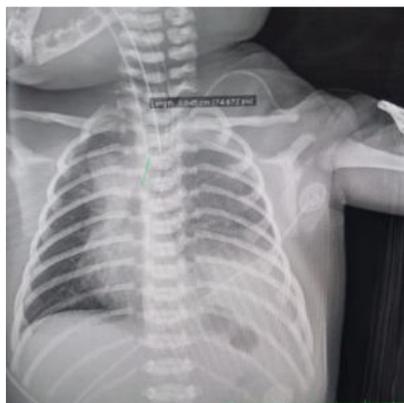


Рис. 43. Левосторонняя ВДГ (в левой плевральной полости желудок, петли ободочной кишки)



Рис. 44. Релаксация левого купола диафрагмы

2.2. Ультразвуковое исследование плевральных полостей, внутренних органов:

- наличие кишечных петель в плевральной полости;
- отсутствие селезёнки, почки в брюшной полости;
- выявление сопутствующих пороков сердца, почек.

2.3. Компьютерная томография (для уточнения содержимого грыжевого мешка при стабильном состоянии ребёнка).

2.4. Эндоскопическое исследование пищевода (при подозрении на грыжу пищеводного отверстия диафрагмы).

Развитие легочной гипоплазии из-за внутриутробного сдавления приводит после рождения к развитию тяжёлой легочной гипертензии и дыхательной недостаточности. Фетальное хирургическое вмешательство направлено на окклюзию трахеи плода, что приводит к растяжению легочной ткани продуцируемой жидкостью и стимуляции локальных факторов роста (*FETO – fetal endotracheal occlusion*).

Хирургическое лечение после рождения проводится в отсроченном периоде, после достижения стабилизации состояния, в частности показателей легочной гипертензии и гемодинамики в течение 24–48 ч.

Оперативное вмешательство проводится торакоскопически или открыто, через подреберную лапаротомию со стороны поражения, и состоит из следующих этапов:

1. Низведение органов в брюшную полость (рис. 45–47).



Рис. 45. Подреберная лапаротомия слева, низведение из грыжевого мешка эвентрированных петель кишечника, желудка через дефект в диафрагме слева



Рис. 46. Ревизия содержимого грыжевого мешка при левосторонней ВДГ



Рис. 47. Торакоскопия, ревизия содержимого левой плевральной полости (толстая кишка, селезёнка, петли тонкой кишки)

2. Исечение грыжевого мешка при его наличии (рис. 48–49):

- необходим тщательный осмотр плевральной полости для дифференцировки грыжевого мешка с плеврой;
- профилактика рецидива грыжи.



Рис. 48. Открытое исечение стенки грыжевого мешка при левосторонней ВДГ

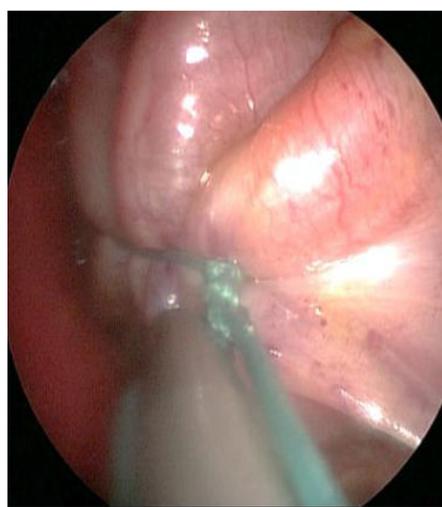


Рис. 49. Торакоскопическое наложение гофрирующих швов на релаксированный левый купол диафрагмы

3. Пластика диафрагмы (рис. 50–52):

- при ложных грыжах и небольшом дефекте проводится ушивание отверстия нерассасывающимися нитями с захватом реберной части при необходимости;

- при большом дефекте проводится пластика с использованием аллотрансплантатов (Permacol®, Goretex®, Ксеноперикард).



Рис. 50. Пластика большого дефекта правого купола диафрагмы протезом из синтетического материала Gore-tex



Рис. 51. Торакоскопическая пластика левого купола диафрагмы



Рис. 52. Окончательный вид ушитого дефекта левого купола диафрагмы

В послеоперационном периоде продолжается терапия легочной гипертензии, продлённая ИВЛ, миорелаксация для уменьшения натяжения в зоне наложения швов. Постановка плеврального дренажа не проводится, так как наличие в послеоперационном периоде гидроторакса и накопление жидкости способствуют профилактике несостоятельности швов, а также постепенному расправлению легкого.

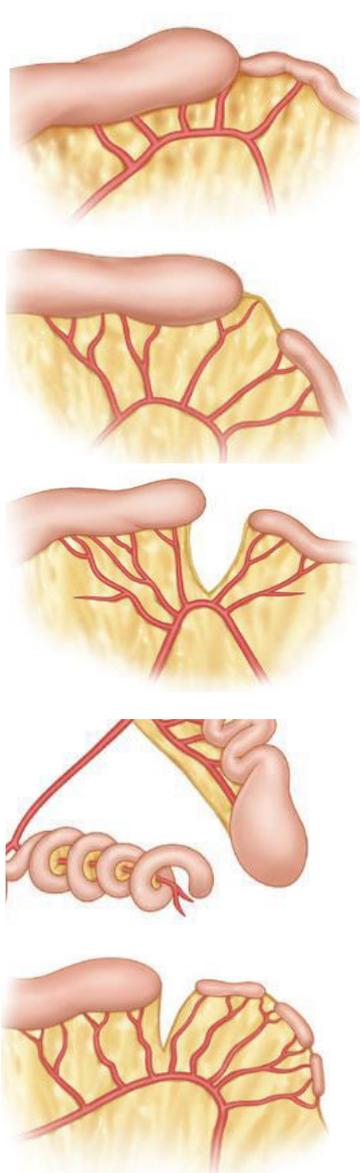
Дополнительные вопросы

1. По каким показателям внутриутробно можно судить о степени легочной гипоплазии и прогнозе у пациентов с ВДГ?
2. Какие основные компоненты включает предоперационная подготовка новорождённых с ВДГ?
3. Какие противопоказания к торакоскопической пластике диафрагмы при ВДГ?
4. Какой положительный эффект имеет внутриутробная блокация трахеи у плода с ВДГ?
5. Какие особенности оперативной техники позволяют предотвратить в послеоперационном периоде такие осложнения, как несостоятельность швов и рецидив грыжи?

6. Какие сопутствующие пороки развития ЖКТ чаще всего встречаются у детей с ВДГ?
7. Чем обусловлена высокая летальность у пациентов с ВДГ?
8. Какие синтетические материалы используются в качестве протезов при больших дефектах диафрагмы?
9. Какое значение в терапии легочной гипертензии при ВДГ имеют экстракорпоральная мембранная оксигенация, высокочастотная вентиляция легких и оксидом азота?
10. Основные этапы открытого оперативного лечения ВДГ.

АТРЕЗИЯ ТОНКОЙ КИШКИ

Атрезия тонкой кишки характеризуется нарушением проходимости кишечной трубки вследствие разобщения концов, внутрипросветной мембраны или стеноза. Распространённость 1–3:5000 новорождённых. Причинами возникновения порока могут быть нарушения процесса реканализации в солидную стадию эмбриогенеза кишечника, а также сосудистое повреждение. В 10% случаев возникает внутриутробная перфорация расширенного проксимального сегмента и мекониальный перитонит. Предложена следующая классификация по J. Grosfeld (1979) (рис. 53):



I тип. Внутрипросветная мембрана



II тип. Слепые концы кишки связаны фиброзным тяжем



IIIа тип. Полное разобщение концов кишки с V-образным дефектом брыжейки



IIIб тип. Полное разобщение концов кишки с закручиванием дистального конца в виде спирали по типу «яблочной кожуры»



IV тип. Множественные атрезии I–IIIа типов

Рис. 53. Типы атрезий кишечника и их клинические проявления

Аntenатальными ультразвуковыми признаками могут быть расширенные кишечные петли и кистозные образования при внутриутробной перфорации и развитии мекониального перитонита, а также полигидрамнион (рис. 54, 55).



Рис. 54. Антенатальные ультразвуковые признаки расширенных кишечных петель при атрезии

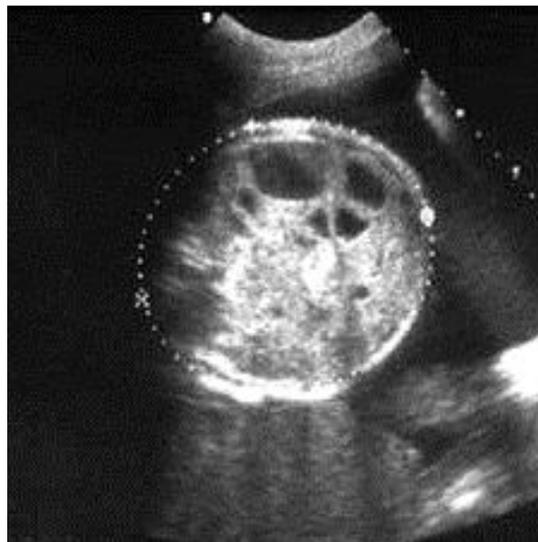


Рис. 55. Гиперэхогенные массы с акустической тенью при внутриутробном мекониальном перитоните

Клинические проявления возникают сразу после рождения и характеризуются симптомами обтурационной кишечной непроходимости разной степени выраженности, в зависимости от уровня атрезии:

- рвота с примесью кишечного содержимого;
- задержка отхождения мекония и газов, отделяемое из толстой кишки в виде серой слизи;
- вздутие живота, контурирование кишечных петель через брюшную стенку;
- болезненность при пальпации живота;
- метаболический ацидоз, эксикоз;
- при перфорации перитонеальные симптомы (20% случаев).

Постнатальная диагностика основывается на рентгенологическом и ультразвуковом исследовании органов брюшной полости. Проведение внутриспросветной эндоскопии, компьютерной томографии и контрастирование верхних отделов ЖКТ рутинно не проводится, лишь для исключения сопутствующих аномалий и сомнительной симптоматике.

1. Рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении:

- расширение кишечных петель с уровнями жидкости и воздушными арками (рис. 56, 57);
- отсутствие газа в проекции прямой кишки;
- сужение толстой кишки при ирригографии (симптом «микрoколoн») (рис. 58).



Рис. 56. Вздутие кишечных петель и отсутствие газа в прямой кишке при атрезии подвздошной кишки



Рис. 57. Расширенные кишечные петли с уровнями жидкости и воздушными арками при атрезии тощей кишки



Рис. 58. Сужение толстой кишки и расширенные петли тонкой кишки при атрезии подвздошной кишки

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости:

- расширение петель кишечника с маятникообразной перистальтикой;
- наличие свободной жидкости в брюшной полости;
- исключение аномалий мезентериальных сосудов при мальротации, псевдокист.

Хирургическое лечение, направленное на восстановление проходимости кишечной трубки, зависит от анатомической формы порока, длины оставшейся части кишки и сопутствующих пороков развития. Технические сложности возникают у пациентов с большой разницей в диаметре сегментов (при соотношении приводящего к отводящему 4 к 1), при наличии перфорации и перитонита, а также при атрезиях Шв–IV типа. При наличии внутрипросветной мембраны проводится её ис-

сечение с наложением гемостатических швов на дефект слизистой оболочки. При различных типах атрезии используются следующие варианты оперативного лечения:

1. Первичный адаптированный анастомоз открытым и лапароскопическим доступом выполняется:

- с увеличением диаметра дистального сегмента по типу «fish mouth» (рис. 59, 60);
- с уменьшением диаметра проксимального сегмента пликационным методом по De Lorimier–Harrison (рис. 61) или тапированием по С. Thomas.



Рис. 59. Разница диаметров атрезированной подвздошной кишки перед наложением адаптированного анастомоза

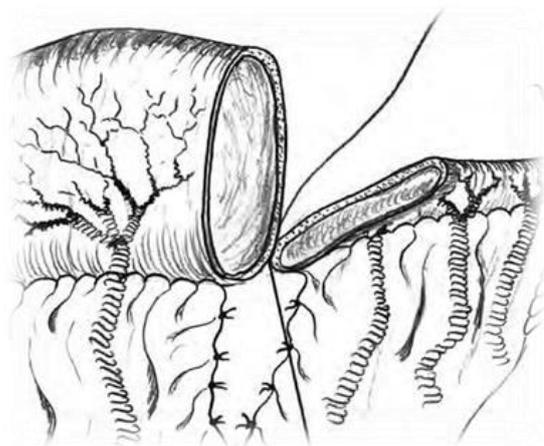


Рис. 60. Схематичное изображение адаптированного анастомоза по типу «fish mouth» по Lou

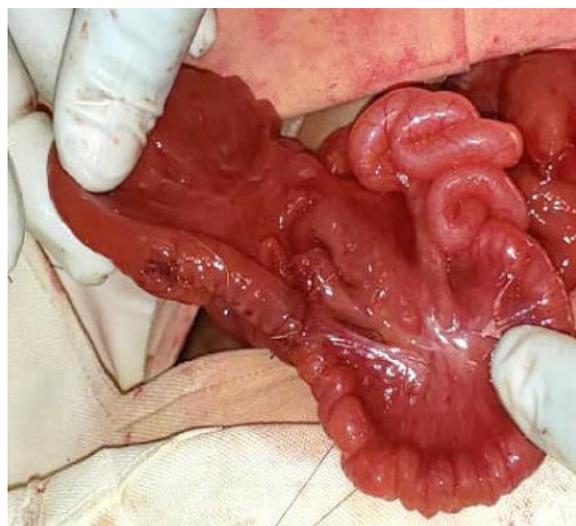


Рис. 61. Пликационный анастомоз по De Lorimier–Harrison

2. Анастомоз «конец-в-бок» с отводящей энтеростомой по Н. Bishop и Е. Коор (рис. 62, 63) или двойная энтеростомия (рис. 64).



Рис. 62. Формирование анастомоза «конец-в-бок» с отводящей илеостомой при атрезии подвздошной кишки



Рис. 63. Окончательный вид анастомоза по Н. Bishop–Е. Коор с отводящей илеостомой



Рис. 64. Двойная илеостомы у ребёнка с атрезией подвздошной кишки и внутриутробным перитонитом

В послеоперационном периоде может длительно сохраняться дисфункция ЖКТ, связанная с замедленным опорожнением расширенных кишечных петель, незрелостью кишки, длиной оставшейся части кишечника, а также сохранностью илеоцекального угла. Худший прогноз имеют дети с синдромом «короткой кишки».

Дополнительные вопросы

1. Какие основные теории патогенеза атрезии тонкой кишки существуют?
2. Диагностический алгоритм при подозрении на атрезию тонкой кишки.
3. Какие причины развития гипоплазии толстой кишки при атрезии?
4. Какие преимущества имеет первичный адаптированный анастомоз перед этапным лечением с формированием энтеростом?
5. Какие мероприятия проводятся в предоперационном периоде и сколько времени занимает подготовка ребёнка к операции?
6. Какие технические сложности возникают при операциях по поводу атрезии тощей и подвздошной кишки?

МАЛЬРОТАЦИЯ

Мальротация или незавершённый поворот кишечника (НПК) – группа пороков желудочно-кишечного тракта, обусловленных внутриутробным нарушением ротации и фиксации средней кишки. Распространённость 10–20:10 тыс. новорождённых.

Выделяют следующие клинические формы (рис. 65):

1. Синдром Ледда – обтурация ДПК эмбриональными спайками купола слепой кишки и незавершённый поворот кишечника.
2. Мезоколикопариетальная грыжа – внедрение тонкой кишки в «карман» брыжейки ободочной кишки в результате внутриутробной ретроперитонеальной фиксации.
3. Врождённый заворот средней кишки – странгуляция вокруг тонкой мезентериальной ножки.
4. Гиперротация толстой кишки – смещение ободочной кишки влево, петель тонкой кишки справа.
5. Неосложнённая форма НПК (нонротация).

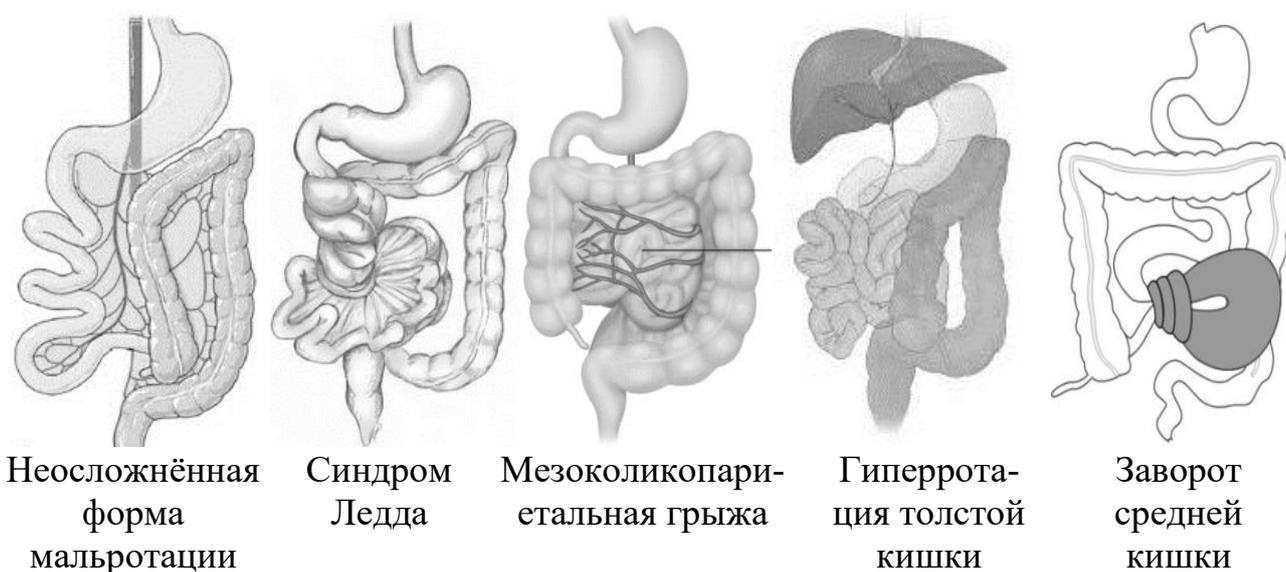


Рис. 65. Клинические формы незавершённого поворота кишечника

Достоверных антенатальных признаков не существует, однако, часто сочетается с другими аномалиями (ВДГ, омфалоцеле, гастрошизис, атрезия ДПК). После рождения в зависимости от формы порока и наличия заворота кишки возможны следующие клинические проявления:

- механическая обтурационная и/или странгуляционная кишечная непроходимость, чаще высокая частичная (срыгивания при увеличении объёма кормлений на 3–4 сутки жизни, длительное отхождение мекония малыми порциям, вздутие живота в эпигастральной области, наличие пальпируемого образования в мезогастррии, прогрессирующая дегидратация);
- болевой абдоминальный синдром (выраженное беспокойство после рождения, отказ от кормлений);
- перитонит (тяжёлое состояние, вздутие живота, гиперемия брюшной стенки, кишечное кровотечение, прогрессирующее ухудшение общего состояния).

Инструментальная диагностика включает рентгенологическое и ультразвуковое исследования органов брюшной полости.

1. Обзорная рентгенография брюшной полости (рис. 66–68):

- широкий уровень жидкости в расширенном желудке;
- снижение или отсутствие пневматизации кишечных петель и/или их аномальное расположение;
- пневмоперитонеум при завороте кишки с перфорацией.



Рис. 66. Широкий газовый пузырь желудка и сниженная пневматизация кишечника при синдроме Ледда



Рис. 67. Расширенный при завороте средней кишки



Рис. 68. Пневмоперитонеум при завороте средней кишки с некрозом и перфорацией

2. Контрастирование верхнего отдела ЖКТ (рис. 69, 70):

- малоинформативно;
- спиралевидный ход при попадании в начальный отдел тощей кишки;
- задержка эвакуации из желудка.

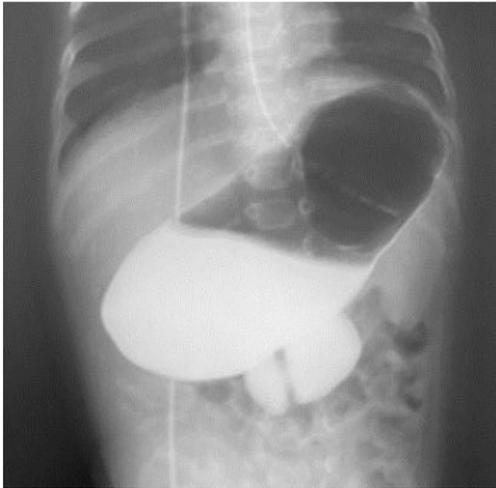


Рис. 69. Расширенный желудок с уровнем жидкости и задержка контраста в начальных отделах тощей кишки на 6-ти часов снимке после введения при синдроме Ледда

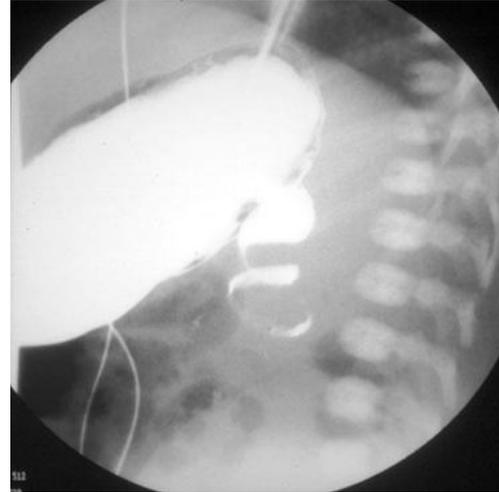


Рис. 70. Спиралевидный ход контраста в просвете кишки при завороте

3. Ирригография (рис. 71–73):

- атипичное расположение купола слепой кишки.



Рис. 71. Ирригография при синдроме Ледда, атипичное расположение купола слепой кишки (№1)

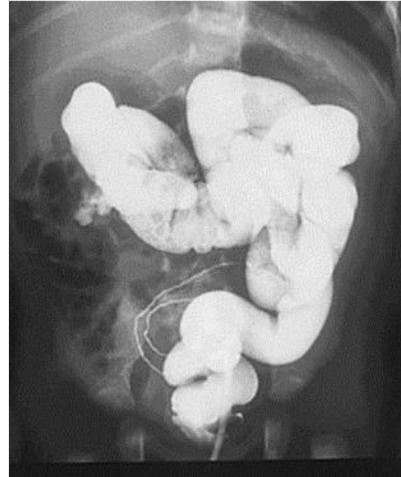


Рис. 72. Ирригография при синдроме Ледда, атипичное расположение купола слепой кишки (№2)



Рис. 73. Ирригография при синдроме Ледда, атипичное расположение купола слепой кишки (№3)

4. Ультразвуковое исследование сосудов брыжейки:

- расширенные вены брыжейки (рис. 74);
- прерывистый ход брыжеечных сосудов (рис. 75);
- инверсия брыжеечной артерии и вены;

- спиралевидный ход сосудов брыжейки, их многослойное сосудистое «кольцо» (симптом «водоворота») (рис. 76).



Рис. 74. Расширенные вены брыжейки у ребёнка с заворотом средней кишки



Рис. 75. Прерывистый ход брыжеечных сосудов при завороте средней кишки

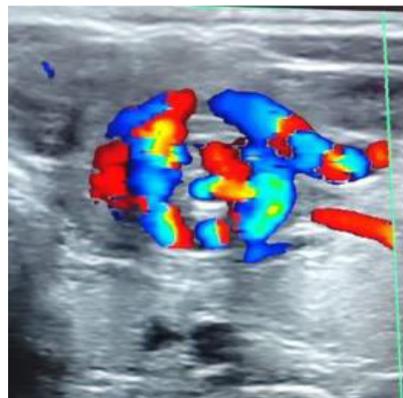


Рис. 76. Сосудистое «кольцо» брыжеечных сосудов при завороте средней кишки

После постановки диагноза и кратковременной предоперационной подготовки (в зависимости от подозрения на заворот кишки от 1 до 8 ч) проводится оперативная коррекция порока открытым или эндоскопическим доступом, которая в зависимости от клинической формы включает:

1. Расправление заворота средней кишки, оценка жизнеспособности и определение дальнейшей тактики (первичная резекция с наложением анастомоза или стомы, или отсроченная лапаротомия) (рис. 77–79).



Рис. 77. Заворот брыжейки средней кишки при лапаротомии

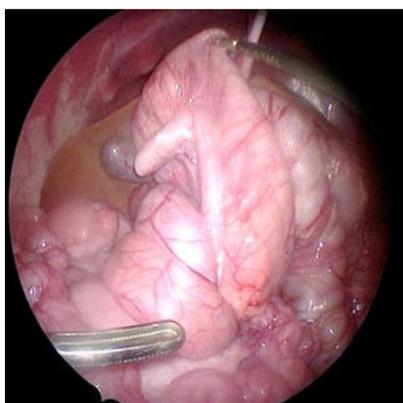


Рис. 78. Лапароскопическое устранение заворота средней кишки



Рис. 79. Некроз петель тонкой кишки при врожденном завороте

2. Рассечение эмбриональных спаек, восстановление проходимости кишечника (рис. 80, 81).

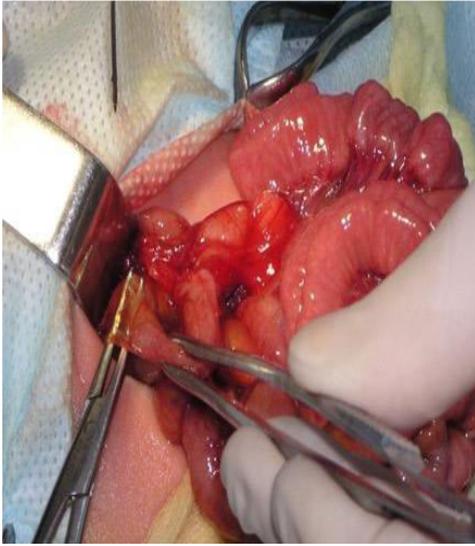


Рис. 80. Рассечение эмбриональных межпетельных спаек

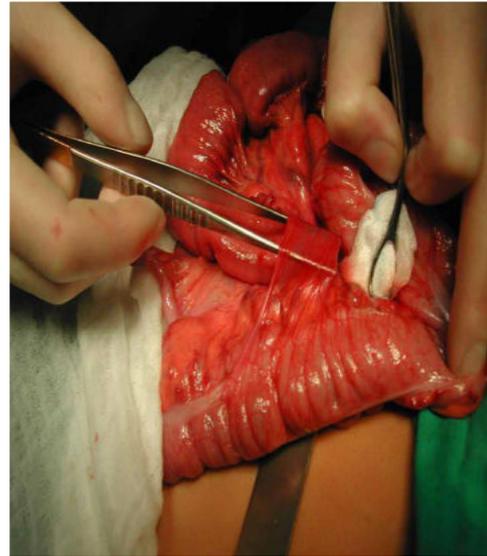


Рис. 81. Рассечение эмбриональной спайки между куполом слепой кишки и ДПК

3. Перемещение ободочной кишки с куполом слепой кишки слева, тонкой кишки справа, переход ДПК в тощую кишку расположен справа от позвоночника, расправление брыжейки средней кишки в форме «веера» (рис. 82–84).

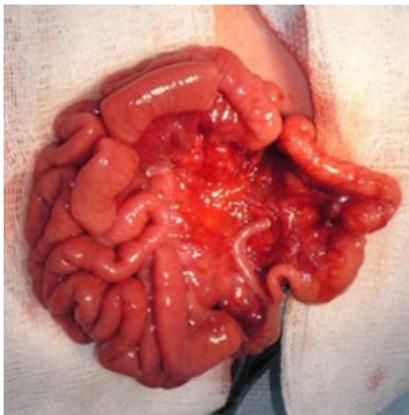


Рис. 82. Устранение заворота и перемещение петель тонкой кишки справа, ободочной и слепой кишки слева, расправление брыжейки (№1)

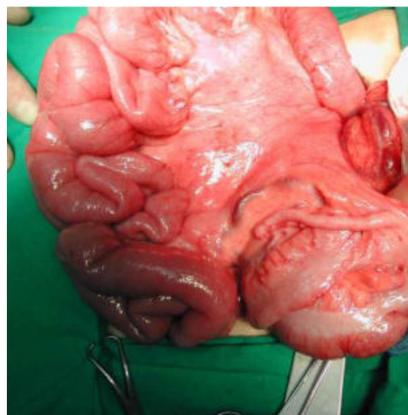


Рис. 83. Устранение заворота и перемещение петель тонкой кишки справа, ободочной и слепой кишки слева, расправление брыжейки (№2)

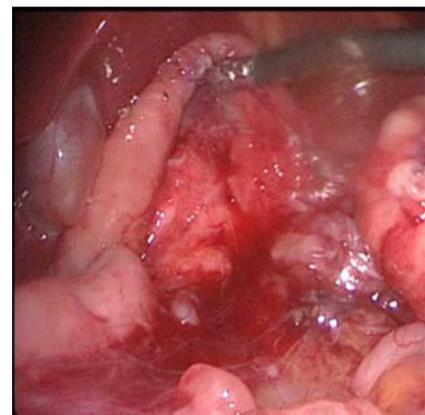


Рис. 84. Лапароскопическое устранение заворота, перемещение петель тонкой кишки справа ободочной кишки слева

Дополнительные вопросы

1. Какой патогенез развития незавершённого поворота кишечника на этапе внутриутробного развития?
2. Клинические проявления неосложнённого синдрома мальротации.
3. Диагностический алгоритм при подозрении на незавершённый поворот кишечника.
4. С какими патологиями часто сочетается незавершённый поворот кишечника и какая хирургическая тактика при этих пороках?
5. Ультразвуковые маркеры заворота средней кишки.
6. Хирургическая тактика в зависимости от степени заворота кишки и ишемического повреждения.
7. Патогенез развития симптомов механической кишечной непроходимости и кишечного кровотечения при синдроме Ледда.
8. Оптимальный оперативный доступ и этапы при операции Ледда.
9. Какие осложнения могут возникнуть в послеоперационном периоде при операции Ледда?

ГАСТРОШИЗИС

Гастрошизис (ГШ) – порок развития передней брюшной стенки, при котором через дефект, обычно расположенный справа от нормально сформированной пуповины, эвентрируются наружу органы брюшной полости. Распространённость 1:2–5 тыс. новорождённых, из которых 70% составляют недоношенные. Летальность составляет 10–15% случаев. Выделяют следующие формы ГШ:

1. Простая форма ГШ (70% случаев) (рис. 85):
 - изолированный порок без висцеро-абдоминальной диспропорции и сопутствующих патологий ЖКТ.
2. Осложнённая форма ГШ (30% случаев) (рис. 86, 87):
 - с висцеро-абдоминальной диспропорцией и сочетанными пороками других органов;
 - без висцеро-абдоминальной диспропорции, но с другими пороками ЖКТ (мальротация, атрезия, перфорация и т.д.).



Рис. 85. Простая форма ГШ



Рис. 86. Вид эвентрированных петель кишечника и расширенного желудка при осложнённой форме ГШ

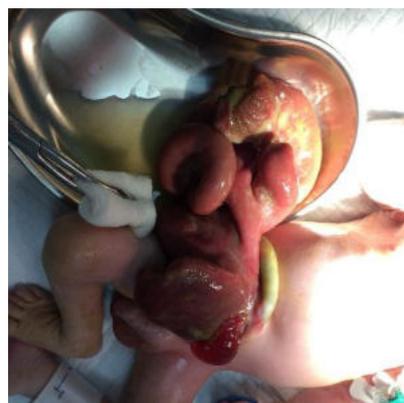


Рис. 87. ГШ осложнённый выраженным спяечным процессом и атрезией слепой кишки с перфорацией

Аntenатальная ультразвуковая диагностика возможна с 12–14 недели беременности и позволяет оценить состояние эвентрированных кишечных петель, размер дефекта, а также эвентрацию желудка, мочевого пузыря и придатков. Часто отмечается отставание внутриутробного развития плода, многоводие (при сопутствующей атрезии кишечника) и повышение уровня АФП в крови матери.

Диагностика порока после рождения не вызывает трудностей и основывается на визуальной оценке состояния эвентрированных органов для определения хирургической тактики.

В предоперационном периоде проводится:

- декомпрессия верхних и нижних отделов ЖКТ (постановка желудочного зонда, высокое промывание толстой кишки);
- защита эвентрированных органов от потерь тепла и жидкости, механического повреждения;
- инфузионная, антибактериальная, респираторная и анальгетическая терапия.

В зависимости от формы ГШ, состояния эвентрированных органов, размера дефекта и состояния ребёнка существуют следующие варианты хирургического лечения:

1. Безнаркозное вправление по А. Bianchi (2002) с первичной радикальной пластикой дефекта передней брюшной стенки (рис. 88):

- при простой форме ГШ, отсутствии плотного фибринного футляра вокруг эвентрированных органов, стабильном состоянии ребёнка;
- проводится в палате ОРИТН, на самостоятельном дыхании, с использованием ненаркотических анальгетиков;
- хороший косметический результат, быстрое восстановление перистальтики, отсутствие необходимости в длительном ИВЛ.



Рис. 88. Этапы безнаркозного вправления кишечных петель с пластикой дефекта передней брюшной стенки по А. Bianchi (Караваева С.А., 2011)

2. Первичная радикальная пластика передней брюшной стенки (рис. 89, 90):

- при отсутствии висцеро-абдоминальной диспропорции, сочетанных пороков развития ЖКТ;
- контроль внутрибрюшного давления после вправления и одномоментное ушивание дефекта;
- длительное восстановление перистальтики, освобождение кишечных петель от фибринового футляра в течение 3 недель.

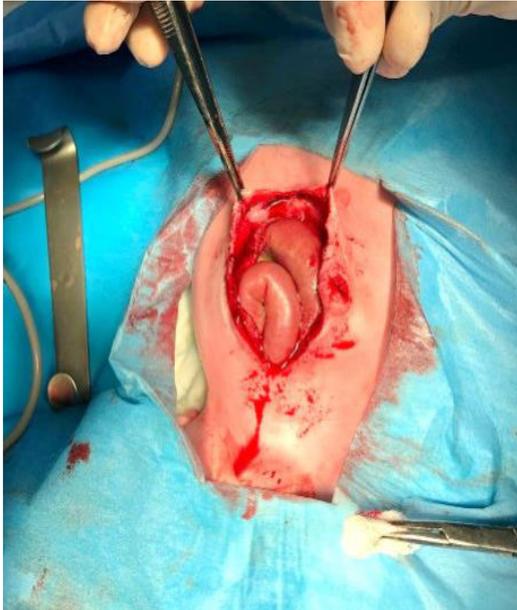


Рис. 89. Оперативное вправление кишечных петель при простой форме ГШ



Рис. 90. Пластика дефекта передней брюшной стенки местными тканями

3. Отсроченная радикальная пластика передней брюшной стенки:
 - при висцеро-абдоминальной диспропорции, сочетанных пороках развития ЖКТ, выраженном спаечном процессе;
 - эвентрированные органы погружаются в стерильный пластиковый контейнер, подшиваемый к краю дефекта (силопластика) (рис. 91, 92);
 - при пороках развития ЖКТ накладываются кишечные стомы (рис. 93);
 - находящиеся в контейнере органы постепенно погружаются в брюшную полость, растягивая её в течение 7–9 суток;
 - отсроченная радикальная пластика дефекта проводится местными тканями или с использованием синтетических материалов (аллопластика);
 - закрытие кишечных стом в плановом порядке.



Рис. 91. Эвентрированные кишечные петли, погруженные в пластиковый контейнер при осложнённой форме ГШ



Рис. 92. Ребёнок после погружения органов в брюшную полость перед отсроченной пластикой передней брюшной стенки при осложнённом ГШ



Рис. 93. Ребёнок с осложнённой формой ГШ в сочетании с атрезией слепой кишки

В послеоперационном периоде происходит длительное восстановление перистальтики (от 3-х до 6 недель), что требует проведения парентерального питания. Спаечная кишечная непроходимость наиболее часто возникает у детей с ГШ после операции, что требует релапаротомии и разделения спаек. Прогноз зависит от протяжённости оставшейся части кишечника и тяжести спаечного процесса.

Дополнительные вопросы

1. От каких факторов зависит прогноз при антенатальном выявлении ГШ?
2. Тактика ведения новорождённых с ГШ в предоперационном периоде.
3. От каких факторов зависит выбор оперативной тактики при осложнённом и неосложнённом ГШ?
4. Какие пороки развития часто сочетаются с ГШ?
5. Основные этапы хирургического лечения при ГШ с выраженной висцероабдоминальной диспропорцией.
6. Оперативная тактика при сочетании ГШ с атрезией подвздошной кишки.

ОМФАЛОЦЕЛЕ

Омфалоцеле или Грыжа пупочного канатика (ГПК) – порок развития, при котором у новорождённого имеется дефект передней брюшной стенки, через который кишечник, печень и другие органы развиваются вне брюшной полости в грыжевом мешке (рис. 94, 95). Часто сочетается с аномалией желточного протока (врождённый кишечный свищ), а также мальротацией (рис. 96). Распространённость 1:3,5–4 тыс. новорождённых, летальность в 25–75% случаев, характерны сопутствующие тяжелые пороки развития и генетические аномалии.



Рис. 94. Недоношенный ребенок с омфалоцеле, содержимым являются петли кишечника и желудок



Рис. 95. Грыжевой мешок при омфалоцеле, содержащий петли тонкой и толстой кишки



Рис. 96. Доношенный ребенок с омфалоцеле и назаращением желточного протока (кишечным свищем)

В зависимости от размера ГПК принципиально важно выделить следующие типы:

- малое омфалоцеле (<5 см): протрузия небольшой части кишечника через пупочный канал; возможно одноэтапное хирургическое лечение;
- большое омфалоцеле (>5 см): протрузия печени, желудка и/или значительной части кишечника, выраженная висцеро-абдоминальная диспропорция, сопутствующая гипоплазия грудной и брюшной полости, легких; показано этапное хирургическое лечение.

Аntenатальная диагностика возможна с 14–16 недели беременности и позволяет установить размеры дефекта брюшной стенки, содер-

жимое грыжевого мешка, сопутствующие пороки развития при ультразвуковом исследовании плода, а также повышение уровня АФП у матери.

Постнатальная диагностика не представляет сложностей и основывается на клиническом осмотре и общеклинических лабораторно-инструментальных исследованиях. Для уточнения содержимого грыжевого мешка необходимо выполнить обзорную вертикальную рентгенографию в боковой проекции и/или ультразвуковое исследование брюшной полости.

Предоперационное лечение включает защиту грыжевого мешка от потерь жидкости, гипотермии и механического повреждения; декомпрессию верхних и нижних отделов ЖКТ; инфузионную и антибактериальную терапии по показаниям.

Результат хирургического лечения зависит от степени висцероабдоминальной диспропорции, гипоплазии легких и сопутствующих пороков развития. Оперативная тактика заключается в иссечении грыжевого мешка, погружении эвентрированных органов в брюшную полость и пластике дефекта брюшной стенки (рис. 97). При омфалоцеле большого размера первоначально выполняется замена естественного грыжевого мешка искусственным контейнером (рис. 98) с последующим отсроченным погружением органов в брюшную полость и пластикой дефекта брюшной стенки местными тканями или синтетическими материалами, как при ГШ (рис. 99).



Рис. 97. Первичная пластика дефекта брюшной стенки при омфалоцеле малых размеров



Рис. 98. Пластиковый контейнер с петлями кишечника и левой долей печени при омфалоцеле больших размеров

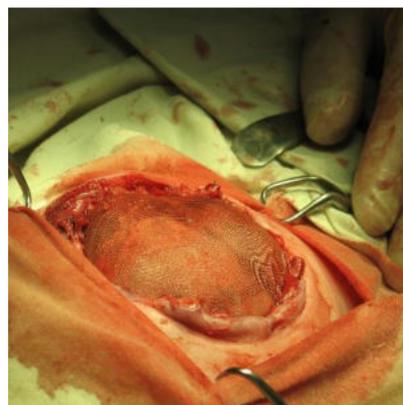


Рис. 99. Пластика дефекта брюшной стенки при омфалоцеле больших размеров сетчатым синтетическим материалом

Прогноз зависит от сопутствующих пороков развития, в частности хромосомных аномалий, а также состояния эвентрированных органов, как и при ГШ.

Дополнительные вопросы

1. С какими пороками часто сочетается омфалоцеле?
2. Какие органы могут эвентрироваться наружу при малом и большом омфалоцеле?
3. Диагностический алгоритм в предоперационном периоде.
4. Какая тактика хирургического лечения при большом омфалоцеле с висцеро-абдоминальной диспропорцией?
5. Какие осложнения могут возникнуть у детей после оперативного лечения омфалоцеле?

НЕКРОТИЧЕСКИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ

Некротический энтероколит (НЭК) – тяжелое заболевание периода новорожденности, которое представляет собой воспаление кишечной стенки с последующим её некрозом. Распространённость 2:1000 новорожденных и 10:1000 недоношенных детей, летальность в 15–35% случаев. В 90% случаев поражены дети, с массой тела при рождении менее 1500 г. Этиология НЭК мультифакториальна, но ведущими ее компонентами являются ишемия, перенесенная в перинатальном периоде и патологическая колонизация кишечника новорожденного. Клиническая картина зависит от стадии НЭК и развивается последовательно по мере прогрессирования процесса.

Наиболее распространенные факторы риска по развитию НЭК: асфиксия в родах, синдром дыхательных расстройств, осложнения родового акта, хроническая плацентарная недостаточность, синдром малого сердечного выброса. Факторами риска НЭК у недоношенных являются задержка становления биоценоза кишечника, незрелость её нервной системы и перистальтики, нарушение механизмов адаптации к энтеральному питанию, несовершенство местного иммунитета и особенности воспалительного ответа.

Классификация, наиболее раскрывающая характер клинических и рентгенологических изменений течения НЭК предложена М.С. Walsh и R.M. Kliegman (1986):

Стадия течения НЭК		Симптомы		
		соматические	со стороны ЖКТ	рентгенологические
I стадия Подозреваемый НЭК	IA	Неустойчивая температура тела, апноэ, брадикардия, вялость	Незначительное вздутие живота	Кишечные петли выглядят обычно или слегка расширены, возможно появление горизонтальных уровней
	IB	Те же	Те же + примесь алой крови в каловых массах	Те же

II стадия Явный НЭК	II А – обрати- мая ста- дия	Те же	Те же + па- рез кише- чника с реак- цией на пальпацию брюшной полости	Расширение кишечных петель с множествен- ными горизонталь- ными уровнями, пнев- матоз кишечной стенки
	II В – необра- тимая стадия	Те же + уме- ренно выра- женный аци- доз и тром- боцитопения	Те же	Те же + газ в порталь- ной вене, асцит
III стадия Прогресси- рующий НЭК	III А	Те же + сме- шанный аци- доз, тромбо- цитопения, нейтропе- ния, артери- альная гипо- тензия, коа- гуляцион- ные наруше- ния	Генерализо- ванный пе- ритонит, резкое взду- тие живота, кровавый стул, парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости	Вздутие кишечника, множественные гори- зонтальные уровни в кишечнике, пневматоз кишечной стенки, газ в портальной вене, вы- раженный асцит
	III В	Те же + ДВС-син- дром	Симптомы генерализо- ванного пе- ритонита, резкое взду- тие живота, кровавый стул, парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости	Вздутие кишечника, множественные гори- зонтальные уровни в кишечнике, пневматоз кишечной стенки, газ в портальной вене, вы- раженный асцит, пнев- моперитонеум

Диагностика НЭК, особенно в начальной стадии его развития чаще всего основана на субъективной оценке неспецифических клинических данных, а также данных УЗИ и рентгенологического исследования, являющихся наиболее информативными методами при данной патологии.

По распространенности процесса различают локальную, сегментарную и тотальную форму поражения кишечника (рис. 100–102).



Рис. 100. Протяжённый некроз подвздошной кишки (слева) и пневматоз кишечной стенки (справа)



Рис. 101. Сегментарное поражение тонкой кишки при НЭК



Рис. 102. Тотальная форма поражения кишечника при НЭК

Все рентгенологические и УЗ-симптомы НЭК разделяются на обратимые и необратимые изменения.

Обратимые изменения	Необратимые изменения
<ul style="list-style-type: none"> – неравномерная пневматизация кишечных петель – расширение желудка – отдельные паретические уровни в кишке – ограниченный пневматоз в кишечной стенке 	<ul style="list-style-type: none"> – обширный пневматоз кишечной стенки – токсическая дилатация кишки – наличие неподвижной (статичной) петли кишки – газ в воротной вене – пневмоперитонеум

Лечение НЭК зависит от стадии заболевания. Консервативное лечение у пациентов IA-B, ПА стадий включает отмену энтерального питания, декомпрессию желудка зондом, усиление антибактериальной терапии (включая препараты, воздействующие на анаэробную флору), полное парентеральное питание. Если на фоне проводимой консервативной терапии состояние ребенка не улучшается, а парез кишечника нарастает, необходимо провести повторное рентгенологическое исследование и УЗИ органов брюшной полости. Это позволяет выявить у детей патологические симптомы, свидетельствующие о прогрессировании заболевания и переходе его в хирургическую стадию.

Хирургическое лечение показано пациентам начиная с ПВ стадии и далее (необратимые изменения). В хирургическом лечении нуждаются 35–40% пациентов с НЭК, консервативная терапия у которых не имела должного эффекта (рис. 103–105).



Рис. 103. Пневмоперитонеум при диафаноскопии живота у недоношенного с НЭК

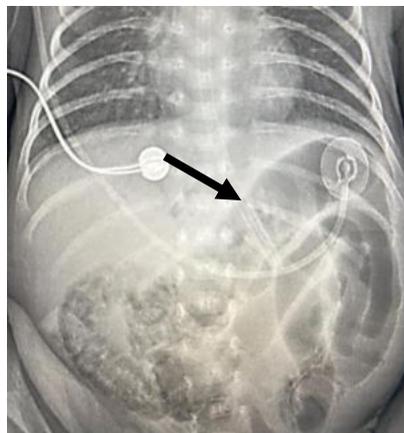


Рис. 104. Статичные кишечные петли у ребёнка с НЭК

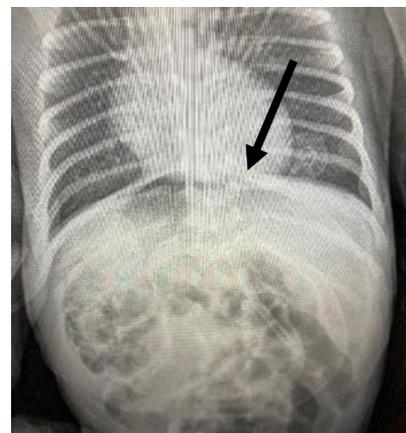


Рис. 105. Свободный газ в брюшной полости при перфорации кишки

В качестве предоперационной подготовки, перед транспортировкой в специализированное лечебное учреждение и при тяжёлом состоянии может проводиться лечебный лапароцентез, что позволит снизить внутрибрюшное давление, улучшить вентиляцию легких и микроциркуляцию.

Основными задачами хирургического лечения НЭК являются декомпрессия ЖКТ и резекция нежизнеспособных участков кишечника. Основным принципом хирургического лечения НЭК является сохранение максимальной длины кишечника и илеоцекального клапана. Варианты хирургической тактики при НЭК:

1. Резекция нежизнеспособных участков кишечника и наложение кишечных стом (рис. 106–108):

- снижает риск несостоятельности швов в условиях перитонита;
- позволяет уменьшить протяжённость резекции за счёт оставления сомнительно жизнеспособных участков кишки;
- проведение декомпрессии кишки в послеоперационном периоде;
- проведение следующего этапа лечения по закрытию стомы в плановом порядке, после стабилизации состояния и купирования воспаления в брюшной полости.



Рис. 106. Формирование двухствольной илеостомы по Mikulicz после резекции участка подвздошной кишки



Рис. 107. Петлевая илеостома и брюшной трубчатый дренаж у ребёнка с НЭК



Рис. 108. Двойная раздельная илеостома и брюшной трубчатый дренаж у ребёнка с НЭК

2. Резекция нежизнеспособных участков кишечника и первичный анастомоз «конец в конец» (рис. 109):

- при отсутствии перфорации кишечника, разлитого перитонита, низком риске несостоятельности швов, локальной форме;
- исключается необходимость повторных вмешательств.



Рис. 109. Первичный анастомоз после резекции кишки у ребёнка с локальной формой НЭК

3. Техника Clip and Drop-Back (рис. 110, 111):

- резекция некротизированных участков при сегментарной форме НЭК;
- клипирование краев оставшихся сегментов с последующей их ревизией через 48–72 ч и реконструкцией кишечника;

- снижается протяжённость резекции и вероятность развития синдрома «короткой кишки».

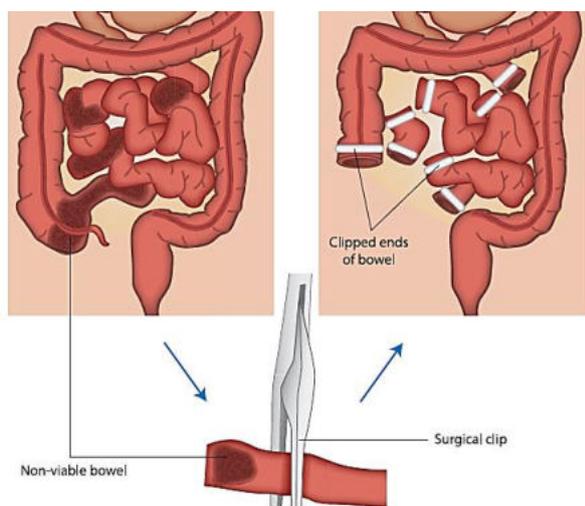


Рис. 110. Схематичное изображение методики Clip And Drop-Back



Рис. 111. Вид кишечника после резекции участков некроза и наложения клипсы при сегментарной форме НЭК

4. Техника Patch, Drain and Wait:

- ушивание перфорационных отверстий с использованием прядей сальника в виде заплат (Patch), дренирование брюшной полости (Drain), ожидание (Waiting).

Исход заболевания во многом обусловлен своевременной диагностикой и своевременно начатой терапией. Начало полноценной терапии на стадии I (подозреваемый НЭК), даже при малейших подозрениях на процесс энтероколита, во многом определяет более благоприятных прогноз и может предотвратить развитие необратимых осложнений. К наиболее частым осложнениям перенесенного НЭК относятся стеноз кишки, синдром вторичной мальабсорбции, синдром короткой кишки и холестаза. НЭК требует от врачей разных специальностей решения множества сложных задач, касающихся диагностики, выбора оптимального способа лечения, методов реабилитации, и профилактики осложнений.

Дополнительные вопросы

1. Какие факторы риска, связанные с недоношенностью, приводят к развитию некротического энтероколита?
2. Диагностический алгоритм при подозреваемом НЭК.

3. С какими заболеваниями дифференцируют НЭК у новорождённых?
4. Какие причины развития НЭК у доношенных детей?
5. Какие преимущества формирования кишечных стом в хирургическом лечении НЭК?
6. От каких факторов зависит тактика хирургического лечения?
7. Какие данные инструментальных методов исследования свидетельствуют об обратимой стадии НЭК?
8. От каких факторов зависит прогноз после лечения НЭК?

ИНВАГИНАЦИЯ КИШЕЧНИКА

Инвагинация кишечника (ИК) – вид острой кишечной непроходимости кишечника, характеризующийся изоперистальтическим внедрением одного участка кишки в просвет другого и является сочетанием механической обтурационной непроходимости и стронгуляции брыжейки. В 85–90% случаев встречается в возрасте от 4 до 9 месяцев, в 2 раза чаще у мальчиков. Распространённость 0,1:1000 новорождённых и 0,6:1000 детей старшего возраста.

У детей раннего возраста к причинам ИК относят дискординацию сокращения продольных и круговых мышц кишечной стенки в результате нарушения режима питания, воспалительных заболеваний кишечника, а также из-за функциональных и анатомических особенностей. У детей старшего возраста ИК чаще имеет органическую причину (эмбриональные тяжи, дивертикул Меккеля, опухоли и т.п.).

По локализации и отделам кишечника, вовлечённым в инвагинацию, выделяют тонкокишечную, илеоцекальную подвздошно-ободочную, слепоободочную простую и сложную, а также толстокишечную (рис. 112).

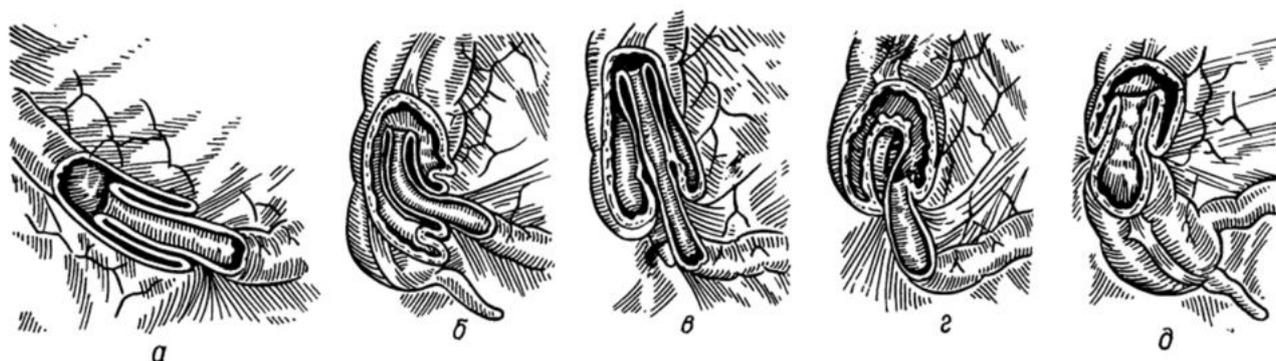


Рис. 112. Виды кишечной инвагинации (Г.А. Баиров, Н.Б. Ситковский, В.С. Топузов. Непроходимость кишечника у детей, 1977 г.): а – тонкокишечная (5%), б – илеоцекальная (95%) подвздошно-ободочная, в – слепоободочная простая, г – слепоободочная сложная, д – толстокишечная (1%)

Клинические проявления зависят от вида и длительности ИК, преобладания стронгуляции или обтурации, а также возраста ребёнка:

- болевой абдоминальный синдром (острые боли приступообразного характера без чёткой локализации), беспокойство у новорождённых;

- рвота, вначале рефлекторная (желудочное содержимое, желчь), затем обусловленная непроходимостью (кишечным содержимым);
- пальпируемый инвагинат, чаще в околопупочной области, вне периода обострения болей;
- кишечное кровотечение по типу «малинового желе»;
- перитонеальная симптоматика, при длительности заболевания от 24 до 48 ч;
- прогрессирующее ухудшение состояния с нарушением водно-электролитного обмена и кислотно-основного состояния.

Диагностика основывается данных инструментальных методов исследования:

1. Обзорная рентгенография брюшной полости:

- малоинформативный метод исследования;
- конгломерат по ходу восходящего отдела толстой кишки (рис. 113);
- снижение пневматизации в проекции илеоцекального отдела, признаки кишечной непроходимости (рис. 114);
- при нагнетании в толстую кишку воздуха инвагинат определяется в виде гомогенной тени овальной формы с чёткими контурами (рис. 115).

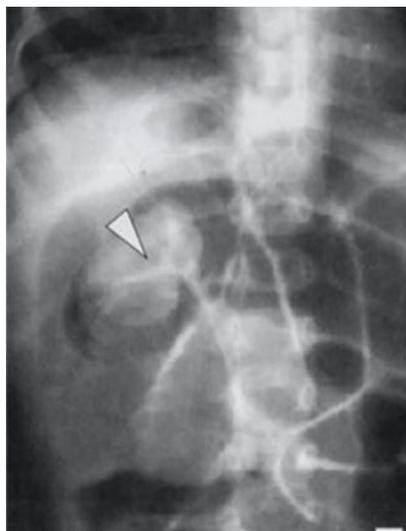


Рис. 113. Образование в проекции восходящей ободочной кишки (илеоцекальный инвагинат)



Рис. 114. Тонкокишечная непроходимость при ИК



Рис. 115. Пневмоирригография при ИК, контурирование головки инвагината

2. Ультразвуковое исследование брюшной полости:

- образование, округлой формы с чередованием концентрических колец различной эхогенности при поперечном сканировании (симптом «мишени») (рис. 116);
- образование эллипсоидной формы с наслаивающимися гипо- и гиперэхогенными слоями при продольном сканировании (симптом «псевдопочки») (рис. 117);
- эхографическое отображение продольного среза дистальной части головки инвагината (симптом «клешни»);
- избыточная складчатость стенки терминального отдела приводящей кишки над инвагинатом (симптом «гармошки»);
- наличие анатомических образований в структуре инвагината (лимфоузлы, дивертикул, аппендикс, опухоли и т.п.);
- признаки кишечной непроходимости, перитонита (маятниковообразные движения содержимого в просвете кишки над инвагинатом, свободная жидкость в брюшной полости).



Рис. 116. Симптом «мишени» при ИК у ребёнка 11 месяцев



Рис. 117. Симптом «псевдопочки» при ИК у ребёнка 7 месяцев

Консервативная дезинвагинация воздухом (рис. 118) или жидкостью показана в первые 12 ч от поступления в стационар при отсутствии подозрений на перфорацию кишечника и перитонит, тяжёлого состояния ребёнка и давности заболевания менее 48 ч. Эффективность пневмодезинвагинации составляет 90%. Критериями эффективности и безопасности расправления инвагината воздухом являются:

- достижение внутрикишечного давления в пределах 100 мм рт. ст.;

- проведение процедуры под интубационным или масочным наркозом;
- продолжительность процедуры должна составлять не более 4 мин;
- ультразвуковой или рентгенологический контроль расправления инвагината после процедуры и стравливания воздуха из прямой кишки;
- контроль проходимости ЖКТ введением через рот бариевой смеси.



Рис. 118. Установленный ректально зонд с баллоном Ричардсона для проведения пневмодезинвагинации ребёнку 11 месяцев с илеоцекальной ИК

Оперативное лечение проводится открыто (рис. 119) и лапароскопически (рис. 120), включает в себя ручное или инструментальное расправление инвагината соответственно, путём «выдаивания» головки с последующей оценкой жизнеспособности ущемленного отдела кишки (рис. 121). При признаках некроза выполняется резекция в пределах здоровых тканей с наложением прямого анастомоза или кишечной стомы (при тяжёлом состоянии ребёнка, перитоните). При выявлении анатомической причины инвагинации одновременно проводится её устранение (резекция участка кишки с дивертикулом, рассечение тяжей, удаление опухоли и т.п.).

При рецидивирующей ИК показано повторное консервативное расправление, независимо от числа эпизодов рецидива и возраста. Хирургическое лечение проводится при неэффективности расправления и подозрении на механическую причину.



Рис. 119. Открытая дезинвагинация при илеоцекальной ИК

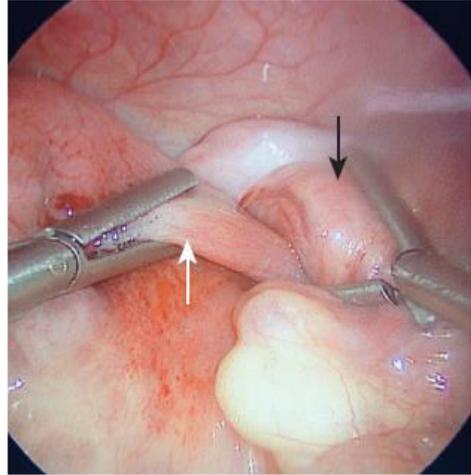


Рис. 120. Лапароскопическая дезинвагинация при тонкокишечной ИК



Рис. 121. Ишемические изменения кишки при открытой дезинвагинации

Дополнительные вопросы

1. Основные теории патогенеза ИК у детей.
2. Клинические проявления ИК в грудном возрасте.
3. Алгоритм инструментальной диагностики ИК.
4. Какие противопоказания к консервативному лечению ИК (пневмодезинвагинации)?
5. Тактика хирургического лечения при осложненной ИК.

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – врожденный порок развития толстой кишки, который характеризуется отсутствием ганглионарных клеток в интрамуральных нервных сплетениях кишечной стенки части или всей толстой кишки. Пораженный участок кишки представляет собой суженную аперистальтическую зону, препятствующую нормальному опорожнению кишечника и приводящую к значительному расширению и гипертрофии вышележащих отделов. Основное клиническое проявление БГ – симптомы кишечной обструкции.

В общей структуре проктологических заболеваний толстокишечный стаз составляет 39–40%. При этом частота функциональных запоров составляет около 95%, остальные 5% приходится на запоры органического происхождения, из них 1% – на БГ. В настоящее время большинство авторов указывают, что БГ встречается у 1 из 1500–7000 новорожденных, однако, точную частоту данной патологии подсчитать весьма трудно.

Денервация стенки толстой кишки приводит к резким изменениям в ее мышечных элементах. Эти изменения выражены и в суженной, и в расширенных частях кишки, однако носят качественно различный характер. В суженной части эти изменения, локализуясь в самих мышечных клетках, ведут к их первичной гибели, превращая мышечную ткань в плотную бесструктурную массу. В области супрастенотического расширения отмечается рабочая гипертрофия мышечной ткани, вызванная необходимостью интенсифицировать деятельность кишки, чтобы протолкнуть содержимое через неперестальтирующий аганглионарный участок толстой кишки. Постепенно происходит вторичная гибель гипертрофированных волокон с заменой их пролиферирующей соединительной тканью. Макроскопически аганглионарная зона узкая и всегда довольно четко контрастирует с расположенным выше расширенным гипертрофированным участком. При этом всегда имеется переходная зона – воронкообразный переход расширенной части в суженую.

Для этой болезни характерно распространение аганглиоза в дистальном направлении до внутреннего сфинктера, так как созревание нейробластов в ганглиозные клетки происходит в цефалокаудальном

направлении. По распространенности зоны аганглиоза выделяют следующие формы БГ:

1. Ректальная форма: <ul style="list-style-type: none">– промежностный отдел прямой кишки;– ампулярная и надампулярная части прямой кишки.	3. Субтотальная форма: <ul style="list-style-type: none">– левые отделы толстой кишки;– правая половина толстой кишки.
2. Ректосигмоидная форма: <ul style="list-style-type: none">– дистальный отдел сигмовидной кишки;– вся сигмовидная кишка.	4. Тотальная форма: <ul style="list-style-type: none">– вся толстая кишка;– распространение аганглиоза на подвздошную кишку.

По характеру клинического течения выделяют острую, подострую и хроническую формы БГ. Наиболее часто встречаются подострая и хроническая формы БГ. Все такие дети страдают запорами с рождения и поступают с жалобами на вздутие живота, отсутствие самостоятельного стула в течение 2–6 сут.

Острая форма БГ в периоде новорожденности проявляется клинической картиной кишечной непроходимости. Для тотальных форм поражения характерно практически всегда острое течение. Клинические признаки острой формы – многократная каловая рвота, интоксикация, выраженное вздутие живота.

Существуют также варианты разделения на компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную формы. Учитывая изменчивость симптоматики у одного и того же больного на протяжении определенного временного промежутка, следует говорить о стадиях болезни. Симптомы, в связи с этим, следует разделить на 3 группы:

- **Ранние:** запор, метеоризм, увеличение окружности живота, асимметрия живота.
- **Поздние:** анемия, гипотрофия, каловые камни.
- **Осложнения:** энтероколит, проявляющийся болями в животе и парадоксальными поносами.

Симптомы первой группы сопутствуют болезни всегда, симптомы второй группы выражены не у всех и могут отсутствовать при надлежащем уходе и лечении, симптомы третьей группы возникают у запущенных нелеченных пациентов.

Диагностику БГ основывают на изучении анамнеза, клинической картины, результатов рентгенологического и гистохимического исследований слизистой оболочки толстой кишки.

На обзорной рентгенограмме в зависимости от выраженности симптомов непроходимости обнаруживаются вздутые петли толстой и тонкой кишки (рис. 122–124).



Рис. 122. Вздутие петель толстой кишки в виде «воздушной воронки» при БГ



Рис. 123. Выраженное вздутие всех петель кишечника при БГ

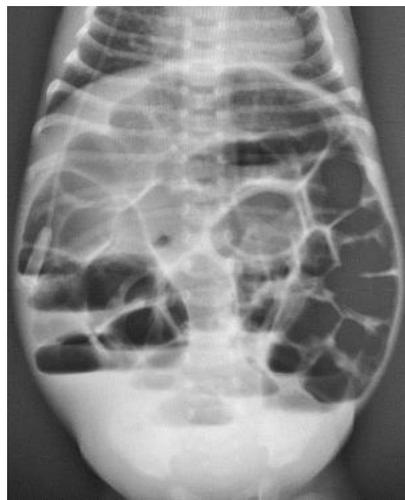


Рис. 124. Множественные уровни жидкости и воздушные арки при БГ

Рентгеноконтрастное исследование толстой кишки (ирригография) – основной метод диагностики заболевания. Характерный рентгенологический признак БГ – зона аганглионарного стеноза кишки, переходная зона и зона супрастенотического расширения (рис. 125–127).



Рис. 125. Расширение сигмовидной кишки (мегаколон) при ректосигмоидной форме БГ



Рис. 126. Протяжённая форма БГ



Рис. 127. Расширение толстой кишки с контрастом в супрастенотической зоне при БГ

Хронический запор, метеоризм и ирригография, на которой определены зона аганглиоза и супрастенотическое расширение вышележащих отделов толстой кишки, подтверждают БГ.

Для достоверной диагностики БГ применяют гистохимическое исследование слизистой толстой кишки на ацетилхолинэстеразу (АХЭ), которая избыточно накапливается в зоне аганглиоза. В трудных для диагностики случаях показана полнослойная поэтажная биопсия толстой кишки, при которой выявляют отсутствие аганглионарных клеток, гипертрофию парасимпатических волокон, признаки сосудистой гипертензии (рис. 128). В настоящее время также проводится исследование кальретицина в биоптатах прямой кишки для верификации БГ. Кальретицин – кальцесвязывающий белок, который синтезируется в функционирующих интрамуральных ганглиях толстой кишки. Положительный результат анализа на кальретицин указывает на работу интрамурального ганглиозного аппарата. У детей раннего возраста забор материала проводится путём трансректальной биопсии под поверхностным наркозом (рис. 129).

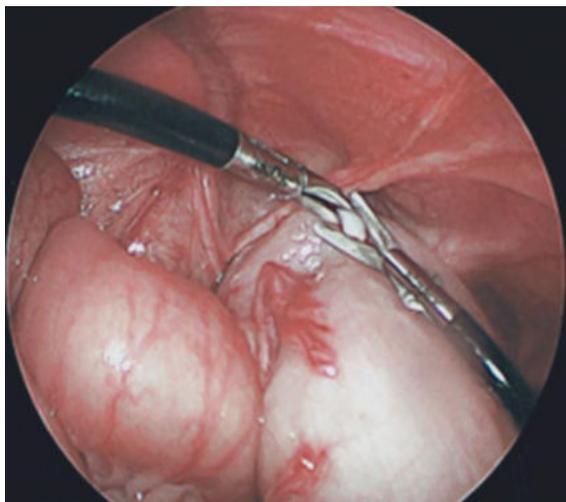


Рис. 128. Лапароскопическая поэтажная биопсия толстой кишки



Рис. 129. Трансректальная биопсия прямой кишки

Возможны три варианта лечебной тактики при БГ:

1. Консервативное лечение запоров до тех пор, пока не возникнет уверенность в необходимости радикальной операции. Цель – добиться ежедневного опорожнения кишечника. Для этого назначают диету, клизмы, слабительные средства, физиотерапию, массаж, ЛФК. Механическая очистка кишечника путем его промывания является ведущим

методом консервативного лечения пациентов с БГ. Консервативное лечение является лишь подготовкой к радикальному оперативному вмешательству.

2. Наложение временной разгрузочной колостомы и отсрочка радикальной операции показана в следующих ситуациях:

- тяжелое общее состояние на фоне острой кишечной непроходимости;
- перфорация кишки на фоне кишечной непроходимости у новорожденных;
- невозможность адекватного опорожнения кишечника с целью предоперационной подготовки (при протяженной аганглионарном сегменте и при декомпенсации заболевания);
- тотальные и субтотальные формы БГ.

3. Раннее радикальное хирургическое вмешательство – резекция аганглионарной зоны и части переходного участка кишки и низведение здоровой кишки на промежность по одной из существующих методик.

Наиболее известные методики низведения здоровой кишки являются:

1. Операция Свенсона–Исакова (рис. 130):

- 1) мобилизация сигмовидной кишки через лапаротомный доступ от предполагаемого здорового участка до переходной складки;
- 2) мобилизация прямой кишки от переходной складки вдоль ее мышечного слоя до уровня наружного сфинктера;
- 3) низведение кишки на промежность через анальное отверстие;
- 4) резекция мобилизованной кишки, отсечение и формирование колоанального анастомоза.

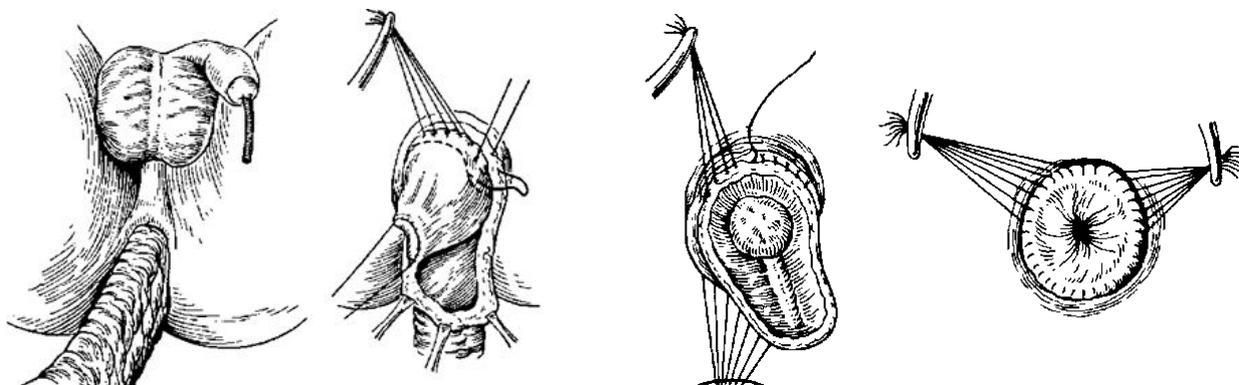


Рис. 130. Основные этапы операции Свенсона–Исакова

2. Операция Дюамеля–Баирова:

- 1) мобилизация сигмовидной кишки через лапаротомный доступ от предполагаемого здорового участка до переходной складки (рис. 131);
- 2) пересечение прямой кишки на уровне переходной складки, резекция мобилизованной сигмовидной кишки и ушивание дистальной части прямой кишки;
- 3) низведение кишки на промежность через анальное отверстие (рис. 132);
- 4) рассечение задней стенки культи прямой кишки и низведение проксимальной кишки с формированием анастомоза «конец-в-бок» (рис. 133). Для устранения боковой складки используется компрессионный анастомоз устройством с памятью формы (рис. 134).

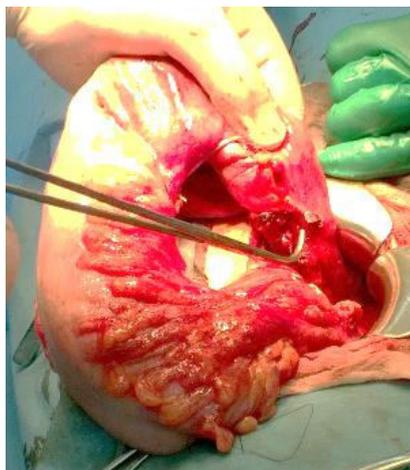


Рис. 131. Мобилизация кишки

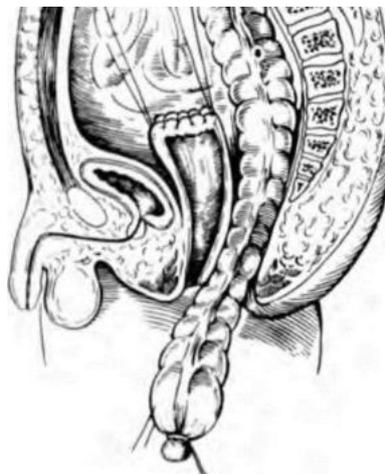


Рис. 132. Низведение кишки на промежность



Рис. 133. Формирование колоректального анастомоза



Рис. 134. Наложение клипсы на «губу» анастомоза

Операция Соаве–Ленюшкина (рис. 135):

- 1) мобилизация сигмовидной кишки через лапаротомный доступ от предполагаемого здорового участка до переходной складки (рис. 136);
- 2) демукозация прямой кишки до уровня 1–1,5 см от зубчатой линии;
- 3) низведение кишки на промежность через анальное отверстие: мобилизованную сигмовидную кишку эвагинируют через анальный канал; кишка не резецируется, а оставляется в виде культи до формирования анастомоза (рис. 137, 138);
- 4) через 2 недели вывернутую слизистую прямой кишки и избыточную часть низведенной толстой кишки иссекают и сшивают между собой по окружности.

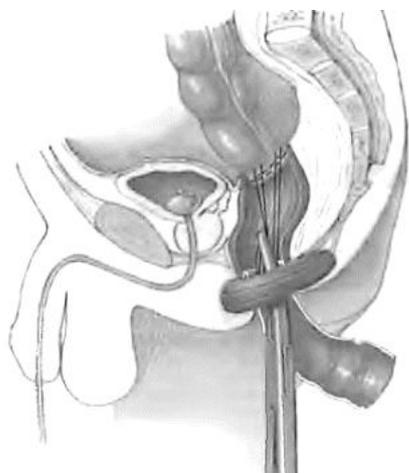


Рис. 135. Схематичное изображение операции Соаве

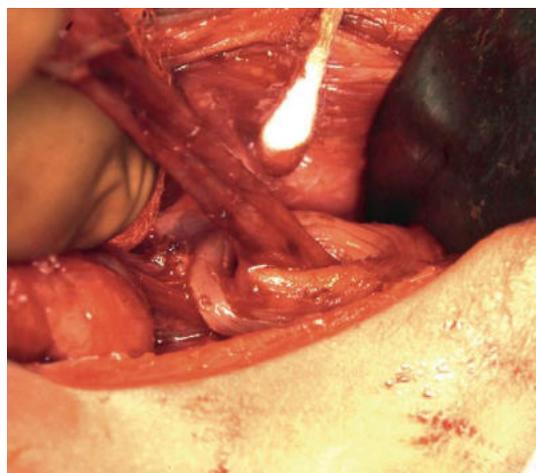


Рис. 136. Мобилизация сигмовидной кишки через лапаротомный доступ

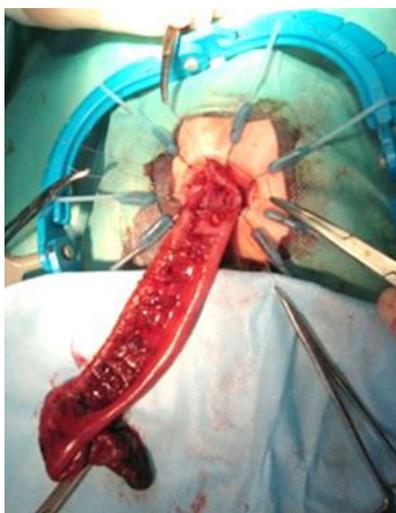


Рис. 137. Трансанальное низведение мобилизированной кишки



Рис. 138. Сформированный колоанальный анастомоз

3. Лапароскопическое низведение кишки по Соаве–Джорджесону:
- 1) диагностическая лапароскопия, направленная на выявление зоны аганглиоза, переходной зоны и супрастенотического расширения, оценка возможности низведения толстой кишки от предполагаемого уровня резекции;
 - 2) лапароскопическая мобилизация толстой кишки: после мобилизации сигмовидной кишки вскрывается переходная складка и мобилизуется внутритазовая часть прямой кишки, достигая уровня 2–2,5 см от зубчатой линии (рис. 139);
 - 3) выделение слизистого цилиндра анального канала со стороны промежности, до тех пор, пока не будет достигнута граница свободных от брыжейки отделов мобилизованной кишки (рис. 140);
 - 4) производится низведение мобилизованной кишки на промежность через анальное отверстие, резекция, отсечение и формирование колоанального анастомоза по окружности (рис. 141, 142).



Рис. 139. Лапароскопическая мобилизация сигмовидной кишки



Рис. 140. Формирование слизистого цилиндра анального канала



Рис. 141. Мобилизация низведённой через анальное отверстие кишки



Рис. 142. Мобилизация и формирование колоанального анастомоза

Возможные осложнения хирургической коррекции БГ:

- воспалительные осложнения со стороны промежности и малого таза (абсцессы, перитонит);
- обструктивные осложнения: спаечная кишечная непроходимость, стеноз анастомоза, большая остаточная зона аганглиоза, нарушение моторики толстой кишки, ахалазия внутреннего сфинктера.
- анальная инконтиненция;
- энтероколит.

Реабилитация после оперативного вмешательства на протяжении 12–24 мес. является залогом успешных результатов лечения. Реабилитационные мероприятия включают в себя: диета, нормализация микробиоты кишечника, местная противовоспалительная терапия, формирование нормального акта дефекации, нормализация перистальтики низведенной кишки, физиотерапия, массаж, ЛФК, санаторно-курортное лечение.

Дополнительные вопросы

1. Основная теория патогенеза БГ у новорождённых.
2. Клинические проявления острой и подострой форм БГ.
3. Какие различия в клиническом течении имеют различные анатомические формы БГ?
4. Алгоритм диагностики при подозрении на БГ у новорождённого.
5. Особенности взятия биопсии толстой кишки трансанальным способом и лапароскопически.
6. На каких принципах основан выбор лечебной тактики при БГ?
7. Преимущества и показания к лапароскопическому низведению кишки по Соаве–Джорджесону.
8. Причины обструктивных осложнений и анальной инконтиненции после хирургического лечения БГ.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АП	– атрезия пищевода
АФП	– α -фетопротеин
АХЭ	– ацетилхолинэстераза
БГ	– болезнь Гиршпрунга
БДС	– большой дуоденальный сосочек
ВГП	– врождённый гипертрофический пилоростеноз
ВДГ	– врождённая диафрагмальная грыжа
ВДН	– врождённая дуоденальная непроходимость
ВПС	– врождённый порок сердца
ГПК	– грыжа пупочного канатика
ГШ	– гастрошизис
ДВС	– диссеминированное внутрисосудистое свёртывание
ДПК	– 12-перстная кишка
ЖКТ	– желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	– искусственная вентиляция легких
ИК	– инвагинация кишечника
ЛФК	– лечебная физкультура
МРТ	– магнитно-резонансная томография
НПК	– незавершённый поворот кишечника
НЭК	– некротический энтероколит
ОРИТН	– отделение реанимации и интенсивной терапии новорож- дённых
ТПС	– трахеопищеводный свищ
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ФЕТО	– fetal endotracheal occlusion, фетальная эндотрахеальная окклюзия
LHR	– lung:head ratio, легочно-головное соотношение

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Ал-Салем, А.Х. Атлас детской хирургии. Принципы и лечение / А.Ю. Разумовский, М.А. Голованев. – М.: ГЭОТАР-Медиа. – 2023. – 872 с. – ISBN 978-5-9704-6563-9.
2. Ашкрафт, К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер; по ред. Т.К. Немиловой. – СПб., Хардфорд, 1996. – 384 с. – ISBN 5-90131-10-10.
3. Гераськин, А.В. Хирургия живота и промежности у детей: атлас / под ред.: А.В. Гераськина, А.Ф. Дронова, А.Н. Смирнова. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 508 с. – ISBN 978-5-9704-2006-5.
4. Исаков, Ю.Ф. Неонатальная хирургия / под ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гераськина. – М.: Изд-во Династия, 2011. – 672 с.
5. Караваева, С.А. Диагностика и лечение врождённых пороков развития передней брюшной стенки и диафрагмы / С.А. Караваева, А.Н. Котин, М.В. Щебенков, С.Л. Иванов, Ю.В. Леваднев. – СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2019. – 64 с.
6. Козлов, Ю.А. Атрезия пищевода / Ю.А. Козлов, А.В. Подкаменев, В.А. Новожилов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 345 с. ISBN 978-5-9704-3454-3.
7. Козлов, Ю.А. Атрезии пищеварительного тракта / Ю.А. Козлов, А.Ю. Разумовский, В.А. Новожилов [и др.]. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 416 с. – DOI: 10.33029/9704-6041-2-2021-АРТ-1-416.
8. Козлов, Ю.А. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей: национальное руководство / под ред. Ю.А. Козлова, В.В. Подкаменева, В.А. Новожилова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 752 с. – ISBN 978-5-9704-4127-5.
9. Разин, М.П. Хирургия новорожденных: учебное пособие / М.П. Разин, В.А. Скобелев, Л.М. Железнов [и др.]. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 328 с. – ISBN 978-5-9704-5387-2.
10. Пури П. Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П. Пури, М. Гольварт; пер. с англ.; под общ. ред. проф. Т.К. Немиловой. – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – 648 с. – ISBN 5-98322-502-2.
11. Разумовский, А.Ю. Детская хирургия: национальное руководство. 2-е изд., перераб. и доп. / А.Ю. Разумовский. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 1280 с. – DOI: 10.33029/9704-5786-6-PSNR-2021-2-1-1280.

12. Разумовский, А.Ю. Эндохирургические операции у новорождённых / А.Ю. Разумовский, О.Г. Мокрушина. – М.: ООО «Издательство «МИА», 2015. – 344 с. – ISBN 978-5-9986-0206-1.
13. Слизовский, Г.В. Частные вопросы детской хирургии: учебное пособие. В 2-х частях. Часть 1 / Г.В. Слизовский, Я.В. Шикунова, И.И. Кужеливский. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2019. – 199 с.
14. Chung Dai H. Atlas of Pediatric Surgical Techniques E-Book: A Volume in the Surgical Techniques Atlas Series - Expert Consult / Dai H. Chung, Mike Y. Chen. – Elsevier Health Sciences, 2010. – 408 p.
15. Losty, P.D. Rickham's neonatal surgery / P.D. Losty, A.W. Flake, R.J. Rintala, J.M. Hutson. – London: Springer, 2018. – 1307 p.
16. Carachi, R. Basic Techniques in Pediatric Surgery. An Operative Manual / R. Carachi, S. Agarwala, T. J. Bradnock. – Springer Heidelberg Dordrecht London New York, 2013. – 643 p. – DOI 10.1007/978-3-642-20641-2.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Основная

1. Детская хирургия: национальное руководство / под ред. А.Ю. Разумовского. – 2-е изд. перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 1280 с. – ISBN 978-5-9704-5785-6.
2. Исаков, Ю.Ф. Детская хирургия: учебник / Ю.Ф. Исакова, А.Ю. Разумовского. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 1040 с. – ISBN 978-5-9704-3959-3.
3. Слизовский, Г.В. Частные вопросы детской хирургии: учебное пособие. В 2-х частях. Часть 1 / Г.В. Слизовский, Я.В. Шикунова, И.И. Кужеливский. – Томск: СибГМУ, 2019. – 199 с.

Дополнительная

1. Детская хирургия: учебник / МП. Разин, С. В. Минаев, И.А. Турабов [и др.]. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 704 с. – ISBN 978-5-9704-5697-2.
2. Дыдыкин, С.С. Топографическая анатомия и оперативная хирургия детского возраста: учебное пособие / ред. С.С. Дыдыкин, Д.А. Морозов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 176 с. – ISBN 978-5-9704-4334-7.
3. Подкаменев, В.В. Неотложная абдоминальная хирургия детского возраста: учебное пособие / В.В. Подкаменев; под ред. В.В. Подкаменева. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 208 с. – ISBN 978-5-9704-4332-3.
4. Леванович, В.В. Амбулаторная хирургия детского возраста: учебное пособие / В.В. Леванович, Н.Г. Жила, И.А. Комиссаров. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 144 с. – ISBN 978-5-9704-3016-3.
5. Разумовский, А.Ю. Эндоскопическая хирургия в педиатрии: руководство для врачей / А.Ю. Разумовский, А.Ф. Дронов, А.Н. Смирнов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 608 с. – ISBN 978-5-9704-3622-6.

Учебное издание

Авторы:

Г.В. Слизовский – заведующий кафедрой детских хирургических болезней ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России, профессор, д-р мед. наук;

С.Д. Иванов – ассистент кафедры детских хирургических болезней ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России, канд. мед. наук, врач-детский хирург;

В.Г. Погорелко – ассистент кафедры детских хирургических болезней ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России, врач-детский хирург;

М.А. Федоров – ассистент кафедры детских хирургических болезней ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России, канд. мед. наук, врач-детский хирург

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
ХИРУРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
НОВОРОЖДЁННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО
ВОЗРАСТА**

Учебное пособие

Редактор А.Ю. Коломийцев
Технический редактор О.В. Коломийцева
Обложка С.Б. Гончаров

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. +7 (3822) 901–101, доб. 1760
E-mail: izdatelstvo@ssmu.ru

Подписано в печать 30.08.2024 г.
Формат 60×84 ¹/₁₆. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times». Печ. л. 4,6. Авт. л. 2,1
Тираж 100 экз. Заказ № 28

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru