

8. Софронов Д. В. Матер. 5-го Славяно-Балтийского форума. – СПб, 2003. – С. 149.
 9. Селимов Э. А. Детская хирургия: Сб. науч. ст. – 2003. – С. 49–51.
 10. Степанов Э. А. Матер. 4-го Рос. конгр. «Новые технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2005. – С. 374.

11. Шумов Н. Д. Детская хирургия: Сб. науч. ст. – 1999. – № 6. – С. 49–50.
 12. Юрчук В. А. Матер. 4-го Рос. конгр. «Новые технологии в педиатрии и детской хирургии»: Сб. науч. ст. – М., 2005. – С. 385.

Поступила 15.11.2012

**В. А. ТАРАКАНОВ¹, А. Н. КЛИМЕНКО², О. А. ТЕРЕЩЕНКО²,
 А. В. ПОЛЕЕВ², А. В. ПАЛЬЧИКОВ², А. А. ГОГИНА²**

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МНОЖЕСТВЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У НОВОРОЖДЕННОГО

¹Кафедра хирургических болезней детского возраста ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России, Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4;
²ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» МЗ КК, Россия, 350007, г. Краснодар, пл. Победы, 1, тел. 8-9184173971. E-mail: poleev_a_v@mail.ru

В работе представлен опыт лечения новорождённого ребёнка с множественными врождёнными пороками развития желудочно-кишечного тракта. Сочетание атрезии пищевода с трахеопищеводным свищем, атрезии двенадцатиперстной кишки и прямой кишки с аномалиями развития позвоночника, костей конечностей, почек и сердца позволило диагностировать VACTERL-ассоциацию. Предложена хирургическая тактика лечения, определяющая последовательность и характер оперативных пособий. В результате лечения достигнута анатомическая целостность и функциональная полноценность кишечной трубки. Ребёнок социально адаптирован к предстоящей жизни.

Ключевые слова: новорожденный, VACTERL-ассоциация, хирургическое лечение.

**V. A. TARAKANOV¹, A. N. KLIMENKO², O. A. TERESCHENKO²,
 A. V. POLEEV², A. V. PALCHIKOV², A. A. GOGINA²**

EXPIRIENCE OF SURGICAL TREATMENT OF MULTIPLE CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE GASTRO-INTESTINAL TRACT OF THE NEWBORN

¹Chais of surgical disease childhood SBGE HPT KubSMU, Russia, 350063, Krasnodar, Sedina str., 4;
²Children's regional clinical hospital, Russia, 350007, Krasnodar, Victory's sq., 1, tel. 8-9184173971. E-mail: poleev_a_v@mail.ru

The paper presents the experience of treatment of the newborn child with multiple congenital malformations of the gastro-intestinal tract. The combination of атрезии of the esophagus with трахео-пищеводным свищем, атрезии duodenal intestine and rectum with abnormalities of the spine, bones of extremities, heart and kidney allowed to diagnose VACTERL-association. Proposed surgical tactics of treatment, determining the sequence and the nature of operational benefits. As a result of treatment achieved the anatomical integrity and functional integrity of the intestinal tube. The child socially adapted for the upcoming life.

Key words: newborn, VACTERL Association, surgical treatment.

Введение

Хирургическое лечение множественных врождённых пороков развития (МВПР) желудочно-кишечного тракта является трудной задачей для хирургов, реаниматологов и неонатологов. Экстренность патологии, многообразия сопутствующих дефектов и низкая частота встречаемости требуют, с одной стороны, применения готовой схемы хирургической тактики, а с другой, индивидуальной, только для данного пациента.

Множественные врождённые пороки развития желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) у новорожденных – это прежде всего атрезия кишки на разных уровнях, функционально и морфологически отличающихся друг

от друга. Чаще других встречаются атрезии в одном морфологическом сегменте пищеварительной трубки. Лечение таких детей в настоящее время довольно успешно. Но, когда у одного новорождённого выявляется атрезия нескольких отделов желудочно-кишечного тракта (пищевода, двенадцатиперстной и прямой кишки) в сочетании с пороками других органов, становится очевидным, что нужно строить индивидуализированную хирургическую тактику.

Рассматривая множественные атрезии кишечника и пороки других органов, необходимо отметить, что встречаются они не хаотично, а в определенном сочетании.

С 1973 г. авторами (Quan и Smith) выделена ассоциация симптомов – VATER-аномалия позвоночника и ребер, кишечная атрезия (как правило, прямой), атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом, аномалия мочевыводящей системы. В последующие годы эта схема расширилась и выглядит как VACTERL – добавилась патология сердца и конечностей.

Эта ассоциативная патология тщательно изучается и анализируется. Проводятся генетические исследования, предполагающие, что имеются нарушения генома, приводящие к проксимальным и дистальным мезодермальным превращениям (апикальная дисплазия мезодермы) и в итоге реализующиеся в VACTERL-ассоциацию (Sonichedghog – Shh), но не все проводимые генетические опыты подтверждают это. Хотя диагностические критерии изменяются, оценена приближительная встречаемость VACTERL-ассоциации: у 1 на 10 000–40 000 здоровых новорожденных.

Из множества сообщений мы считаем интересными обобщающие результаты 20-летнего опыта авторов Scott J. Keckler, Shawn D. St. Peter, Patricia A. Valusek, Kuo Jen Tsao, Charles L. Snyder, George W. Holcomb III (2007) из Kansas City. А также работу генетика С. Shaw-Smith из Кембриджа (2005), наблюдения профессора L. Spitz [5].

Авторы представили 112 случаев лечения пациентов с VACTERL-ассоциативной аномалией за период 1985–2005 гг. Мальчиков было 62, девочек – 50. Выживаемость в представленной группе составила 94,3%. Из них атрезия пищевода, двенадцатиперстной кишки и прямой кишки помимо других сочетанных аномалий была у 13% пациентов. Важным моментом в их работе считается обнаружение функциональных нарушений при анатомической сохранности органа. Так, при отсутствии структурных изменений почек у большинства пациентов выявляется пузырно-мочеточниковый рефлекс.

В настоящее время мы, принимая во внимание вышеуказанное наблюдение, у детей, поступающих с атрезией пищевода и подозрением на VACTERL-ассоциацию, изучаем функциональную деятельность желудка, сердца, почек. Соотношение ассоциативных пороков значительно варьирует и может иметь разную степень дисплазии органов, а также включать редкие аномалии – хромосомную (8,3%) – болезнь Дауна, патологию с генетической предрасположенностью – атрезия желчных ходов, крипторхизм (2,7%), гипоспадию (5,4%) и др. В данную ассоциацию не следует включать омфалоцеле, диафрагмальную грыжу, колобому, микроцефалию, атрезия хоан, синдактилию, анофтальмию. Дифференциальный диагноз следует проводить с синдромами: CHARGE, Potter's, Schisis, Feingold, анемия Fanconi и другие более редкие генетические нарушения.

Представляем собственный опыт лечения пациента с множественными атрезиями желудочно-кишечного тракта с предельной тяжестью оперативного лечения. Обнаруженные пороки развития позволяют предположить у него VACTERL- ассоциацию.

Материалы и методы исследования

Пациент Д. (мальчик), 15.09.07 года рождения, находился в детской краевой клинической больнице с 15.09.07 г. по 21.12.2007 г. (97 койко-дней).

В реанимационном отделении ДККБ ребенок провёл 87 койко-дней.

Поступил в ДККБ в первые сутки жизни в тяжёлом состоянии с диагнозом: атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ, атрезия двенадцатиперстной и прямой кишки.

Ребенок от 7-й беременности, мать страдает желчно-каменной болезнью, имеет удвоение левой почки, эти роды вторые, беременность протекала с многоводием. Роды на 33–34-й неделе гестации, путем кесарева сечения. Вес при рождении – 1750 г, окружность головы – 32 см, окружность груди – 27 см. Оценка по шкале Апгар – 6–7 баллов.

Клинический диагноз: синдром МВПР, атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ, атрезия двенадцатиперстной кишки, атрезия прямой кишки, врожденная дисплазия шейного отдела позвоночника, дисплазия первых пальцев обеих кистей.

Внутриутробная инфекция (ВУИ). Двусторонняя врожденная пневмония, тяжёлое течение, дыхательная недостаточность 3-й степени. Недостаточность кровообращения (НК) 1–2-й степени.

Перинатальное поражение центральной нервной системы (ПП ЦНС) гипоксически-ишемического генеза, острый период, тяжёлое течение в форме синдрома церебральной депрессии.

Фетальный гепатит. Недоношенность 33–34 недели. Постнатальная гипотрофия 2–3-й ст., смешанного генеза. Анемия недоношенных тяжёлой степени смешанного генеза. Функционирующее овальное окно.

В течение первых суток проведена предоперационная подготовка в реанимационном отделении. Данные проведенного инструментального обследования: нейросонография (НСГ) – признаки перивентрикулярной ишемии, незрелости паренхимы мозга. Ультразвуковое исследование (УЗИ): ЖКТ-признаки диффузных изменений в паренхиме печени, умеренно выраженные. Перивезикальный отёк. На рентгенограмме грудной клетки – двусторонняя очаговая пневмония. Эхокардиография (ЭХО-КГ) – функционирующее овальное окно.

Операция выполнена на 2-е сутки после рождения (17.09.07). Торакотомия справа, разъединение трахеопищеводного свища (ТПС), шейная эзофагостомия, гастростомия, наложение дуодено-дуоденоанастомоза «конец в конец», наложение *anuspraeternaturalis* на сигмовидную кишку.

Выбор данной тактики был обусловлен необходимостью устранения в экстренном порядке наиболее опасного осложнения функционирования ТПС – аспирационной пневмонии, приводящей к дыхательной недостаточности. А также необходимостью восстановления кишечной проходимости. При этом мы исходили из следующего предположения: поскольку у ребенка имеется ассоциация симптомов (VACTERL) и они обусловлены однородными генетическими нарушениями, то, корригируя их одновременно, несмотря на крайнюю тяжесть состояния пациента, нам удастся путём восстановления нормальных анатомических соотношений ЖКТ придать им и соответствующую функциональную полноценность.

Хирургических осложнений после операции не было. Пассаж по кишечнику восстановился на второй неделе после операции. Длительно сохранялись дыхательная недостаточность и септицемия. Выявлялась транзиторная пиурия.

При этом проводилась комплексная интенсивная терапия: антибактериальная (соответствующая посевам и чувствительности флоры к препаратам),

анальгетические препараты, продлённая искусственная вентиляция лёгких (ИВЛ) и коррекция метаболических нарушений под контролем кислотно-основного состояния, заместительная иммунотерапия (внутривенными иммуноглобулинами), трансфузия одногруппной эритроцитарной массы для коррекции анемии (8 трансфузий), трансфузия свежезамороженной плазмы, глюкокортикоиды, гепатопротекторы, гемостатические препараты, антимикотические препараты, инфузионная терапия, парентеральное питание, препараты эритропоэтина, антикоагулянты, холекинетики, сердечные гликозиды, диуретики, ферментативные препараты, метаболическая терапия, ингаляционная (bronхо- и муколитики), лечебное питание (полуэлементные смеси на основе гидролизата белка).

Результаты исследования

Ребенок выписывается с полным купированием патологических состояний, получена стабильная прибавка массы тела. Вес при выписке – 2875 г (прибавил 1125 г).

В последующие 2 года проводились закаливание, коррекция иммунологического статуса, лечебное питание.

Через 2 года ребёнок поступил для проведения реконструктивно-пластической операции по восстановлению пищевода. Ребенок является носителем эзофаго- и гастростомы. Обследован общеклинически, лабораторно и инструментально. Подготовлен к оперативному вмешательству 05.08.09 г. Выполнена операция – лапаротомия, пластика пищевода, путем перемещения желудка в заднем средостении, гастрозофагоанастомоз «конец в конец», пилоропластика по Микуличу, подвесная еюностомия.

Послеоперационный период протекал тяжело. Проводилась комплексная многокомпонентная интенсивная терапия, продлённая ИВЛ. Экстубирован на 8-е сутки после операции.

Кормление в еюностому начато с 5-х суток, пероральное кормление – на 15-е сутки после операции с последующим расширением объема питания. На 3-и послеоперационные сутки открылся эзофагеальный свищ на шее, лечение которого проводилось консервативным методом. В динамике свищ закрылся через 5 суток. В результате проводимой терапии состояние с улучшением и нормализацией анализов. Выписан из стационара на 39-й день. Кормление через рот начато спустя 1 месяц после выписки из стационара. Еюностома была удалена через 1 месяц после начала перорального питания.

Через 6 месяцев проведен курс бужирования эзофагогастроанастомоза в связи с субкомпенсированным стенозом (2 бужирования с интервалом в 4 дня). В дальнейшем ребёнок в бужировании не нуждался.

Придерживался щадящей диеты на протяжении 12 месяцев.

В настоящее время питание соответствует возрасту (пельмени, вареники, варёное мясо).

Через 1 год мальчик поступил для реконструктивного вмешательства по поводу атрезии прямой кишки. У ребенка имеет место высокая форма атрезии. Слепой конец ее находится в брюшной полости. После проведения предоперационной подготовки 15.12.10 выполнена брюшно-промежностная проктопластика (из промежностного и абдоминального доступов).

Выписан в удовлетворительном состоянии на 14-е сутки после операции. Бужирование не проводилось.

Через 1 месяц произведена операция внутрибрюшного закрытия *anus praeter naturalis*. Выписан на 12-е сутки после операции с достигнутым эффектом полного восстановления непрерывности ЖКТ.

Осмотрен через 1 и 6 месяцев, в бужировании вновь сформированного пищевода не нуждается.

Контрольный осмотр через 1 год: состояние удовлетворительное, жалоб нет, дефекация управляемая (тонус анальных сфинктеров и вызываемые анальные рефлекс в норме).

Обсуждение

Таким образом, коррекция пороков желудочно-кишечного тракта окончена на 5-м году жизни, в настоящее время ребёнок полностью социально адаптирован (посещает детский сад, питается за общим столом вместе с детьми из группы). Предпринятая нами тактика лечения МВГР кишечной трубки отражает необходимость индивидуализированного подхода у данной категории пациентов, а также очередность хирургической коррекции в зависимости от актуальности патологического состояния.

ЛИТЕРАТУРА

1. Waterston D. J., Bonham-Carter R. E., Aberdeen E. Esophageal atresia: Tracheoesophageal fistula. A study of survival in 218 infants // *Lancet*. – 1962. – P. 819.
2. Spitz L. E., Kiely E., Brereton R. J. Esophageal atresia: Five year experience with 148 cases // *J. pediatr. surg.* – 1987. – P. 103.
3. Harmon C. M., Coran A. G. Congenital anomalies of the esophagus. In: O'Neill Jr. J. A. // *Pediatric surgery*. – 5th edition. – St. Louis: Mosby, 1999. – P. 941–967.
4. Haight C., Towsley H. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments // *Surg. gyn. obstetr.* – 1943. – P. 672.
5. Spitz L. Esophageal atresia: past, present, and future // *J. pediatr. surg.* – 1996. – P. 19.

Поступила 21.10.2012