

УДК 616.33/.34-007-053.1

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА КАК СОВМЕСТНАЯ ПРОБЛЕМА ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ И ПЕДИАТРОВ

И.Ю. Карпова¹, В.В. Паршиков¹, А.С. Железнов¹, Г.Б. Батанов², В.А. Николайчук²,

¹ГОУ ВНО «Нижегородская государственная медицинская академия»,

²МЛПУ «Детская городская клиническая больница № 1», г. Н. Новгород

Карпова Ирина Юрьевна – e-mail: ikarpova73@mail.ru

В клинике Нижегородской государственной академии на базе детской городской клинической больницы № 1 в 1984–2009 гг. наблюдали 298 новорожденных с различными вариантами врожденной патологии желудочно-кишечного тракта. Для постановки диагноза антенатально применяли ультразвуковое обследование, при поступлении детей в клинику делали обзорную и контрастную рентгенографию, лабораторные исследования. После предоперационной подготовки пациентам выполняли хирургические вмешательства различной сложности. Летальность составила 21%. Таким образом, проблемы диагностики и лечения врожденных пороков развития пищеварительного тракта в хирургии детского возраста являются приоритетными и требуют дальнейшего глубокого изучения.

Ключевые слова: антенатальная диагностика, новорожденный, врожденные пороки развития пищеварительного тракта, язвенно-некротический энтероколит.

298 newborns with various types of congenital defects of gastrointestinal tract were observed from 1984–2009 in Nizhny Novgorod Children's Municipal Clinical Hospital № 1. To make a diagnosis ultrasonic examination was performed prenatally, children admitted to the clinic underwent survey and contrast radiography as well as laboratory studies. After preoperative preparation of the patients surgical intervention of various complexity was made. Mortality rate was 21%. Thus, the problems of diagnosis and treatment of congenital defects of gastrointestinal tract development in pediatric surgery are of great priority and require further comprehensive study.

Key words: antenatal diagnosis, newborns, congenital defects of gastrointestinal tract development, necrotizing enterocolitis.

Английский врач Уильям Гарвей в 1651 г. впервые предпринял попытку раскрыть причину врожденных пороков развития (ВПР) у детей. В XIX веке началось тщательное изучение, а в XX веке впервые возникли методы предупреждения и лечения некоторых из этих тяжелых аномалий [1].

Врожденные пороки развития встречаются у 5% младенцев, но их вклад в структуру детской смертности достигает 20% и выше, при этом, около 30% пациентов имеют множественные аномалии [2, 3].

В настоящее время существует довольно четкий алгоритм антенатального обследования беременных женщин для своевременной диагностики ВПР, что позволяет выявить основные виды аномалий задолго до рождения ребенка [4].

Как правило, пороки развития пищеварительного тракта хорошо поддаются оперативному лечению и поэтому

беременность целесообразно сохранять, несмотря на выявленный ВПР. Однако, некоторые виды врожденных заболеваний, особенно мочевыделительной системы (поликистоз почек, экстрофия мочевого пузыря) считаются либо неизлечимыми, либо социальная адаптация этих больных чрезвычайно сложна и не обеспечивает ребенку и его родителям элементарного качества жизни. Такие пороки встречаются с частотой 1:50 000. В нашей стране летальность в группе детей с атрезией пищевода составляет 12–55%, при диафрагмальной грыже – 40–80%, а при гастрошизисе – 21–80% [5–7].

Причинами таких аномалий, очевидно, могут служить наследственные факторы и воздействия окружающей среды на развитие зародыша. Низкая масса тела при рождении, которая отражает либо недоношенность, либо недостаточность процессов развития плода, и является одной из основных причин детской летальности и

инвалидности, то же может рассматриваться как врожденный порок [8, 9].

Цель исследования – представить структуру врожденной абдоминальной патологии по данным городского стационара.

Материал и методы

В клинику Нижегородской государственной медицинской академии на базе детской городской клинической больницы № 1 ежегодно поступают до 1000 новорожденных с различной патологией, из них доля пациентов с аномалиями, требующими хирургической коррекции, составляет 3%.

За 1984–2009 гг. на лечении находились 298 детей с ВПР органов желудочно-кишечного тракта (рис.). Мальчиков было 200, девочек – 98. Большинство детей поступало из роддомов города. Возраст пациентов варьировал от первых часов жизни до 5 мес. Клиника заболеваний порою была стертой, как правило, имелась рвота или срыгивание, асимметрия живота, задержка или отсутствие стула. Физикальное обследование, особенно у недоношенных, было малоинформативным. При подозрении на ВПР использовали обзорную и контрастную рентгенографию, ультразвуковое исследование в динамике (стационарный УЗ-аппарат Lodgek-7 экспертного класса), анализ микробного пейзажа проводили с учетом отраслевого стандарта от 2003 г.

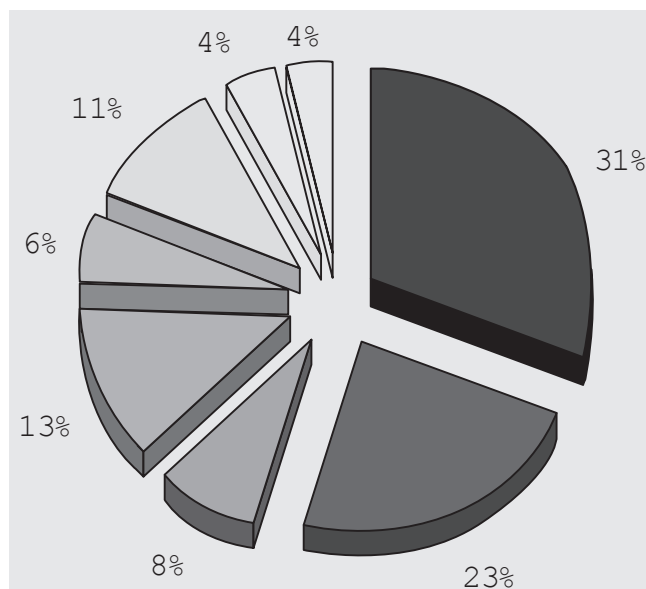


РИС. Структура врожденных пороков развития ЖКТ.
ВНК – 31%; ЯНЭК – 23%; Атрезия пищевода – 8%; Пилоростеноз – 13%;
Диафрагмальная грыжа – 6%; ПРПБС – 11%; Разрыв желудка – 4%;
Травматические повреждения – 4%.

После выявления аномалии желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), в предоперационном периоде, выполнялись методы исследования гемодинамики с оценкой сократительной функции сердца и степени легочной гипертензии (ЭхоЭКГ и доплерокардиография), кислотно-основное равновесие крови с оценкой напря-

жения кислорода и углекислого газа, биохимические тесты, общий анализ крови и мочи.

Критериями готовности ребенка к оперативному вмешательству являлась стабильная центральная и периферическая гемодинамика, удовлетворительная микроциркуляция, диурез не менее 1 мм/кг/час и устранение гемоконцентрации по показателям гемоглобина и гематокрита.

Результаты и их обсуждение

Атрезия пищевода (АП) с дистальным трахеопищеводным свищом была у 24 детей (8,1%), у 7 диагностировано ее сочетание с атрезией толстого кишечника. В 2 случаях выявлена аплазия пищевода, что потребовало наложения гастро- и эзофагостомы (оба погибли при сопутствующей сердечно-легочной патологии).

После коррекции АП с дистальным трахеопищеводным свищом, в ближайшем послеоперационном периоде в одном случае был разрыв пищевода с развитием медиастинита после бужирования. Процесс удалось купировать консервативно, ребенок выжил.

Количество детей с различными вариантами врожденной непроходимости пищеварительного тракта составило 92 (31%): мембрана желудка – 1%, синдром Ледда – 18%, атрезия 12-перстной кишки – 18%, атрезия тощей кишки – 12%, атрезия подвздошной кишки – 10%, атрезия толстой кишки – 13%, атрезия прямой кишки и ануса – 15%, болезнь Гиршпрунга – 13%.

Основным операционным доступом служила срединная лапаротомия с последующей ревизией всех органов брюшной полости.

Пилоростеноз желудка был у 39 (13%) больных, причем 15 (38,4%) случаев заболевания зафиксировано в 2008 году. Возраст детей варьировал от 14 дней до 3 месяцев. Лечение заключалось в пилоромии по Фреде-Рамштеду. Послеоперационных осложнений не отмечено.

Успешно пролечено 18 (6,1%) пациентов с ложными диафрагмальными грыжами. В большинстве случаев мышечный дефект находился слева в проекции щели Богдалека, через которую в плевральную полость эвентрировали петли тонкой и толстой кишки, селезенка, доля печени, желудок. Причиной летальности от данного ВПР ранее служило развитие гипертензии малого круга кровообращения с право-левым сбросом больших объемов десатурированной крови, что усугубляло выраженную гипоксию и ацидоз.

После адекватной коррекции кислотно-щелочного состояния и дыхательной недостаточности выполнение операций не раньше чем через 24 часа после поступления ребенка в стационар стало приводить к успеху.

Детей с пороками развития передней брюшной стенки (ПРПБС) было 33 (11%): эмбриональная грыжа у 24 (73%), гастрошизис у 9. Тотчас после родов естественным

путем эвентрированные органы укрывали стерильными салфетками с теплым раствором фурацилина (1:5000) на изотоническом растворе хлорида натрия и накрывали сверху полиэтиленовой пленкой с фиксацией несколькими турами бинта для устранения избыточной подвижности содержимого. В 90% случаев имела место выраженная висцеро-абдоминальная диспропорция (ВАД), потребовавшая 2-этапного вмешательства – силопластики «хирургической перчаткой» или применения твердой мозговой оболочки в качестве «пелота» с последующей отсроченной радикальной пластикой брюшной стенки.

Применение шагового погружения внутренних органов в брюшную полость, тем самым, увеличивая ее размер, позволяет существенно снизить риск сердечно-легочных осложнений в послеоперационном периоде. Особенностью является длительное послеоперационное восстановление функции ЖКТ.

В клинике пролечено 11 детей со спонтанными разрывами желудка (3,7%). Патогенез данного заболевания до конца не известен. Следует предположить, что гипоксия и асфиксия являются ключевыми звеньями в формировании предперфораций и перфораций желудка.

У 11 (3,7%) малышей были выявлены различного рода патологические состояния, которые возможно связаны с осложнениями во время беременности и родов: заворот и некроз яичка.

Пролечено 70 (23,4%) младенцев с язвенно-некротическим энтероколитом, и этот показатель не имеет тенденции к снижению.

За последнее время ЯНЭК развивается не только у недоношенных и маловесных детей, в 83% случаев заболевание протекает молниеносно у доношенных новорожденных. В данной группе больных летальность сохраняется на уровне 60%. Хроническая гипоксия плода, внутриутробные инфекции, осложнения во время родов – вот неполный перечень причин, приводящих к развитию и бурному течению ЯНЭК. Наиболее часто в патологический процесс вовлекаются подвздошный отдел тонкой кишки и толстая кишка. На сегодняшний день нет единого мнения относительно операции выбора при ЯНЭК, так как каждый раз интраоперационно отмечаются различные варианты поражения кишечника. Основным правилом при хирургическом вмешательстве является выполнение экономной резекции, которая позволяет снизить риск развития синдрома короткой кишки.

Двухэтапная хирургическая коррекция применяется при болезни Гиршпрунга. Первым этапом является выведение колостомы, вторым – брюшно-промежностная проктопластика по Соаве-Ленюшкину. У 80% больных врожденный мегаколон проявлялся острым течением и был диагностирован в возрасте 1 месяца.

В послеоперационном периоде у 2 детей развивалась клиника непроходимости кишечника, не повлекшая за собой повторного хирургического вмешательства. В процессе реабилитации отмечались признаки стеноза или энкопреза. Летальных исходов не было.

Чрезвычайно сложна проблема социальной адаптации детей с пороками аноректальной области. В клинике пролечено 14 пациентов с атрезией прямой кишки и ануса. Клинический осмотр новорожденных в роддоме, рентгенодиагностика (по Вангенстину-Каковичу) и ультразвуковое исследование при подозрении на врожденную аномалию в хирургическом стационаре позволяли своевременно выявить вариант атрезии. При высоких формах выполнялась двухэтапная коррекция, включающую в себя создание колостомы с последующей (через 2–3 мес.) аноректопластикой. Низкие формы атрезии устранялись одномоментной радикальной операцией. В послеоперационном периоде проводилось диспансерное наблюдение с клинико-лабораторным контролем, физиолечением и консультациями невролога.

Выводы

1. Количество детей с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта, требующих хирургической коррекции, находится на уровне 3% и не имеет тенденции к снижению. Летальность в данной группе больных – 21%.

2. В общей структуре врожденной патологии у новорожденных преобладают различные варианты кишечной непроходимости и язвенно-некротический энтероколит, летальность при котором составляет 60%.

3. Успешное лечение пациентов с врожденными аномалиями возможно только в тесном взаимодействии хирургов, анестезиологов-реаниматологов, педиатров, а совместные усилия врачей и родителей позволят добиться скорейшей физической и психоэмоциональной адаптации детей.



ЛИТЕРАТУРА

1. Поттер Э. Патологическая анатомия плодов, новорожденных и детей раннего возраста. Пер. с англ. М. 1971.
2. Баранов А.А., Альбицкий В.Ю. Смертность детского населения России. М.: Литерра, 2007. 328 с.
3. Зарецкая Н.Б. Врожденные пороки развития плода. //9 месяцев. 2001. № 11. С. 21–22.
4. Айламазян Э.К. Антенатальная диагностика и коррекция нарушений развития плода. //Российский вестник перинатологии и педиатрии, 1999. № 3. С. 6–11.
5. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей. СПб. 1997. 464 с.
6. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей: Руководство. М.: Медицина, 1988. 416 с.
7. Долецкий С.Я., Пугачев А.Г. Непроходимость пищеварительного тракта у новорожденных и грудных детей. М.: Медицина, 1968. 308 с.
8. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Михельсон В.А. и др. Хирургические болезни у детей. М.: Медицина, 1993. 576 с.
9. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб. 1996. Т. 1. С. 11–53.