

# ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ.

(курс лекций для студентов 5 курса педиатрического и лечебного факультетов)

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПИЩЕВОДА.

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

### *Этиология и патогенез.*

Развитие порока связано с нарушением эмбриогенеза головного отдела первичной кишки. После 20-го дня гестации происходит отделение дорсальной части кишки (пищевод) от вентральной (трахея) в области карины. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации, которую пищевод проходит вместе с другими отделами кишечной трубки, образуется порок развития пищевода, окончательное формирование которого заканчивается к 32-му дню гестации. Частота атрезии пищевода составляет 1:3000-5000 новорожденных.

### *Классификация.*

Тип 1. Изолированная («чистая») атрезия. Форма атрезии пищевода, которая характеризуется большим расстоянием между сегментами и отсутствием трахеопищеводной фистулы - 7 %.

Тип 2. Атрезия пищевода с проксимальной трахеопищеводной фистулой. Верхний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а нижний сегмент заканчивается слепо - 1 %.

Тип 3. Атрезия пищевода с дистальной трахеопищеводной фистулой. Нижний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а верхний сегмент заканчивается слепо - 88 %.

Тип 4. Атрезия пищевода с проксимальной и дистальной трахеопищеводной фистулой. Верхний и нижний сегменты пищевода соединяются с трахеей в двух отдельных местах 2%.

Тип 5. Имеется трахеопищеводная фистула без атрезии пищевода - 2%.

### *Диагностика.*

Пренатальную диагностику следует проводить в ходе наблюдения за беременными женщинами. Ультразвуковые симптомы могут свидетельствовать о наличии атрезии пищевода у плода.

### *Обследование в родильном доме.*

Постнатальная диагностика атрезии пищевода у новорожденных начинается в родильном зале. Ребенок не может проглотить слюну, в связи с

чем отмечается её выделение через рот и нос в виде пены. Все это напоминает надувание мыльных пузырей. Попытка кормления заканчивается аспирацией молока в лёгкие и развитием острой дыхательной недостаточности.

*Инструментальное обследование в родильном доме:*

1. Введение в пищевод через носовой ход рентгеноконтрастного желудочного зонда с атравматичным закругленным концом. В случае атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 8-10 см, встречает препятствие на уровне слепого конца проксимального сегмента пищевода.
2. "Проба Элефанта" (от англ. elephant — слон). Воздух, быстро введённый шприцем в зонд, выходит из носа. При этом возникает звук отдалённо напоминающий звуки издаваемые слоном.

*Тактика врача неонатолога родильного дома:*

1. Исключить кормление через рот.
2. Провести беседу с родителями и получить письменное согласие на оперативное лечение.
3. Исключить или подтвердить наличие у новорождённого иной патологии.
4. Вызвать на консультацию детского хирурга.
5. Совместно с реаниматологом (анестезиологом) организовать транспортировку ребёнка в специализированное ДХО на реанимобиле в обогреваемом кювезе, в сопровождении неонатолога-реаниматолога.

*Обследование в специализированном стационаре.*

Проводится совместный осмотр ребёнка хирургом и реаниматологом. Повторяется зондирование пищевода и проба Элефанта.

Основным способом диагностики атрезии пищевода является рентгенологическое обследование. Исследование проводится в вертикальном положении, в прямой проекции, с захватом брюшной полости и грудной клетки. Рентгеноконтрастный зонд обнаруживается в слепом сегменте пищевода.

Газонаполнение желудка и кишечника свидетельствует о наличии сообщения (трахео-пищеводный свищ) между трахеей и дистальным сегментом пищевода. Если на обзорной рентгенограмме не визуализируется желудок и кишечные петли, то свищ отсутствует.

Водорастворимое контрастное вещество (не более 0,5-1,0 мл) вводится в катетер, установленный в проксимальный отрезок пищевода. Контрастируется слепой конец пищевода, а при наличии проксимальной фистулы и трахео-бронхиальное дерево.

При изолированном вырожденном трахеопищеводном свище выраженность симптомов зависит от диаметра свища и угла впадения в трахею. Характерные симптомы приступы кашля и цианоза, возникающие во время

кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребёнка. При узких и длинных свищах при кормлении ребёнка возникает лишь поперхивание.

При изолированном трахеопищеводном свище рекомендовано в комплекс исследований включать рентгенологические и инструментальные методы. Рентгенографию выполняют в горизонтальном положении ребёнка. Через зонд, введённый в начальный отдел пищевода, под контролем рентгеноскопии вводят водорастворимое контрастное вещество. Затекание его в трахею указывает на наличие свища. Большое диагностическое значение имеет трахеоскопия. Трахею осматривают на всём протяжении — от голосовой щели до бифуркации. Свищ щелевидной формы выявляется на задней поверхности трахеи.

#### *Лабораторная диагностика.*

Рекомендовано выполнить лабораторные исследования: группа крови + резус-фактор, общий анализ крови, биохимия крови, коагулограмма.

#### *Лечение.*

Лечение атрезии пищевода только оперативное.

Оперативное лечение атрезии пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом сводится к следующим этапам оперативного вмешательства:

- выделение и разобщение трахеопищеводного свища
- мобилизация дистального отдела пищевода
- мобилизация проксимального отдела пищевода
- создание анастомоза пищевода.

Оперативное вмешательство может быть выполнено двумя способами:

- открытое одномоментное оперативное вмешательство
- торакоскопическое одномоментное оперативное вмешательство.

Этапная коррекция АП у детей проводится в тех случаях, когда нет технической возможности выполнить одноэтапную операцию, или при наличии высокого риска осложнений при одноэтапном лечении. Если первичный анастомоз не возможно выполнить из-за наличия непреодолимого диастаза, то операцию завершают разделением и перевязкой ТПС, операционную рану ушивают. Затем ребёнка поворачивают на спину и выполняют наложение гастростомы.

При «чистой атрезии пищевода» диастаз между сегментами всегда значительный. В этом случае выполняется этапное оперативное вмешательство или выводятся эзофаго и гастростомы. Показаниями к этапному лечению при «чистой атрезии» является стабильный кардио-респираторный статус пациента, отсутствие значимых сочетанных аномалий (особенно сердца), вес при рождении более 1500 г. В остальных случаях при «чистой атрезии пищевода»

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

При изолированном врожденном трахеопищеводном свище рекомендуется оперативное лечение. Предоперационная подготовка заключается в санации трахеобронхиального дерева, лечении аспирационной пневмонии. Операцию мобилизации, перевязки и пересечения соустья выполняют правосторонним шейным доступом, при низком расположении свища операцию выполняют открытым или эндоскопическим доступом по методике, описанной выше.

#### *Осложнения.*

Осложнения в послеоперационном периоде включают: реканализацию трахео-пищеводного свища, несостоятельность швов на анастомозе пищевода, стеноз анастомоза, желудочно-пищеводный рефлюкс.

Стеноз анастомоза возникает не ранее 3-4 недели после выполнения оперативного вмешательства и характеризуется клиническими проявлениями в виде дисфагии и отказа от еды. Для подтверждения стеноза пищевода рекомендовано выполнение фиброэзофагоскопии или рентгеноскопии пищевода. При выполнении процедуры признаками стеноза является значительное сужение просвета пищевода. Рентгеноскопия – более безопасный метод. Рентгенологическими признаками стеноза является сужение зоны анастомоза и значительное расширение проксимального сегмента, задержка прохождения контрастного вещества через зону анастомоза.

При стенозировании зоны анастомоза приступают к бужированию зоны анастомоза. Предпочтительно начинать бужирование по струне-проводнику. В подавляющем большинстве случаев достаточно проведение 3-4 бужирований с интервалом между ними в 2-3 дня.

#### *Реабилитация и диспансерное наблюдение.*

Рекомендуется обязательное амбулаторное диспансерное наблюдение всех детей, оперированных по поводу атрезии пищевода, педиатром и детским хирургом. Необходимо следить за процессом проглатывания и усвоения пищи, своевременно выявлять признаки стеноза и проводить лечебное бужирование. Выживаемость при изолированной атрезии пищевода составляет 90-100%, при тяжелых сочетанных аномалиях- 30-50%. При неосложнённых формах атрезии пищевода прогноз благоприятный. В ближайшие годы после операции могут отмечаться дисфагия и нарушения питания, связанные с желудочно-пищеводным рефлюксом или развитием

стеноза пищевода. Повышен риск развития респираторных инфекций, пневмонии, бронхиальной астмы в связи с микроаспирациями желудочного содержимого в трахею. Однако, к восьми годам все показатели респираторной функции находятся на уровне нижней границы нормы без признаков какой-либо нестабильности дыхательных путей, что связано с созреванием структур респираторной системы.

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ТОНКОГО ОТДЕЛА КИШЕЧНИКА.

### *Этиология и эмбриология.*

Этиология пороков развития кишечника мультифакторная. Многие внешние и внутренние причины могут нарушить нормальное формирование эмбриона и плода. Первичная кишечная трубка выстлана однослойным эпителием. С 5 недели развития эмбриона он превращается в многослойный плоский и полностью заполняет просвет кишки. Эта стадия развития называется стадией плотного шнура или физиологической атрезии плода. Пролиферация наиболее выражена в области будущей 12-перстной кишки, начального отдела тощей и терминального отдела подвздошной кишки, что соответствует наиболее частым местам локализации аномалий. Возникший вслед за этим процесс вакуолизации заканчивается в норме полным восстановлением просвета кишечной трубки. Нарушение процесса реканализации приводит к возникновению врождённой кишечной непроходимости по внутреннему типу.

### *Возможные варианты:*

1. Атрезии единичные или множественные (слепые концы находятся на расстоянии друг от друга или соединены тяжами).
2. Перепончатая атрезия (мембрана может быть сплошной или с отверстием).
3. Стенозы кишки.

Непроходимость может быть вызвана сдавлением её снаружи. Варианты непроходимости по наружному типу:

1. Сдавление эмбриональными спайками, неправильно расположенными сосудами, кольцевидной поджелудочной железой, врождёнными кистами и опухолями.
2. Непроходимость, вызванная нарушением нормального поворота кишечника.

### *Физиологические повороты кишечника.*

В первичной кишечной трубке выделяется «средняя кишка» - участок от места перехода 12-ти перстной кишки в тощую до середины поперечно-ободочной. Этот участок кишки не фиксирован, он висит на питающей её артерии. Выше и ниже расположенные участки кишки фиксированы.

Срединная кишка на 5 неделе внутриутробного развития начинает быстро расти, опережая развитие брюшной полости. Она выходит в состав пуповины, образуя «физиологическую пуповинную грыжу»

Первый поворот против часовой стрелки на 90 и 180 градусов происходит в составе пуповины с 5 по 10 недели эмбриогенеза.

Второй поворот продолжается с 10 до 12 недели ещё на 90 градусов с одновременным ростом кишечника и возвращением его в достаточно выросшую брюшную полость. Слепая кишка располагается в эпигастральной области.

Третий поворот ещё на 90 градусов происходит внутри брюшной полости. Слепая кишка опускается в правую подвздошную область, все отделы кишечника фиксируются брыжейками, формируется связка Трейца.

Нарушение первого периода ротации приводит к спаянию петель кишок с оболочками пуповины, ребёнок рождается с эмбриональной грыжей.

Нарушение второго периода ротации вызывает наибольшее количество патологических состояний:

1. Несостоявшийся поворот с аномальным расположением кишечника.
2. Заворот средней кишки.
3. Непроходимость 12-ти перстной кишки из-за сдавления её аномально расположенной слепой кишкой или фиксирующими слепую кишку эмбриональными спайками.
4. Синдром Ледда. Сочетание непроходимости 12-ти перстной кишки (пункт 3) с заворотом средней кишки.
5. Внутренняя грыжа — внедрение подвижных петель кишок в карман париетальной брюшины.

Нарушение третьего периода ротации чревато следующими аномалиями:

1. Высокое расположение слепой кишки без признаков непроходимости.
2. Подвижная слепая кишка.
3. Гиперфиксированная слепая кишка.
4. Деформация илеоцекального угла мембранной Джексона или спайкой Лейна.
5. Аномальное положение отростка.

Для синдрома Ледда характерно отсутствие антенатальных признаков дуоденальной непроходимости. Достаточное количество мекония отходит самостоятельно в первые сутки жизни, в последующем стул может быть самостоятельным переходным в течение нескольких дней. Срыгивания с желчью возникают на 3-4 день жизни ребёнка. Стул после клизмы скудный со слизью и кровью (если заворот кишки сопровождается пережатием сосудов брыжейки).

Особым видом непроходимости является мекониальный илеус - генетическая патология, одна из форм муковисцидоза. В результате кистофиброзного поражения поджелудочной железы внутриутробно нарушается выработка панкреатических ферментов. Вязкий меконий вызывает обструкцию подвздошной кишки, механическую непроходимость. На рентгенограмме брюшной полости видны типичные признаки низкой непроходимости.

По уровню расположения препятствия врождённая непроходимость делится на высокую (препятствие расположено в 12-ти перстной кишке или начальном отделе тощей кишки) и низкую (препятствие расположено в терминальном отделе подвздошной кишки).

Пренатальными УЗ — признаками высокой непроходимости являются многоводие, расширение желудка и двенадцатиперстной кишки.

*Клинические симптомы полной высокой врожденной непроходимости:*

1. Рвота с первых суток жизни околоплодными водами с примесью желчи (в редких случаях без желчи, если препятствие расположено выше Фатерова сосочка).
2. Меконий более светлый отходит в скудном количестве, переходный стул отсутствует.
3. Отмечается падение веса ребёнка на 200-300 грамм в сутки, быстро развивается обезвоживание, гипохлоремия, потеря калия и натрия.
4. Изменяется внешний вид - явление экзикоза. Живот запавший, выбухает лишь в эпигастральной области за счёт переполнения желудка.

*Диагностические приёмы в родильном доме:*

1. Зондом опорожнить желудок и оценить содержимое.
2. После постановки клизмы через катетер стерильным физиологическим раствором оценить цвет и объём мекония.
3. Выполнить обзорную рентгенограмму брюшной полости в вертикальном положении и фронтальной плоскости. Наличие двух уровней жидкости в желудке и 12-ти перстной кишке, отсутствие газа в остальных отделах кишечника подтверждает диагноз врожденной полной высокой непроходимости.

*Клинические признаки полной низкой врожденной непроходимости:*

1. Рвота возникает на 2-3 сутки после рождения содержимым желудка с примесью желчи и мекония.
2. Нарастает вздутие живота, контурируют петли кишок.
3. Меконий не отходит. После клизмы можно получить серую слизь из толстой кишки.
4. Ухудшение общего состояния, снижение двигательной активности. Пальпация живота резко болезненная.

*Диагностические приёмы в родильном доме:*

1. Зондирование желудка, оценка содержимого.
2. Исследование катетером прямой кишки, постановка клизмы для исключения порока прямой кишки, болезни Гиршпрунга и мекониального илиуса.
3. Оценка внешнего вида и формы живота.
4. Выполнить и оценить обзорную рентгенограмму брюшной полости. Наличие наполнения петель кишок газом в виде арок и множество уровней жидкости подтверждает диагноз.



*Тактические мероприятия неонатолога  
при всех вариантах врождённой кишечной непроходимости:*

1. Ребёнка не кормить и не поить.
2. Вызвать на консультацию детского хирурга для уточнения диагноза и решение вопроса о переводе больного в ДХО.
3. Провести беседу с родителями и получить письменное согласие на лечение и оперативное вмешательство.
4. Организовать транспортировку в соответствии с современными стандартами (на реанимобиле в обогреваемом кювезе под контролем реаниматолога-неонатолога).

*Лечение врождённой кишечной непроходимости.*

Выполняется хирургическое вмешательство — лапаротомия.

Суть операции заключается в устранении причины непроходимости и восстановлении пассажа содержимого по кишечнику. Методика операции зависит от варианта патологии.

*Мероприятия реабилитации в период диспансеризации:*

1. Строгое соблюдение режима кормления.
2. Регулярное наблюдение педиатра-гастроэнтеролога.
3. Заместительная ферментная терапия при муковисцидозе.
4. В случаях возникновения признаков послеоперационной спаечной кишечной непроходимости срочная госпитализация в ДХО.

**[ОБЯЗАТЕЛЬНО ПРОЙДИТЕ ТЕСТИРОВАНИЕ ПО ЭТОЙ ССЫЛКЕ!](#)**