ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ С КУРСОМ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ
И РЕАНИМАТОЛОГИИ

КАФЕДРА МНОГОПРОФИЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПОДГОТОВКИ ФАКУЛЬТЕТА
ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ МЕДИЦИНЫ МОСКОВСКОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО
УНИВЕРСИТЕТА ИМЕНИ М.В. ЛОМОНОСОВА

КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ

А.С. ГУРСКАЯ, Р.Р. БАЯЗИТОВ, Е.Ю. ДЬЯКОНОВА

Учебное пособие

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» в качестве учебного пособия для использования в образовательных учреждениях, реализующих основные профессиональные образовательные программы высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности: 31.08.16 «Детская хирургия» (протокол № 080 от 23 мая 2024 года)

Москва
2024

УДК 616.34-007.272-053.2(075.8)
ББК 57.303я73-1+57.334.574.652я73-1
Г95

Рецензенты:

Сатаев В.У., д. м. н., профессор, декан хирургического факультета Казанской медицинской академии филиала ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России

Алянгин В.Г., д. м. н, доцент кафедры детской хирургии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России

Г95 Кишечная непроходимость в периоде новорожденности: учеб. пособие для использования в образоват. учреждениях, реализующих основные проф. образоват. программы высш. образования подгот. кадров высш. квалификации по программам ординатуры по специальности: 31.08.16 «Детская хирургия»/ А.С. Гурская, Р.Р. Баязитов, Е.Ю. Дьяконова; Федеральное. гос. автономное учреждение «Нац. мед. исслед. центр здоровья детей» М-ва здравоохранения Российской Федерации, Ин-т подготовки мед. кадров, Каф. детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии [и др.]. — Москва, 2024. — 76 с.

ISBN 978-5-6051624-3-8

Неонатальная хирургия является одним из самых актуальных разделов детской хирургии. В учебном пособии освещена основная тема хирургических болезней периода новорожденности — кишечная непроходимость. Подробно описаны методы диагностики, клинических проявлений, основные методы лечения кишечной непроходимости в периоде новорожденности, указан необходимый объем предоперационной подготовки и послеоперационного ведения пациентов.

Пособие иллюстрировано рисунками художника Инны Викторовны Карнуты — врача — детского хирурга хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста, а также фотоматериалами, рентгенологическими и ультразвуковыми фотографиями из архива хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста.

Представленное пособие поможет будущим детским хирургам вовремя заподозрить хирургическую патологию в периоде новорожденности и назначить необходимый объем инструментальных методов исследования для своевременной постановки диагноза, выбрать наиболее оптимальную хирургическую тактику лечения.

Учебное пособие предназначено для клинических ординаторов, обучающихся по программе «Детская хирургия», а также может быть полезно аспирантам, врачам-педиатрам и неонатологам.

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» в качестве учебного пособия для использования в образовательных учреждениях, реализующих основные профессиональные программы высшего образования и подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности: 31.08.16 «Детская хирургия» (протокол № 080 от 23 мая 2024 года).



УДК 616.34-007.272-053.2(075.8)
ББК 57.303я73-1+57.334.574.652я73-1

© Коллектив авторов, 2024
© ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 2024

КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ

Гурская А.С., кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии, заведующая хирургическим отделением новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; доцент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ), Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ), действующий член международных и европейских ассоциаций детских хирургов — European Society of Paediatric Endoscopic Surgeons (ESPES), International Pediatric Endosurgery Group (IPEG), European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA).

Баязитов Р.Р., кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник научных основ нефроурологии и репродуктивного здоровья, врач – детский хирург хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; ассистент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ), Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ).

Дьяконова Е.Ю., доктор медицинских наук, главный научный сотрудник лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии, заведующая хирургическим отделением с неотложной и плановой помощью ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; заведующая кафедрой, профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ), Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ).

ТЕМА 1

КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Кишечная непроходимость — это группа заболеваний, характеризующихся нарушением двигательной функции желудочно-кишечного тракта. Золотым стандартом диагностики кишечной непроходимости является обзорная рентгенограмма органов брюшной полости, выполненная в вертикальном положении.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По происхождению выделяют врожденную и приобретенную кишечную непроходимость. Врожденная кишечная непроходимость возникает на фоне различных пороков развития желудочно-кишечного тракта вследствие нарушения эмбриогенеза на разных этапах. Приобретенная кишечная непроходимость возникает в постнатальном периоде и не связана с пороками развития желудочно-кишечного тракта.

По механизму нарушения транзита кишечного содержимого можно выделить механическую непроходимость, когда возникает обструкция просвета кишки, и динамическую, связанную с рядом внешних причин и не имеющую органического препятствия нарушения транзита кишечного содержимого. Врожденная кишечная непроходимость всегда носит механический характер. Приобретенная кишечная непроходимость может быть как механической, так и динамической.

Важной характеристикой кишечной непроходимости является ее анатомическая локализация: расположение уровня обструкции проксимальнее связки Трейтца относят к высокой непроходимости, дистальнее связи Трейтца — к низкой непроходимости. Понимание уровня обструкции очень важно, так как имеется ряд общих отличий рентгенологической и клинической картины низкой и высокой кишечной непроходимости.

Кишечная непроходимость может иметь разное клиническое течение — острое, подострое или рецидивирующее и вызывать полную или частичную непроходимость. Также можно выделить обтураци-

онную кишечную непроходимость, которая возникает из-за органического препятствия просвета кишки, и странгуляционную кишечную непроходимость, возникающую вследствие нарушения кровообращения в стенке кишки. Вариант кишечной непроходимости определяет особенности клинических проявлений и диагностики, что необходимо для выбора правильной тактики лечения.

ЭМБРИОЛОГИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Формирование желудочно-кишечного тракта проходит три основных этапа — бластогенез, органогенез и гистогенез.

Бластогенез — период внутриутробного развития от зачатия до 28-го дня гестации (1–4-я неделя). Это период, когда эмбриональный диск становится трехслойным и дает начало трем зародышевым слоям — эктодерме, мезодерме и энтодерме. Эпителиальная выстилка желудочно-кишечного тракта формируется из энтодермы, мышечные элементы — из мезодермы, а нейроны кишечной нервной системы — из эктодермы. Это период формирования передней, средней и задней кишки.

Органогенез — период внутриутробного развития с 29-го по 56-й день гестации (5–8-я неделя), когда наблюдается дифференцировка энтодермального зачатка на специфические области желудочно-кишечного тракта. Это период начала гистогенеза (формирование органоспецифических тканей и клеток).

Гистогенез — период возвращения кишечника в брюшную полость, когда отмечаются окончательная ротация, фиксация кишечника; половая дифференцировка промежности (10–12-я недели внутриутробного развития), а также период гистогенеза и роста кишечника (11–34-я недели внутриутробного развития).

Иллюстрация схемы органогенеза представлена на рис. 1

Ротация и физиологическая грыжа средней кишки, формирование брыжейки и кровообращения кишечника начинается на 5–10-й неделе внутриутробного развития, когда возникает период выпячивания средней кишки. Это период физиологической эмбриональной грыжи плода. На данном этапе формируется верхнебрыжеечная артерия. В этот период кишка растет быстрее, чем брюшная полость.

На 10–12-й неделе внутриутробного развития средняя кишка возвращается в брюшную полость. На данном этапе происходит поворот кишечника вокруг верхнебрыжеечной артерии. Затем отмечается опережающий рост тонкой кишки и второй поворот вокруг верхнебрыжеечной артерии.

После 12-й недели внутриутробного развития происходит фиксация кишки, заканчивающаяся в ранние сроки после рождения. Наблюдаются возвращение петель кишечника в брюшную полость, ротация купола слепой кишки в правую подвздошную область и фиксация брыжейки тонкой и толстой кишки.

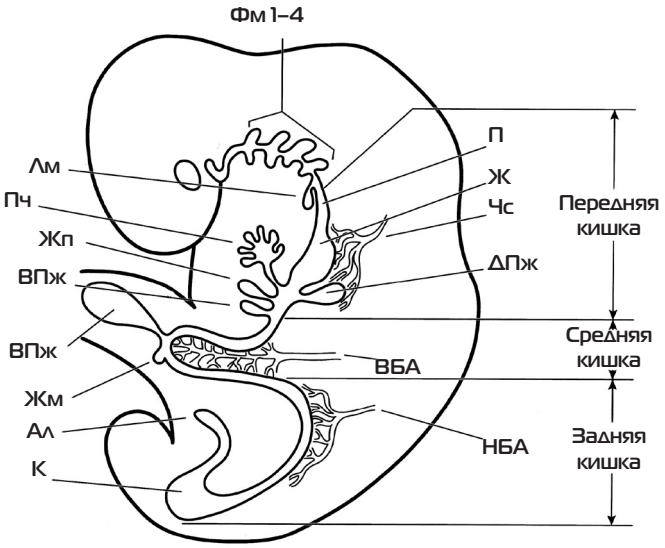


Рис. 1. Схема органогенеза.

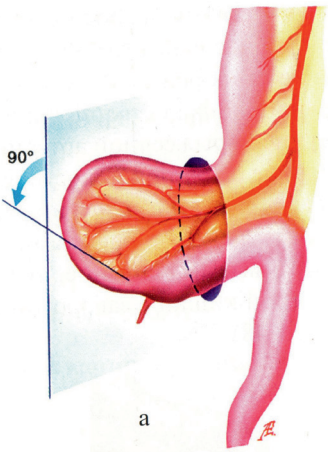
Фм 1–4 — фарингеальные зачатки 1–4; П — пищевод; Ж — желудок; Чс — чревный ствол; ДПж — дорзальный панкреатический зачаток; ВБА — верхняя брыжеечная артерия; НБА — нижняя брыжеечная артерия; К — клоака; Ал — аллантоис; Сл — слепотолстокишечный зачаток; Жм — желточный мешок; ВПж — вентральный панкреатический зачаток; Жп — желчный пузырь; Пч — печень; Лм — легочный мешочек.

(Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей: национальное руководство/под редакцией Ю. А. Козлова, В. В. Подкаменева, В. А. Новожилова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. С. 22. Взято из: Ronald W. Dudek. High-Yield Embriology. Fifth edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2014)

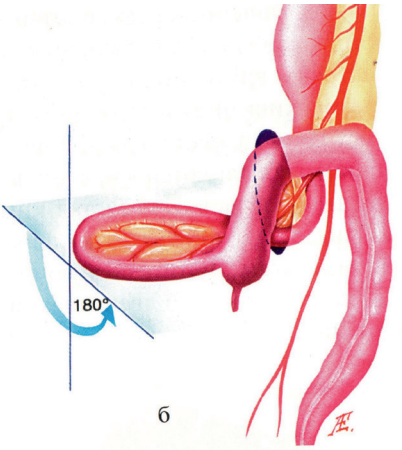
Иллюстрация схемы ротации средней кишки и формирования брыжейки кишечника представлена на рис. 2.

Формирование слоев кишечной трубки происходит до 5-й недели внутриутробного развития (формирование слизистой, подслизистой, мышечной и серозной оболочек), созревание нейробластов — до 6-й недели внутриутробного развития. Миграция нервных клеток в цефалокаудальном направлении происходит до 12-й недели внутриутробного развития, но миграция нервных клеток в подслизистый и слизистый слои осуществляется до рождения ребенка. Именно поэтому нельзя оценивать наличие и зрелость нервного аппарата кишки у недоношенных пациентов. Формирование ауэрбахова и мейсснерова сплетений толстой кишки происходит до 2 лет жизни.

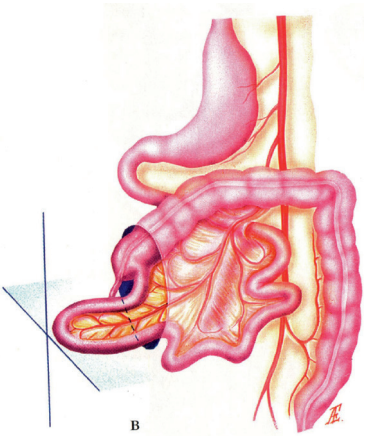
В случае если нарушаются процессы миграции и созревания нервных клеток, то в постнатальном периоде мы можем столкнуться с нейрональной интестинальной дисплазией или аганглиозом толстой кишки (болезнь Гиршпрунга), при нарушении формирования просвета кишечной трубки — с различными вариантами атрезии кишки. Нарушение ротации кишки и фиксации брыжейки может привести к целой группе заболеваний мальротации кишки.



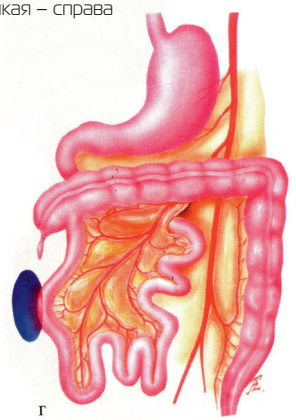
(А) Стадия физиологической эмбриональной грыжи плода



(Б) Первый этап вращения, поворот на 90 градусов, толстая кишка находится слева, тонкая – справа



(В) Второй этап вращения, поворот на 270 градусов, тонкая и толстая кишка имеют общую брыжейку



(Г) Третий этап вращения заканчивается фиксацией кишечника, тонкая и толстая кишка приобретают раздельные брыжейки

Рис. 2. Схемы ротации средней кишки и формирования брыжейки кишечника.

Формирование просвета кишечной трубки также проходит ряд стадий:
(А) солидная стадия (до 4-й недели внутриутробного развития): стадия первичной кишки, однослойный примитивный эпителий, в просвете студнеобразное содержимое;
(Б) стадия пролиферации (до 7-й недели внутриутробного развития): происходят интенсивный рост клеток примитивного эпителия, их миграция в просвет кишечной трубки. На данной стадии происходит формирование физиологической атрезии;
(В) стадия реканализации (до 9-й недели внутриутробного развития): происходит образование вакуолей в просвете кишечной трубки, слияние вакуолей за счет разрушения перегородок между ними, образование слизистой оболочки из клеток примитивного эпителия;
(Г) тубулярная стадия (до 10-й недели внутриутробного развития): происходит формирование просвета кишечной трубки.

(Детская хирургия: учебник/под редакцией акад. РАМН Ю.Ф. Исакова, проф. А.Ю. Разумовского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. С. 371)

ТЕМА 2

ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКИЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Врожденный гипертрофический пилоростеноз — это вариант высокой кишечной непроходимости на уровне пилорического отдела желудка, возникающей на фоне концентрической гипертрофии гладкой мускулатуры привратника желудка, в результате чего возникает сужение пилорического канала. За счет гипертрофии мышечного слоя выходного отдела желудка он приобретает вид толстой манжеты и сдавливает просвет пилорического отдела желудка с развитием частичной или полной высокой кишечной непроходимости.

Пилоростеноз является наиболее частой причиной кишечной непроходимости у младенцев. Встречаемость составляет около 2–4 на 1000 живорожденных новорожденных. Чаще болеют дети мужского пола, соотношение мальчиков и девочек 4:1.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В настоящее время достоверно не подтверждена ни одна гипотеза этиологии развития пилоростеноза. Принято считать, что причина мультифокальна и связана с незрелостью нервных окончаний пилорического отдела, повышением уровня гастрина у матери или ребенка или стрессовыми факторами. Известен семейный характер заболевания, что подтверждает наследственный фактор в формировании данного заболевания.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина развивается постепенно, в возрасте 2–4 недель жизни, когда происходит интенсивное расширение разового объема кормления, однако встречаются случаи более поздней манифестации заболевания, особенно у недоношенных пациентов.

Клиническая картина соответствует симптомам высокой кишечной непроходимости: рвота молоком без патологических примесей по типу «фонтана» (большим объемом и на большое расстояние), возникающая сразу после кормления и между кормлениями. У ребенка определяются плоская или отрицательная весовая кривая, снижение диуреза, стул окрашенный, желтый, без патологических примесей, уряжен, склонность к запорам.

При осмотре живот вздут в эпигастральной области, определяется видимая перистальтика желудка (в виде «песочных часов»), нижележащие отделы живота запавшие.

ДИАГНОСТИКА

Врожденный гипертрофический пилоростеноз не имеет антенатальной диагностики, так как заболевание развивается постнатально.

При проведении постнатальной диагностики обязательным является ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Исследование проводят натощак, а затем после проведения пробного кормления. Ультразвуковое исследование позволяет выявить нарушение эвакуации содержимого из желудка в двенадцатиперстную кишку, утолщение стенки пилорического отдела (более 3–4 мм) и удлинение пилорического канала (более 14–17 мм), сужение пилорического канала до 1–2 мм (рис. 3).

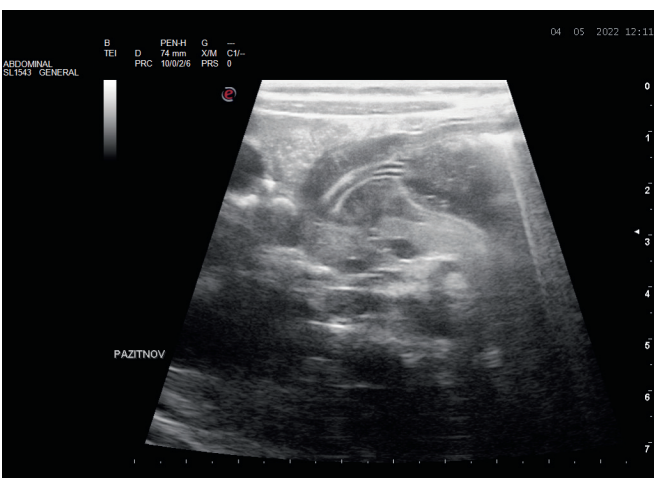


Рис. 3. Ультразвуковая картина врожденного пилоростеноза.

К дополнительным методам диагностики пилоростеноза относятся:

- обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении в прямой проекции, при которой можно выявить рентгенологические признаки частичной или полной высокой кишечной непроходимости; визуализируется один

уровень жидкости в желудке, при этом газонаполнение петель кишечника снижено или отсутствует;

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта. Рентгенологическое обследование начинают с выполнения обзорной рентгенограммы брюшной полости в вертикальном положении в прямой проекции. Исследование проводят с водорастворимым контрастным веществом. Пациента укладывают под рентгенологический экран и контролируют эвакуацию контрастного вещества из желудка в двенадцатиперстную кишку. При исследовании можно выявить желудок больших размеров, отсутствие эвакуации контрастного вещества (рис. 4).



Рис. 4. Рентгеноконтрастное исследование при врожденном пилоростенозе.

Фиброэзофагодуоденоскопию проводят при невозможности проведения ультразвукового или рентгенологического обследования, возможно проведение фиброэзофагодуоденоскопии.

Исследование должен проводить специалист, имеющий опыт проведения подобных исследований у новорожденных. При пилоростенозе визуализируется сомкнутый привратник, который не раскрывается при инсуффляции воздуха, проведение эндоскопа в двенадцатиперстную кишку невозможно.

При пилоростенозе можно выявить характерные электролитные и кислотно-щелочные нарушения состояния крови. В анализе газового состава крови определяется метаболический алкалоз: pH >7,45 и BE более +5 (концентрация бикарбоната превышает 28 ммоль/л), в биохимическом анализе крови определяются гипокалиемия (ниже 3,5 мЭкв/л) и гипохлоремия (ниже 95 мЭкв/л).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Предоперационная подготовка включает энтеральную паузу, дренирование желудка, инфузионную терапию, коррекцию кислотно-основного и электролитного состояния, нормализацию диуреза.

В настоящее время наиболее предпочтительный вариант хирургической коррекции — внеслизистая пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту (лапаротомия или лапароскопия). Данный метод позволяет восстановить проходимость пилорического отдела желудка и разрешить непроходимость. Операция может быть выполнена лапароскопическим способом (рис. 5) или при помощи лапаротомии (рис. 6).

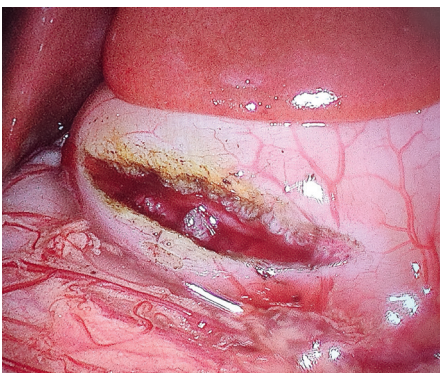


Рис. 5. Лапароскопическая внеслизистая пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту.

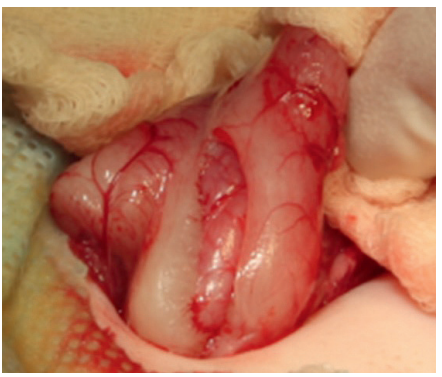


Рис. 6. Внеслизистая пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки, отдается предпочтение вскармливанию грудным молоком. По показаниям назначается прокинетическая терапия и/или антирефлюксная лечебная молочная смесь.

ТЕМА 3

ВРОЖДЕННАЯ ДУОДЕНАЛЬНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Врожденная дуоденальная непроходимость встречается с частотой 1 на 5000–10 000 новорожденных, одинаково часто встречается у мальчиков и девочек и проявляется непроходимостью на уровне двенадцатиперстной кишки. Причинами врожденной дуоденальной непроходимости могут являться атрезия, мембрана и кольцевидная головка поджелудочной железы.

Врожденная дуоденальная непроходимость может сочетаться с врожденными пороками сердца, пищевода, аноректальными мальформациями и хромосомными нарушениями (в 30% случаев сочетается с трисомией 21-й хромосомы).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

От расположения препятствия зависят клинические проявления:

- подпапиллярная обструкция: при уровне обструкции ниже фатерова сосочка (papilla duodeni major) — рвота с примесью застойной желчи, при полной непроходимости отходит стул в виде неокрашенной слизи, окрашенный стул отсутствует, при частичной непроходимости может быть скудный окрашенный стул;
- надпапиллярная обструкция: при уровне обструкции выше фатерова сосочка (papilla duodeni major) — рвота в виде неокрашенного отделяемого по типу слюны, меконий может отходить в первые сутки жизни в небольшом количестве, при частичной непроходимости — рвота створоженным молоком, наличие окрашенного стула.

При осмотре живот вздут в эпигастральной области, в нижних отделах — запавший (рис. 7); пальпация брюшной полости безболезненная, перистальтика вялая или не выслушивается; определяются признаки эксикоза и метаболического алкалоза.



Рис. 7. Внешний вид передней брюшной стенки при высокой кишечной непроходимости.

ДИАГНОСТИКА

Врожденная дуоденальная непроходимость может быть выявлена внутриутробно. Основными ультразвуковыми признаками на антенатальном этапе являются многоводие с такими характерными признаками, как расширение желудка и двенадцатиперстной кишки, симптом «двойного пузыря» (double bubble) (рис. 8), задержка внутриутробного развития. При выявлении внутриутробных признаков дуоденальной непроходимости необходимо проведение дообследования, так как возможны другие сочетанные пороки развития и хромосомные нарушения (врожденные пороки сердца, пищевода; аноректальные мальформации; хромосомные нарушения — в 30% случаев трисомия 21-й хромосомы).

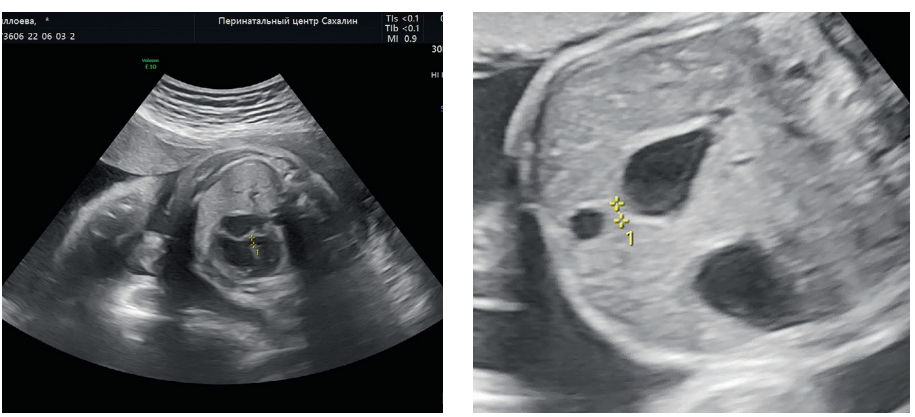


Рис. 8. Симптом «двойного пузыря» (double bubble) при проведении антенатального ультразвукового исследования.

При проведении постнатальной диагностики обязательными являются следующие методы обследования:

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении. Можно выявить рентгенологические признаки частичной или полной высокой кишечной непроходимости. Визуализируются два уровня жидкости — в желудке и двенадцатиперстной кишке (симптом «двойного пузыря», или double bubble) (рис. 9); газонаполнение петель кишечника снижено или отсутствует.

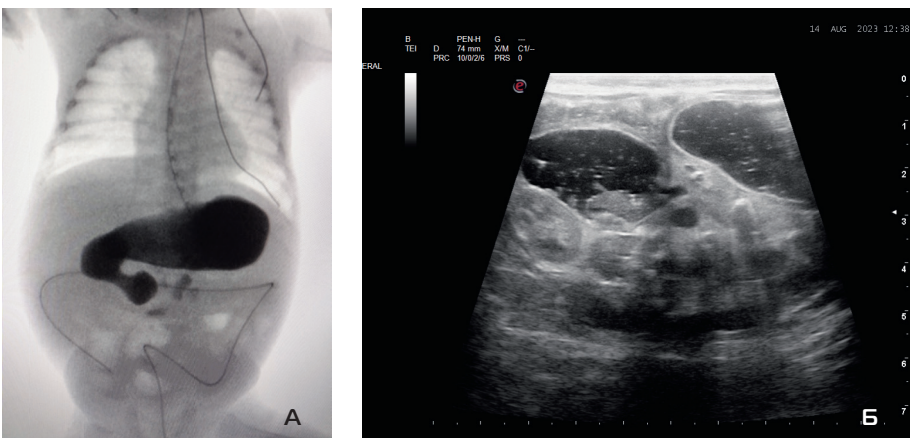


Рис. 9. (А) Рентгенологическая картина дуоденальной непроходимости; (Б) ультразвуковая картина дуоденальной непроходимости (определяется симптом «двойного пузыря», или double bubble).

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенная петля двенадцатиперстной кишки, спавшиеся нижележащие петли кишечника; можно выявить кольцевидную головку поджелудочной железы или аномальный ход сосудов брыжейки при сопутствующем незавершенном повороте кишечника.

Дополнительными методами врожденной дуоденальной непроходимости являются:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта: предпочтительнее проведение рентгеноскопии — наиболее информативного исследования при частичной непроходимости, позволяющего поставить диагноз. В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. Определяются увеличенные в размере желудок и двенадцатиперстная кишка, отсутствие или замедление эвакуации контрастного вещества в нижележащие отделы кишечника;
- ирригография: при сопутствующем незавершенном повороте кишечника определяются неправильный ход и расположение толстой кишки (слева).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Предоперационная подготовка включает энтеральную паузу, дренирование желудка, инфузионную терапию, коррекцию кислотно-основного состояния, антибактериальную терапию.

В настоящее время наиболее предпочтительный вариант хирургической коррекции — наложение обходного анастомоза diamond-shape по технологии K. Kimura (данный метод позволяет создать достаточно широкий анастомоз вне зависимости от причины обструкции, что помогает добиться максимально хороших функциональных результатов). При данном виде анастомоза проксимальный (расширенный) сегмент кишки вскрывается в поперечном направлении, а дистальный сегмент (суженный) — в продольном направлении (рис. 10). Анастомоз формируется непрерывными или узловыми швами монофиламентной рассасывающейся нитью 5 /0–6 /0. Операция может быть выполнена лапароскопическим способом или при помощи лапаротомии.

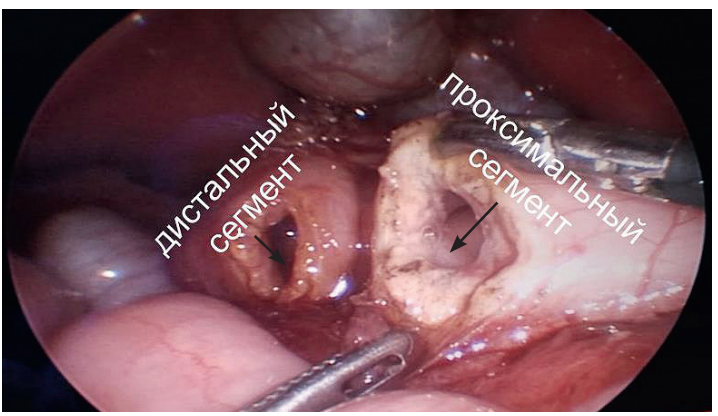


Рис. 10. Схема рассечения сегментов двенадцатиперстной кишки при наложении обходного diamond-shape-анастомоза по технологии K. Kimura.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки, отдается предпочтение вскармливанию грудным молоком. По показаниям назначается прокинетическая терапия.

ТЕМА 4

АТРЕЗИЯ КИШКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Атрезия кишки — один из вариантов врожденной низкой кишечной непроходимости

Встречаемость составляет приблизительно от 1 до 3 случаев на 10 000 живорожденных.

Атрезия кишки может быть выявлена внутриутробно.

При проведении антенатального ультразвукового исследования основными внутриутробными признаками являются многоводие, неравномерное расширение петель кишечника, наличие спавшихся и расширенных петель кишечника.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Можно столкнуться с различными уровнями атрезии — тонкокишечной (тощей или подвздошной) и толстокишечной (атрезия может быть на любом отделе толстой кишки).

Любой вариант врожденной низкой кишечной непроходимости у новорожденного требует дообследования на муковисцидоз. Около 10,8% пациентов с атрезией тонкой кишки страдают муковисцидозом. Это важно учитывать, так как послеоперационный период может осложниться обтурацией просвета вязким кишечным содержимым.

Классификация атрезии тонкой кишки была предложена в 1976 году L. Martin и J. Zerella, а в 1979 году J. Grosfeld ее дополнил (рис. 11):

Тип I: внутрипросветная мембрана, непрерывность кишечной трубки не нарушается.

Тип II: имеется фиброзный тяж между проксимальным и дистальным сегментами кишки.

Тип IIIa: полное разобщение сегментов кишки с перерывом брыжейки.

Тип IIIb: атрезия кишки с отсутствием дистальной брыжеечной артерии; дистальный отдел тонкой кишки скручен наподобие яблочной кожуры (apple peel), сочетается с укорочением общей длины тонкой кишки.

Тип IV: множественные атрезии тонкой кишки (внешне напоминает связку сосисок).

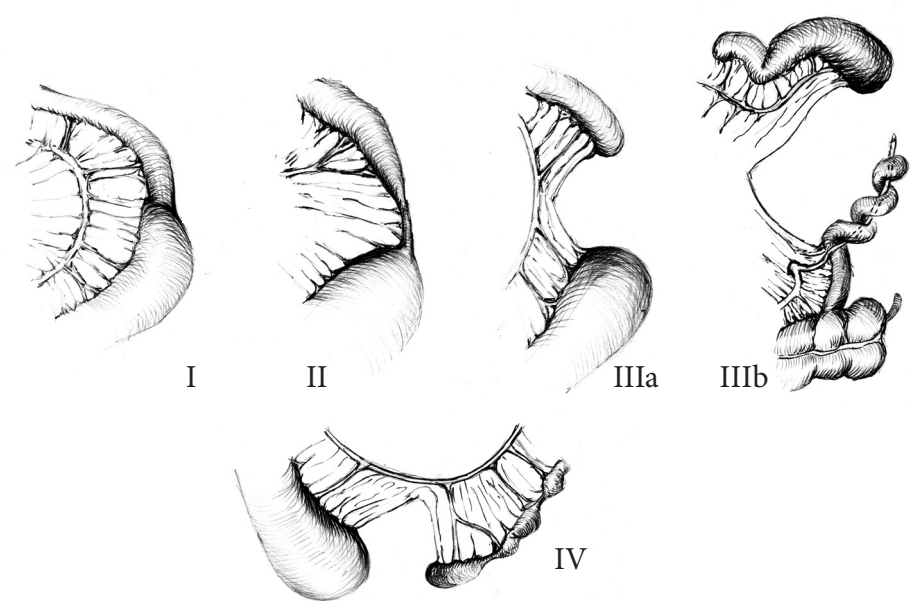


Рис. 11. Классификация атрезии кишки по типам L. Martin, J. Zerella, J. Grosfeld.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина соответствует симптомам низкой кишечной непроходимости: рвота с примесью кишечного отделяемого, меконий и газы не отходят; могут отходить неокрашенная слизь (рис. 12) или скудный стул (зависит от уровня и характера обструкции).



Рис. 12. Отсутствие стула: из толстой кишки отходят слепки неокрашенной слизи.

При осмотре живот вздут, контурируются петли кишечника через переднюю брюшную стенку (рис. 13), пальпация живота болезненная, определяются признаки эксикоза и метаболического ацидоза.



Рис. 13. Внешний вид передней брюшной стенки новорожденного с низкой кишечной непроходимостью.

ДИАГНОСТИКА

При проведении постнатальной диагностики атрезии кишки обязательными являются следующие методы обследования.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: определяются три уровня жидкости и более, отсутствие газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости при наличии полной непроходимости (рис. 14).

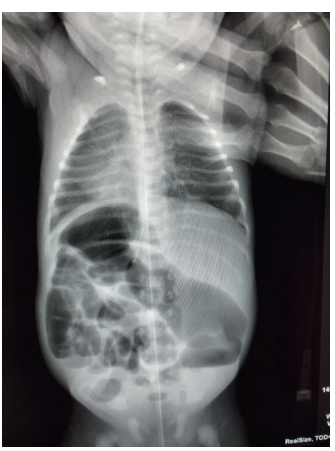


Рис. 14. Рентгенологическая картина низкой кишечной непроходимости.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо также оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).

3. Ирригография: определяется симптом микроколона (рис. 15). В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. Необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника).



Рис. 15. Симптом микроколона и отсутствие дальнейшего контрастирования кишки при атрезии толстой кишки.

Дополнительными методами диагностики являются:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): при проведении исследования определяется нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне атрезии кишки.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Предоперационная подготовка включает энтеральную паузу, дренирование желудка, инфузионную терапию, коррекцию кислотно-основного состояния, антибактериальную терапию.

При атрезии тонкой кишки наиболее оптимально одномоментное наложение межкишечного анастомоза. Главной проблемой хирургического лечения является необходимость соединения сегментов кишки, имеющих разный диаметр — 1:4 и более (рис. 16).

При небольшой разнице диаметров кишки накладывается прямокосой межкишечный анастомоз: более узкую кишку необходимо рассечь по противобрыжеечному краю для увеличения диаметра, чтобы сопоставить с более широкой приводящей кишкой. При выраженной разнице диаметров кишки показано обуживание приводящего отдела

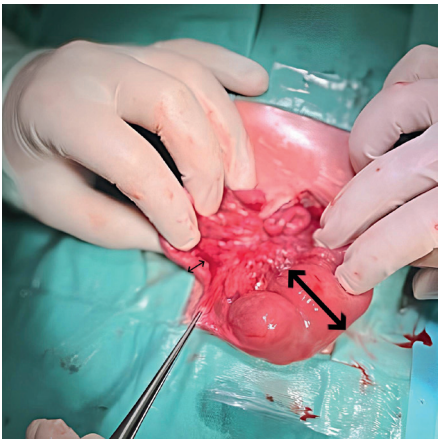


Рис. 16. Атрезия тонкой кишки I типа. Стрелками показана разница диаметра приводящей и отводящей кишки.

и наложение пликационного анастомоза по De Lorimier-Harrison непрерывным швом монофиламентной рассасывающейся нитью 6/0 (рис. 17). После наложения межкишечного анастомоза необходимо в обязательном порядке ушить имеющийся дефект брыжейки кишки монофиламентной рассасывающейся нитью 5/0. Если возникают технические трудности в наложении межкишечного анастомоза — показано выведение кишечной стомы на уровне атрезии кишки и перевод пациента в профильный стационар, оказывающий хирургическую помощь новорожденным детям. Выведение кишечной стомы производится послойно (три слоя фиксации — брюшина, апоневроз, кожа), отдельными узловыми швами с формированием столбика монофиламентной рассасы-

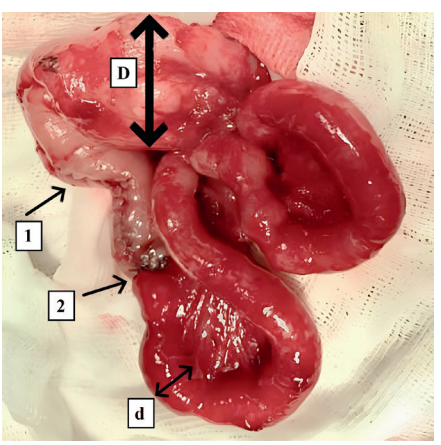


Рис. 17. Пликационный анастомоз по De Lorimier-Harrison: 1 — пликационный обуживающий шов; 2 — межкишечный анастомоз; буквы D и d — разница диаметров приводящей и отводящей кишки.

вающейся нитью 5/0. Слизистая оболочка кишки обязательно должна соприкасаться с кожей. При формировании столбика нужно учитывать, что для удобства фиксации калоприемника приводящая стома не должна быть сформирована вровень с кожей. Предпочтительно выведение раздельной кишечной стомы с выведением приводящего и отводящего сегментов. Следует минимизировать необоснованные резекции кишки и стараться сохранить ее максимально возможную длину.

При наличии атрезии толстой кишки важно помнить, что в ряде случаев можно выявить аганглиоз участка толстой кишки ниже атрезии, поэтому необходима обязательная биопсия отключенной кишки для исключения ее аганглиоза. В случае проведения интраоперационной полнослойной биопсии (и подтверждения нормального строения стенки толстой кишки) возможно одномоментное наложение межкишечного анастомоза; при отсутствии интраоперационной биопсии — выведение кишечной стомы на уровне атрезии и полнослойная биопсия отводящей кишки. Решение по вопросу закрытия кишечной стомы необходимо принимать только после получения результатов биопсии.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки, предпочтение отдается вскармливанию грудным молоком.

ТЕМА 5

МЕКОНИЕВЫЙ ИЛЕУС

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Мекониевый илеус — один из вариантов низкой кишечной непроходимости. Формируется в результате внутриутробного поражения ткани поджелудочной железы при муковисцидозе за счет повышения активности ингибитора трипсина, что приводит к очаговой атрофии слизистой оболочки тонкой кишки, фиброзу подслизистого слоя и снижению синтеза ферментов. Идиопатический мекониевый илеус характерен для детей с низкой и очень низкой массой тела при рождении. Его возникновению способствуют транзиторная ферментная недостаточность и снижение двигательной функции тонкой кишки у недоношенных детей.

Заболеваемость мекониевым илеусом составляет порядка 1:2000, страдают около 10–20% детей с муковисцидозом.

Кишечная непроходимость при мекониевом илеусе возникает из-за обтурации просвета дистального отдела подвздошной кишки вязким густым меконием. После рождения может отходить скудный окрашенный стул по типу мекония. Если на фоне консервативных мероприятий разрешить кишечную непроходимость не получается — ребенку показано оперативное лечение.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина соответствует симптомам частичной или полной низкой кишечной непроходимости: отсутствие возможности расширения энтеральной нагрузки вплоть до рвоты с примесью кишечного отделяемого, затруднено отхождение мекония и газов. При осмотре живот вздут, могут контурироваться петли кишечника через переднюю брюшную стенку, при нарастании признаков непроходимости пальпация живота болезненная, определяются признаки эксикоза и метаболического ацидоза. Клиническая картина может развиваться остро или постепенно, в ряде случаев кишечная непроходимость может разрешиться при помощи консервативных методов лечения. После рождения может отходить скудный окрашенный стул, однако если на фоне консервативных мероприятий разрешить кишечную непроходимость не получается, ребенку показано оперативное лечение.

ДИАГНОСТИКА

К обязательным методам диагностики мекониевого илеуса относят следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: могут определяться три уровня жидкости и более, но чаще визуализируются переразнутые петли тонкой кишки, отсутствие газонаполнения петель толстой кишки (рис. 18).



Рис. 18. Рентгенологическая картина мекониевого илеуса.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо также оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).
3. Ирригография: определяется симптом микроколона (рис. 19). В периоде новорожденности исследование проводится строго



Рис. 19. Симптом микроколона при мекониевом илеусе.

с водорастворимым контрастным веществом. Необходимо также оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника).

К дополнительным методам диагностики при мекониевом илеусе относятся:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне дистального отдела подвздошной кишки является рентгенологическим симптомом кишечной непроходимости и служит основанием к определению показаний для оперативного лечения. В ряде случаев рентгеноконтрастное исследование при мекониевом илеусе оказывает лечебное действие, и на фоне его проведения удается разжижить густое кишечное содержимое, разрешить кишечную непроходимость и получить стул у ребенка.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Предоперационная подготовка включает энтеральную паузу, дренирование желудка, инфузионную терапию, коррекцию кислотно-основного состояния, антибактериальную терапию.

При выявлении обтурации просвета кишки вязким меконием (рис. 20) наиболее оправданная хирургическая тактика — выведение раздельной дистальной илеостомы (рис. 21), взятие полнослойной поэтажной биопсии толстой кишки (для исключения аганглиоза толстой кишки). Выведение кишечной стомы производится послойно (три слоя фиксации — брюшина, апоневроз, кожа), отдельными узловыми швами с формированием столбика монофиламентной рассасывающейся нитью 5/0. Слизистая оболочка кишки обязательно должна соприкасаться с кожей. При формировании столбика нужно учитывать, что приводящая стома для удобства фиксации калоприемника не должна быть выведена вровень с кожей. Предпочтительно выведение раздельной



Рис. 20. Интраоперационная картина мекониевого илеуса: дистальный отдел подвздошной кишки заполнен вязким густым меконием, обтурирующим просвет кишки.

кишечной стомы с выведением приводящего и отводящего сегментов. Следует минимизировать необоснованные резекции кишки и стараться сохранить ее максимально возможную длину. Поэтажная биопсия толстой кишки производится на уровне сигмовидной кишки, на уровне поперечной ободочной кишки и на уровне восходящей ободочной кишки. Каждый участок биопсии маркируется, гистологическое исследование при подозрении на аганглиоз толстой кишки обязательно должно производиться методом иммуногистохимического исследования (маркеры иммуногистохимии — Calretinin, NSE, S100, BCL2, CD117). В послеоперационном периоде требуется дообследование на муковисцидоз.



Рис. 21. Внешний вид передней брюшной стенки с выведенной раздельной илеостомой.

При подтверждении диагноза муковисцидоза пациент требует совместного мультидисциплинарного ведения хирургом и педиатром, а также своевременного назначения заместительной ферментной терапии.

Решение вопроса о закрытии кишечной стомы необходимо принимать только после получения результатов биопсии толстой кишки и результатов обследования на муковисцидоз.

Операция закрытия кишечной стомы у пациентов с муковисцидозом должна проводиться в условиях многопрофильных стационаров, оказывающих помощь детям с хирургической патологией и пациентам с муковисцидозом.

Операция закрытия кишечной стомы у пациентов с аганглиозом толстой кишки требует уточнения протяженности поражения, от чего зависят сроки и объем реконструктивного оперативного вмешательства.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки, предпочтительно вскармливание грудным молоком. При подтверждении диагноза муковисцидоза пациенты требуют лечения в профильных стационарах, пожизненно — подбор заместительной ферментной терапии.

ТЕМА 6

ВНУТРИУТРОБНЫЙ ПЕРИТОНИТ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Внутриутробный перитонит — это генерализованное или локальное воспаление брюшины плода, возникающее в ответ на пренатальную перфорацию кишечника, состояние носит название «мекониевый перитонит».

Частота составляет 0,27–0,34 на 10 000 новорожденных.

Выделяют фиброадгезивный, кистозный и генерализованный перитонит.

При проведении антенатального ультразвукового исследования можно выявить наличие расширенных и спавшихся петель кишечника в сочетании с асцитом (гиперэхогенное содержимое) или кистозными образованиями в брюшной полости.

Внутриутробный перитонит чаще всего бывает вторичным, возникающим на фоне других патологий — TORCH-инфекций, муковисцидоза, нарушения строения стенки кишки, поэтому при выявлении внутриутробного перитонита необходим поиск причины, приведший к данному состоянию.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина соответствует низкой кишечной непроходимости: рвота с примесью кишечного отделяемого, отсутствие отхождения мекония и газов, может отходить неокрашенная слизь. При осмотре живот вздут, могут контурироваться петли кишечника через переднюю брюшную стенку, пальпация живота болезненная. Состояние после рождения прогрессивно ухудшается за счет нарастания вздутия живота (рис. 22), наличия перитонита, а также развивающейся дыхательной недостаточности, нарастания гемоконцентрации и метаболического ацидоза.



Рис. 22. Внешний вид живота ребенка с внутриутробным перитонитом.

ДИАГНОСТИКА

Постнатальная диагностика внутриутробного перитонита проводится с использованием следующих обязательных методов.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: могут определяться три уровня жидкости и более, отсутствие газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости, при наличии внутриутробной перфорации — наличие асцита, свободного воздуха в брюшной полости и затемнение брюшной полости (рис. 23).

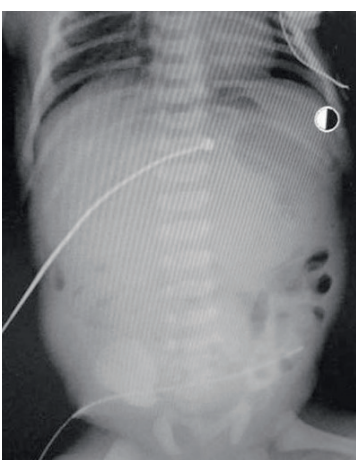


Рис. 23. Рентгенологическая картина при внутриутробном перитоните.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника; могут определяться свободная жидкость гиперэхогенного характера, наличие множественных кистозных образований брюшной полости (также с гиперэхогенным содержимым), свободный воздух в брюшной полости. Необходимо оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).

3. Ирригография: определяется симптом микроколона (рис. 24). В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. Также необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника).



Рис. 24. Симптом микроколона при проведении ирригографии.

К дополнительным методам диагностики внутриутробного перитонита относятся:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): обнаруживается нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне непроходимости.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Предоперационная подготовка включает энтеральную паузу, дренирование желудка, инфузионную терапию. При наличии свободного воздуха в брюшной полости и выраженном асците перед операцией в качестве подготовительного этапа, позволяющего стабилизировать общее состояние ребенка, проводятся пункция и дренирование брюшной полости (рис. 25). Объем содержимого в брюшной полости у новорожденного может превышать 1000 мл.

Необходимо выполнить ревизию органов брюшной полости, частичное удаление фибриновых стенок псевдокист, поиск и выявление участка кишки, несущего перфорацию (рис. 26).

Хирургическая тактика: наложение прямого (если отсутствует разница в диаметрах кишки) или прямокосого (при наличии разницы в диаметрах кишки) межкишечного анастомоза монофиламентной



Рис. 25. Дренирование брюшной полости у новорожденного ребенка с внутриутробным перитонитом: объем одномоментно полученного кишечного отделяемого из брюшной полости.

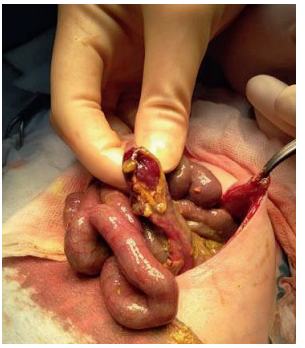


Рис. 26. Внутриутробная перфорация кишки у ребенка с внутриутробным перитонитом.

рассасывающейся нитью 6/0 (рис. 27) или выведение кишечной стомы на уровне непроходимости с обязательной биопсией отключенной толстой кишки (для исключения перфорации на фоне аганглиоза стенки кишки).

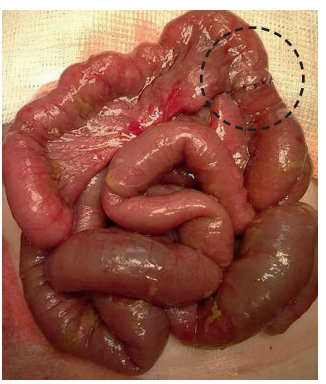


Рис. 27. Внешний вид межкишечного анастомоза у ребенка с внутриутробным перитонитом.

Любой вариант врожденной низкой кишечной непроходимости у новорожденного требует проведения дообследования у ребенка на муковисцидоз, а наличие внутриутробного псевдокистозного перитонита у новорожденного позволяет максимально рано заподозрить кишечную форму муковисцидоза и приступить к лечению уже с периода новорожденности.

При подтверждении диагноза муковисцидоза пациент требует совместного мультидисциплинарного ведения хирургом и педиатром,

а также своевременного назначения заместительной ферментной терапии.

Решение вопроса о закрытии кишечной стомы необходимо принимать только после получения результатов биопсии толстой кишки (для исключения аганглиоза стенки толстой кишки) и результатов обследования на муковисцидоз.

Операция закрытия кишечной стомы у пациентов с муковисцидозом должна проводиться в условиях многопрофильных стационаров, оказывающих помощь детям с хирургической патологией и пациентам с муковисцидозом.

Операция закрытия кишечной стомы у пациентов с аганглиозом толстой кишки требует уточнения протяженности поражения, от чего зависят сроки и объем реконструктивного оперативного вмешательства.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки, предпочтительно вскармливание грудным молоком. При подтверждении диагноза муковисцидоза пациенты требуют лечения в профильных стационарах для подбора заместительной ферментной терапии.

ТЕМА 7

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА В ПЕРИОД НОВОРОЖДЕННОСТИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Болезнь Гиршпрунга — вариант кишечной непроходимости, возникающий вследствие нарушения формирования нейронального аппарата кишечной стенки, характеризующийся аганглиозом межмышечного и подслизистого слоев толстой кишки. Следствием этого становятся отсутствие перистальтики в пораженном участке кишки и развитие кишечной непроходимости.

Болезнь Гиршпрунга может сочетаться с хромосомными нарушениями (чаще сочетается с трисомией 21-й хромосомы).

Распространённость составляет 1 на 5000 новорождённых, чаще встречается у мальчиков. Данный вид кишечной непроходимости в большинстве случаев нельзя выявить антенатально.

Выделяют следующие формы болезни в зависимости от уровня поражения — тотальную, субтотальную, ректосигмоидальную, ректальную. В периоде новорожденности наиболее часто встречаются протяженные формы, приводящие к развитию полной или частичной кишечной непроходимости.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина соответствует симптомам частичной или полной низкой кишечной непроходимости и зависит от протяженности зоны аганглиоза: отсутствие возможности расширения энтеральной нагрузки вплоть до рвоты с примесью кишечного отделяемого, затруднено отхождение мекония и газов, при наиболее протяженных формах может отходить только неокрашенная слизь. При осмотре живот вздут, могут контурироваться петли кишечника через переднюю брюшную стенку, при нарастании признаков непроходимости пальпация живота болезненная, определяются признаки эксикоза и метаболического ацидоза. Клиническая картина может развиваться остро

или постепенно, в ряде случаев при непротяженных формах кишечная непроходимость может разрешиться на фоне проведения очистительных клизм, однако если на фоне консервативных мероприятий разрешить кишечную непроходимость не получается, ребенку показано оперативное лечение.

ДИАГНОСТИКА

К обязательным методам диагностики болезни Гиршпрунга относят следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: определяются три уровня жидкости и более, отсутствие/снижение газонаполнения толстой кишки (рис. 28).

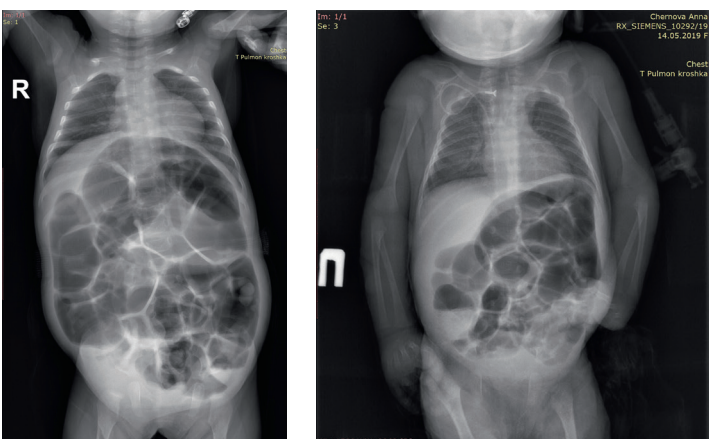


Рис. 28. Рентгенологическая картина при болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо также оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).
3. Ирригография (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника), наличие гаустрации. При тотальной форме болезни Гиршпрунга определяется суженная толстая кишка, гаустрация ее сглажена. При субтотальной/ректосигмоидальной форме можно выявить суженный участок кишки и супрастенотическое расширение (рис. 29).

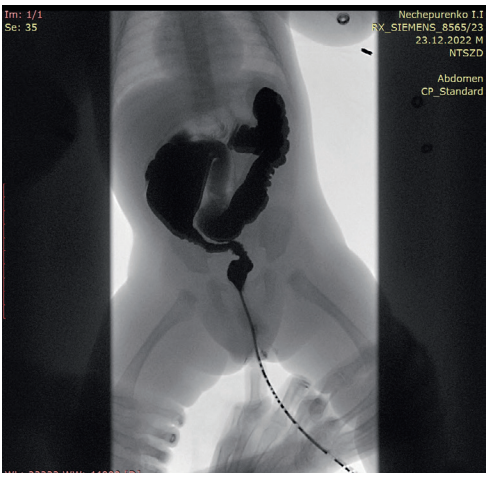


Рис. 29. Ирригография при болезни Гиршпрунга: определяются супрастенотическое расширение и суженная толстая кишка.

Диагноз болезни Гиршпрунга может быть окончательно выставлен только после получения гистологического заключения об аганглиозе кишки, исследование обязательно должно производиться методом иммуногистохимического исследования (маркеры иммуногистохимии — Calretinin, NSE, S100, BCL2, CD117).

Важно отметить, что рентгенологическая картина болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности неспецифична и должна трактоваться только в совокупности с клиническими и морфологическими данными (рис. 30).

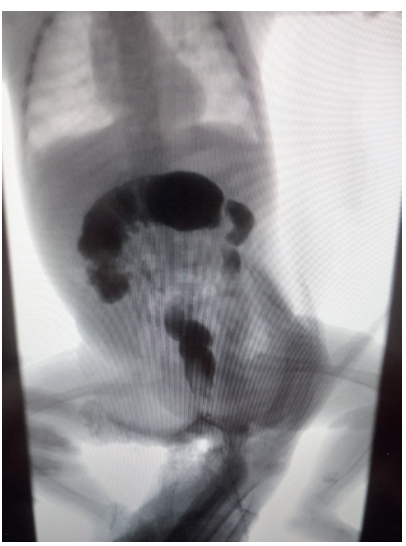


Рис. 30. Результаты ирригографии у пациентов с морфологически подтвержденной тотальной формой болезни Гиршпрунга.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При подозрении на протяженную форму болезни Гиршпрунга (тотальная/субтотальная форма) показано выведение раздельной дистальной илеостомы, взятие полнослойной поэтажной биопсии толстой кишки. Возможно выведение кишечной стомы на уровне супрастенотического расширения, если оно достаточно хорошо визуализируется. Выведение кишечной стомы производится послойно (три слоя фиксации — брюшина, апоневроз, кожа), отдельными узловыми швами с формированием столбика монофиламентной рассасывающейся нитью 5/0. Слизистая оболочка кишки обязательно должна соприкасаться с кожей. При формировании столбика нужно учитывать, что для удобства фиксации калоприемника приводящая стома не должна быть сформирована вровень с кожей. Предпочтительно выведение раздельной кишечной стомы с выведением приводящего и отводящего сегментов. Следует минимизировать необоснованные резекции кишки и стараться сохранить ее максимально возможную длину. Поэтажная биопсия толстой кишки производится на уровнях сигмовидной кишки, поперечной ободочной кишки и восходящей ободочной кишки. Каждый участок биопсии маркируется, гистологическое исследование при подозрении на аганглиоз толстой кишки обязательно должно производиться методом иммуногистохимического исследования (маркеры иммуногистохимии — Calretinin, NSE, S100, BCL2, CD117).

При непротяженной форме болезни Гиршпрунга и возможности ведения пациента на очистительных клизмах первым этапом необходимо выполнить ректальную биопсию для морфологического подтверждения диагноза (рис. 31). Ректальную биопсию выполняют, отступив от зубчатой линии на 1,5–2 см, в противном случае имеется вероятность получения материала из анального канала — зоны физиологического аганглиоза.

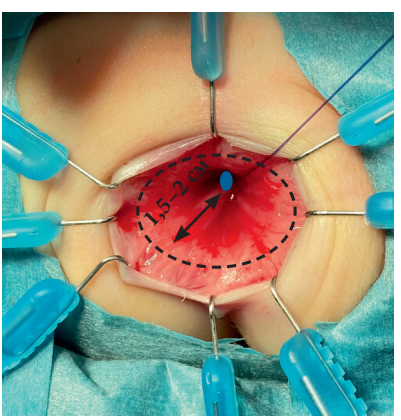


Рис. 31. Ректальная биопсия: синей точкой указано место взятия биопсии, стрелкой — расстояние, которое необходимо отступить, пунктирной линией — зубчатая линия.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки, предпочтительно вскармливание грудным молоком.

Решение о проведении реконструктивного оперативного вмешательства у пациента с болезнью Гиршпрунга принимается на основании совокупности данных рентгенологического и морфологического исследования. Низведение толстой кишки на промежность необходимо выполнять с интраоперационной биопсией низводимой толстой кишки.

Решение о виде операции низведения толстой кишки принимается в более старшем возрасте (после 2–3 месяцев) и при наличии совокупности данных рентгенологического, морфологического обследования и соматического статуса пациента.

ТЕМА 8

СИНДРОМ ЛЕДДА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

К причинам странгуляционной кишечной непроходимости в периоде новорожденности относятся:

- нарушения ротации кишечника: синдром Ледда; мезоколикопариетальные грыжи;
- пороки развития брыжейки;
- нарушения фиксации брыжейки: заворот тонкой кишки; гиперротация толстой кишки.

Синдром Ледда — самый частый вариант странгуляционной кишечной непроходимости в периоде новорожденности, при котором странгуляционная обструкция (за счет сдавления сосудов брыжейки) сочетается с механической обструкцией (за счет сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными спайками). Антенатально выявить данное заболевание невозможно.

Синдром Ледда включает триаду обязательных признаков: расположение илеоцекального угла в эпигастральной области, фиксацию двенадцатиперстной и ободочной кишки эмбриональными спайками и заворот общей брыжейки средней кишки (рис. 32).

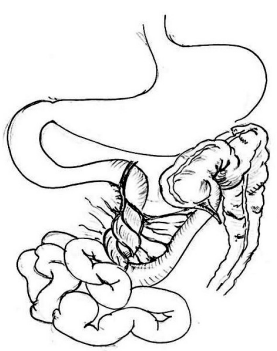


Рис. 32. Схематическое изображение синдрома Ледда.

Частота встречаемости этого синдрома составляет 0,8 на 1000 новорожденных, мальчики болеют в 2 раза чаще девочек.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина высокой кишечной непроходимости развивается на 3–4-е сутки жизни, когда появляются срыгивания светлой, а затем и темной желчью, стул сохранен небольшими порциями, живот вздут в эпигастральной области, в нижележащих отделах — запавший.

При отсутствии своевременной диагностики может развиться некроз тонкой кишки с клиническими проявлениями прогрессирующего ухудшения, развитием шока; при осмотре живот вздут, через переднюю брюшную стенку контурируются петли, при пальпации живот резко болезненный во всех отделах, отмечается геморрагический синдром (геморрагическое отделяемое по желудку и из прямой кишки).

ДИАГНОСТИКА

Обязательными методами диагностики при синдроме Ледда являются следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости: определяется картина высокой кишечной непроходимости, один или два уровня жидкости (чаще один), отсутствие или снижение газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости (рис. 33).

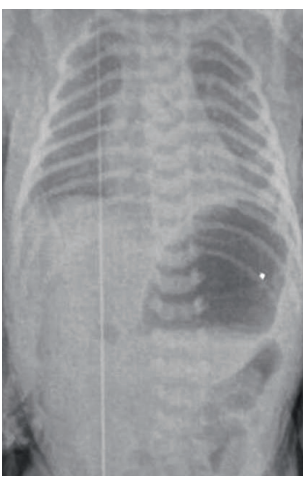


Рис. 33. Рентгенологическая картина синдрома Ледда.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может наблюдаться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо оценить ход брыжеечных сосудов — знак водоворота (от англ. whirlpool sign) или спиралевидный ход брыжеечных сосудов, а также кровоснабжение стенки кишечника (рис. 34).

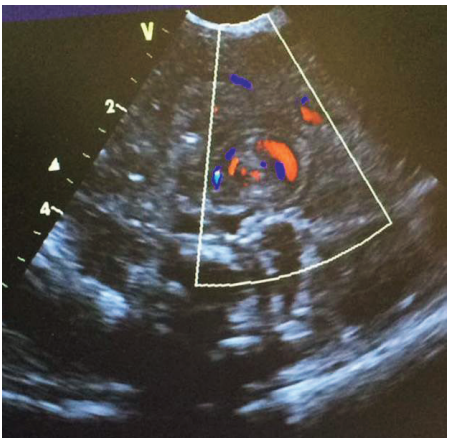


Рис. 34. Ультразвуковая картина синдрома Ледда: спиралевидный ход брыжеечных сосудов.

3. Ирригография (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (толстая кишка располагается преимущественно слева, илеоцекальный угол — в эпигастральной области); рис. 35.

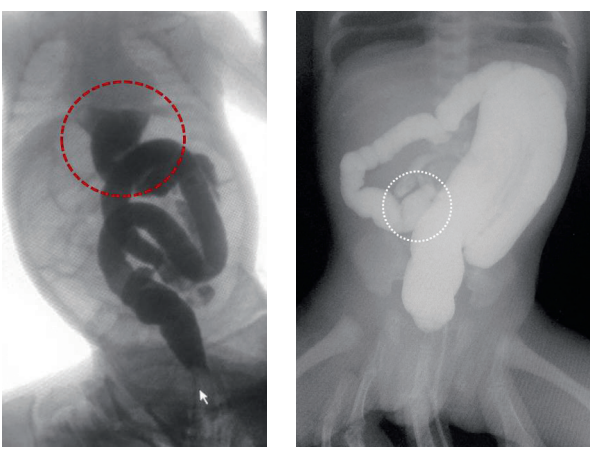


Рис. 35. Ирригография при синдроме Ледда: расположение илеоцекального угла в эпигастральной области.

Дополнительные методы обследования при синдроме Ледда:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): при проведении исследования определяется нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне двенадцатиперстной кишки.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Предоперационная подготовка минимальна и включает энтеральную паузу, дренирование желудка, инфузионную терапию.

К интраоперационной тактике при отсутствии микроциркуляторных нарушений в стенке кишки относятся устранение заворота (рис. 36), разделение эмбриональных спаек (рис. 37), расправление брыжейки.



Рис. 36. Заворот тонкой кишки при синдроме Ледда.

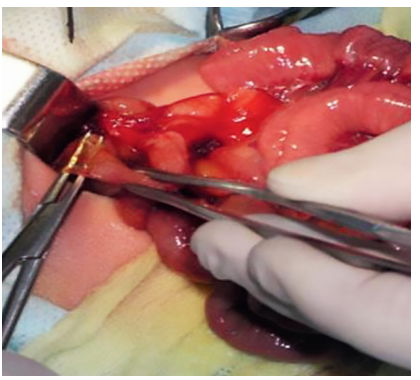


Рис. 37. Разделение эмбриональных спаек при синдроме Ледда.

После расправления общей брыжейки вся тонкая кишка должна располагаться справа, вся толстая кишка, илеоцекальный угол и червеобразный отросток — слева (рис. 38).

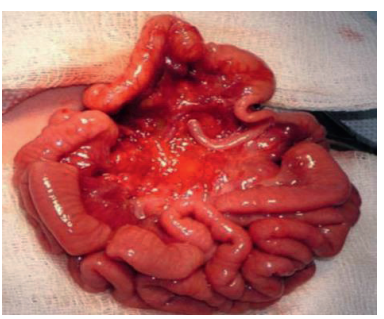


Рис. 38. Общая брыжейка тонкой и толстой кишки: тонкая кишка располагается справа, илеоцекальный угол, червеобразный отросток и толстая кишка — слева.

В настоящее время общепринято, что при отсутствии микроциркуляторных изменений в червеобразном отростке не требуется превентивной аппендэктомии, а также фиксации илеоцекального угла, тогда как классический вариант операции Ледда заключается в расправлении заворота, разделении эмбриональных спаек, расправлении брыжейки с фиксацией купола слепой кишки и проведении превентивной аппендэктомии.

Самое грозное осложнение — субтотальный/тотальный некроз тонкой кишки на фоне заворота и сдавления брыжеечных сосудов (рис. 39).

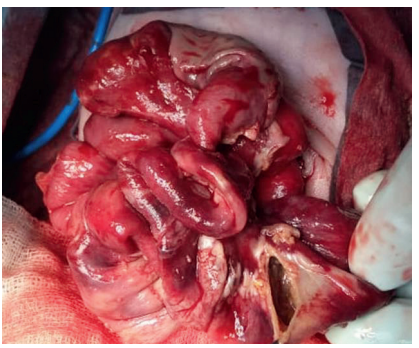


Рис. 39. Некроз тонкой кишки при синдроме Ледда.

Интраоперационная тактика при наличии необратимых микроциркуляторных нарушений в стенке кишки заключается в резекции измененного участка кишки, наложении межкишечного анастомоза (при отсутствии разлитого перитонита) или выведении кишечной стомы на уровне приводящей кишки без микроциркуляторных нарушений. Стома или анастомоз формируются так же, как при других патологиях (указано выше).

При проведении обширной резекции тонкой кишки интраоперационно обязательно измерение длины оставшейся тонкой и толстой кишки (кишка измеряется строго по брыжеечному краю, иначе возможны неправильные данные) (рис. 40).

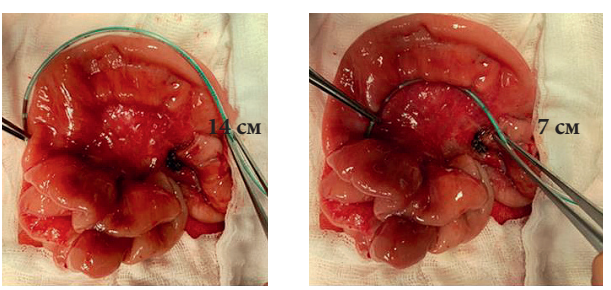


Рис. 40. Измерение длины кишки: разница измерения по брыжеечному и противобрыжеечному краю.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

Постепенное расширение энтеральной нагрузки. Предпочтительно вскармливание грудным молоком. При обширной резекции имеется высокий риск формирования пострезекционного синдрома короткой кишки, необходимо совместное ведение таких пациентов педиатрами и гастроэнтерологами.

ТЕМА 9

НЕКРОТИЗИРУЮЩИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Впервые некротизирующий энтероколит описан в начале XIX века во Франции как «гангренозный некроз кишечника».

Некротизирующий энтероколит — приобретенная паретическая частичная низкая кишечная непроходимость, которая в зависимости от стадии может становиться полной непроходимостью. На этапе нехирургической стадии является динамической, на этапе хирургической стадии — механической непроходимостью.

Некротизирующий энтероколит встречается в среднем у 1 из 1000 новорожденных.

Некротизирующий энтероколит — болезнь преимущественно недоношенных младенцев, поражающая около 10% детей с массой тела при рождении менее 1500 г. Частота возникновения заболевания обратно пропорциональна массе при рождении.

Некротизирующий энтероколит — наиболее частая причина абдоминального хирургического вмешательства у недоношенных новорожденных. Около 20–40% пациентов с некротизирующим энтероколитом нуждаются в хирургическом лечении. Новорожденным с некротизирующим энтероколитом и экстремально низкой массой тела при рождении примерно в 50% случаев требуется проведение оперативного вмешательства.

Общая летальность при некротизирующем энтероколите составляет около 30%. Чем меньше гестационный возраст новорожденного и чем ниже масса тела при рождении, тем выше уровень смертности.

Некротизирующий энтероколит у доношенных пациентов встречается в 0,5 случаях на 1000 живорожденных младенцев. Летальность аналогична уровню смертности у недоношенных новорожденных.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Некротизирующий энтероколит возникает в результате незрелого и гиперактивного иммунного ответа на нарушение брыжеечной перфузии. Увеличение проницаемости слизистой оболочки кишечника способствует транслокации бактерий и чужеродных белков, которые дополнительно активируют иммунный ответ и приводят к ишемии и некрозу стенки кишки, развитию системного воспалительного ответа. Клеточные рецепторы реагируют на эндотелиальный фактор роста, что приводит к повреждению тканей, вызванному патологически увеличенным иммунным ответом. Результатом является воспалительный каскад, вызванный выбросом из кишечника в кровеносное русло большого количества воспалительных цитокинов.

В зависимости от распространенности процесса выделяют сегментарную, субтотальную и тотальную формы поражения. Чаще всего при некротизирующем энтероколите поражается дистальный отдел подвздошной кишки.

У пациентов с врожденными пороками сердца, сепсисом, респираторными заболеваниями или гипоксией некротизирующий энтероколит возникает вторично на фоне нарушения брыжеечной перфузии. Для пациентов с врожденными пороками сердца характерно поражение толстой кишки.

Патофизиология некротизирующего энтероколита представлена схемой на рис. 41.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация некротизирующего энтероколита была разработана M.J. Bell в 1978 году, модифицирована M.C. Walsh и R.M. Kliegman в 1986 году и в настоящее время наиболее широко используется в работе специалистов.

Сложность ранней диагностики некротизирующего энтероколита обусловлена тем, что клиническая картина в начале заболевания зачастую бывает нечеткой и представлена симптомами, которые не всегда связывают с развитием такого грозного заболевания.

Классификация M.J. Bell (1978)

I стадия — подозреваемый некротизирующий энтероколит: легкие нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта, умеренное вздутие живота, задержка или учащение стула, срыгивания без патологических примесей, стаз в желудке, склонность к брадикардии, ацидозу, апноэ, тенденция к лейко- и тромбоцитопении, при рентгенологическом исследовании — неравномерная пневматизация кишечника, единичные паретические уровни.

II стадия — явный некротизирующий энтероколит: парез кишечника со множеством паретических уровней, очаговый и распространенный пневматоз кишечной стенки, выраженный стойкий метаболический ацидоз, брадикардия, лейкопения, тромбоцитопения, появление



Рис. 41. Патофизиология некротизирующего энтероколита.
(Хирургические болезни недоношенных детей: национальное руководство/под редакцией Ю.А. Козлова, В.А. Новожилова, А.Ю. Разумовского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. С. 338)

реактивного анэхогенного выпота в брюшной полости, формирование инфильтрата (по данным ультразвукового исследования).

III стадия — прогрессирующий некротизирующий энтероколит: тяжелый парез кишечника, септическое состояние, бактериальный шок, полиорганная недостаточность, обширный пневматоз, появление гиперэхогенного асцита, газ в воротной вене, пневмоперитонеум.

Модифицированная классификация M.C. Walsh и R.M. Kliegman (1986) представлена на табл. 1.

Таблица 1. Модифицированная классификация Walsh и Kliegman
(Детская хирургия: национальное руководство/под редакцией А.Ю. Разумовского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. С. 516)

Стадии 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 яркой красной крови в каловых массах	Те же
II стадия Явный НЭК	IIA — обратимая стадия	Те же	Те же + парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости или без реакции	Расширение кишечных петель с множественными горизонтальными уровнями, пневматоз кишечной стенки
	IIB —необратимая стадия	Те же + умеренно выраженные ацидоз и тромбоцитопения	Те же	Те же ± газ в портальной вене, асцит
III стадия Прогрессирующий НЭК	IIIA	Те же + смешанный ацидоз, тромбоцитопения, нейропения, артериальная гипотензия, коагуляционные нарушения	Генерализованный перитонит, резкое вздутие живота, кровавый стул, парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости	Вздутие кишечника, множественные горизонтальные уровни в кишечнике, пневматоз кишечной стенки, газ в портальной вене, выраженный асцит
	IIIB	Те же + ДВС-синдром	Симптомы генерализованного перитонита, резкое вздутие живота, кровавый стул, парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости	Вздутие кишечника, множественные горизонтальные уровни в кишечнике, пневматоз кишечной стенки, газ в портальной вене, выраженный асцит, пневмоперитонеум

НЭК — некротизирующий энтероколит; ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови.

ДИАГНОСТИКА

К обязательным методам диагностики некротизирующего энтероколита относятся следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости: определяются рентгенологическая картина высокой или низкой кишечной непроходимости, 1–2 уровня жидкости и более, отсутствие или снижение газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости. Может определяться симптом статичной петли (фиксированной петли) — одна или несколько петель кишечника, которые не меняют своего расположения и размеров при проведении рентгенологического исследования в динамике с интервалом 6 /12 /24 часа. Самым специфичным рентгенологическим признаком некротизирующего энтероколита является пневматоз кишечной стенки (рис. 42, 43). При перфорации полого органа будет определяться свободный воздух в брюшной полости, асцит (рис. 44).

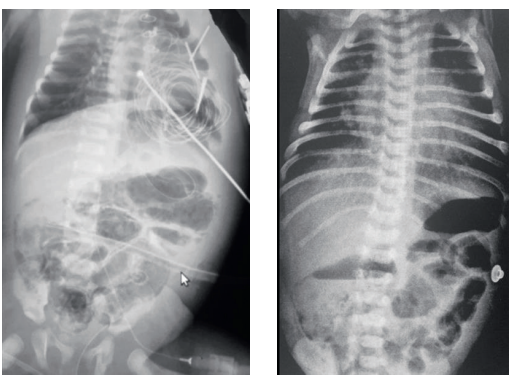


Рис. 42. Рентгенологическая картина пневматоза кишечной стенки.

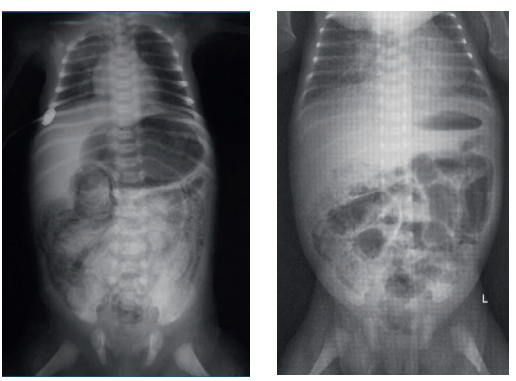


Рис. 43. Рентгенологическая картина субтотального/тотального пневматоза тонкой кишки.

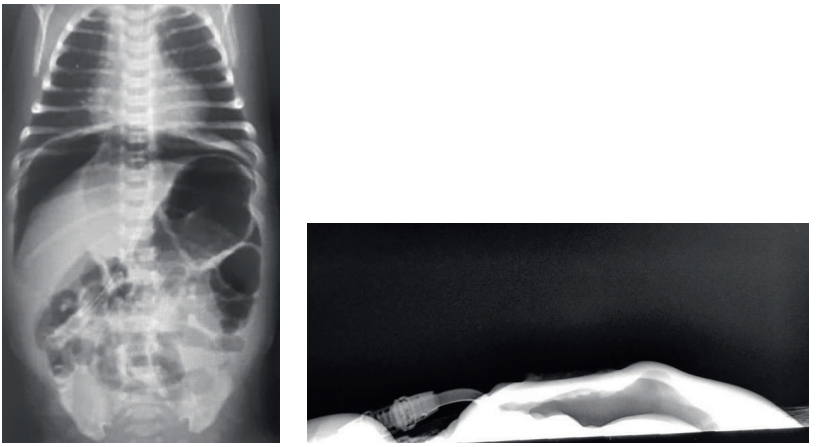


Рис. 44. Рентгенологическая картина пневмоперитонеума (прямая и боковая проекции).

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость. Наличие свободной жидкости гиперэхогенного характера свидетельствует о прикрытой перфорации полого органа (рис. 45). Необходимо оценить кровоснабжение стенки петель кишечника. Можно выявить пневматоз кишечной стенки (рис. 46), наличие газа в системе воротной вены.



Рис. 45. Ультразвуковая картина свободной жидкости гиперэхогенного характера.

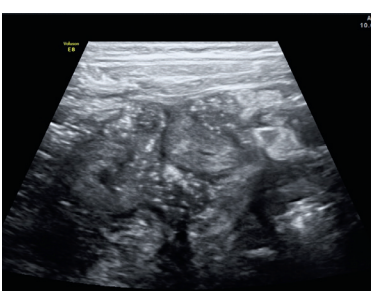


Рис. 46. Ультразвуковая картина пневматоза кишечной стенки.

К дополнительным методам, которые позволяют диагностировать некротизирующий энтероколит, относятся:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом). При помощи данного исследования можно определить нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне пораженного участка кишки. Исследование должно проводиться только при относительно стабильном инфекционном состоянии пациента.

Особенности диагностики хирургической стадии некротизирующего энтероколита:

- наличие свободной жидкости гиперэхогенного характера по данным ультразвукового исследования даже при отсутствии свободного воздуха в брюшной полости — признак «прикрытой» перфорации полого органа;
- несоответствие клинической и рентгенологической картины: наличие клинической картины низкой кишечной непроходимости (особенно с геморрагическим синдромом) в сочетании с рентгенологическими признаками высокой кишечной непроходимости чаще всего свидетельствует о тотальном/субтотальном поражении кишечника с быстрым развитием некроза стенки кишки;
- обширный пневматоз (по данным рентгенографии/ультразвукового исследования) свидетельствует о тотальном/субтотальном поражении кишечника;
- наличие симптома «статичной петли» по данным рентгенографии свидетельствует о наличии участка кишечника с нарушением кровоснабжения стенки (аперистальтичная петля);
- признаки отсутствия пассажа по данным рентгеноконтрастного вещества при исследовании;
- наличие свободного воздуха в брюшной полости возникает уже при наличии необратимых микроциркуляторных нарушений в стенке кишки с развитием перфорации.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Важно отметить, что пациенты с некротизирующим энтероколитом по возможности должны быть прооперированы до развития перфорации полого органа и разлитого калового перитонита, что значительно повышает шансы на послеоперационную выживаемость.

Задачами хирургического лечения некротизирующего энтероколита являются декомпрессия желудочно-кишечного тракта и резекция нежизнеспособных участков кишечника.

Основными принципами хирургического лечения некротизирующего энтероколита должны быть сохранение максимальной длины кишечника; сохранение илеоцекального угла; максимально щадящее

обращение с тканями. При проведении обширной резекции предпочтительно измерение длины оставшейся кишки по брыжеечному краю для формулирования последующего прогноза и определения тактики послеоперационного ведения пациента.

Методика перитонеального дренирования — это установка дренажа в брюшную полость для адекватного отведения содержимого из брюшной полости и снижения внутрибрюшного давления. Данная методика разрабатывалась как временная мера для самых тяжелых пациентов, позволяющая стабилизировать состояние пациента для последующего выполнения лапаротомии. Иногда первичный перитонеальный дренаж применяется как отдельный метод лечения и не подразумевает последующей лапаротомии.

Объем хирургического лечения при некротизирующем энтероколите

Проксимальная еюностомия оправдана при тотальном поражении кишки (рис. 47). Проксимальная еюностома позволяет выполнить декомпрессию тонкой кишки, но не всегда сопровождается удалением пораженного кишечника. Применение проксимальной еюностомии возможно у пациентов с тотальным некрозом кишечника, однако эффективность метода сомнительна, так как летальность достигает 50–80%.



Рис. 47. Схема проксимальной еюностомии.

Выведение кишечной стомы. Кишечную стому необходимо выводить на участке приводящей жизнеспособной кишки (рис. 48). Предпочтительно выведение раздельной кишечной стомы. Выведение кишечной стомы производится послойно (три слоя фиксации — брюшина, апоневроз, кожа), отдельными узловыми швами с формированием столбика монофиламентной рассасывающейся нитью 5/0. Слизистая кишки обязательно должна соприкасаться с кожей. При формировании столбика нужно учитывать, что для удобства фиксации калоприемника приводящая стома не должна быть сформирована вровень с кожей. Предпоч-

тительно выведение раздельной кишечной стомы с выведением приводящего и отводящего сегментов. Следует минимизировать необоснованные резекции кишки и стараться сохранить ее максимально возможную длину. При выведении петлевой кишечной стомы может возникать заброс кишечного содержимого в отключенную кишку, что снижает эффективность от хирургического вмешательства и создает предпосылки для продолжающегося течения некротизирующего энтероколита в отключенной кишке. При невозможности выведения раздельной стомы рекомендуется герметизировать отключенный сегмент кишки. При расположении воспалительного процесса вблизи илеоцекального угла необходимо предпринять максимально возможные меры для сохранения илеоцекального угла, что значительно повышает шансы на энтеральную автономию в будущем.



Рис. 48. Схема выведения кишечной стомы.

Техника «клипируй и погружай» (clip and drop) может применяться при мультифокальном поражении для сохранения максимальной длины оставшейся кишки (рис. 49). Метод применяется при мультифокальных и сегментарных формах. Во время первой операции удаляются явно нежизнеспособные сегменты кишки, а «здоровые» или «сомнительные» участки герметизируются с двух сторон с помощью клипс или нитей и погружаются в брюшную полость. Во время релапаротомии производятся повторная оценка жизнеспособности участков и их соединение для восстановления непрерывности желудочно-кишечного тракта. Релапаротомия производится через 48–72 часа после первичной операции.

Недостатки методики: необходимость наложения множественных межкишечных анастомозов в условиях продолжающегося течения некротизирующего энтероколита, нестабильного состояния пациента, потребность в нескольких релапаротомиях. Высокий процент летальности в данной группе пациентов не дает возможности широкого применения метода.



Рис. 49. Схема техники (clip and drop).

Преимущества выведения кишечной стомы: достигаются быстрая разгрузка кишки, снижение внутрикишечного давления; улучшается кровообращение в кишечной стенке; быстрее восстанавливается перистальтика.

При выполнении резекции участков кишки с необратимыми микроциркуляторными нарушениями (с последующим морфологическим исследованием) необходимо провести измерение длины оставшейся тонкой кишки по брыжеечному краю, что крайне важно у пациентов, угрожаемых по развитию пострезекционного синдрома короткой кишки. При измерении длины кишки по противобрыжеечному краю возможно значительное искажение информации, так как длина кишки будет зависеть от ее диаметра.

Необходимо не забывать о санации и дренировании брюшной полости (при наличии перитонита). Наличие дренажа в брюшной полости позволяет своевременно определить продолжающееся течение некротизирующего энтероколита с развитием дальнейшего некроза кишечной стенки. Зачастую отсутствие дренажа в брюшной полости в раннем послеоперационном периоде при отсутствии восстановления пассажа по кишечнику не позволяет дифференцировать состояние пациента, что приводит к необоснованным повторным релапаротомиям. Страховочный дренаж рекомендуется оставлять до восстановления самостоятельного стула.

Сроки закрытия кишечной стомы после перенесенного некротизирующего энтероколита

В случае если расширение энтеральной нагрузки до физиологической нормы невозможно (при наличии патологических потерь со стулом по кишечной стоме более 20–30 мл/кг в сутки), решение вопроса о закрытии кишечной стомы необходимо принимать через 4–6 недель после первого оперативного вмешательства при стабильном состоянии пациента.

При возможности расширения энтеральной нагрузки до физиологической нормы и положительной весовой кривой показаны выписка пациента на амбулаторную паузу и обучение родителей уходу за кишечной стомой. Решение вопроса о закрытии кишечной стомы необходимо принимать по достижении пациентом веса не менее 2–3,5 кг, но не ранее чем через 6–8 недель после оперативного вмешательства, и с учетом его стабильного состояния. Средний срок закрытия энтеростомы — 1–4 месяца от первоначальной операции.

Перед закрытием кишечной стомы обязательным является проведение дистальной колостографии или ирригографии для оценки проходимости отводящей кишки и исключения формирования вторичного стеноза кишки. Исследование проводят с водорастворимым контрастным веществом.

Кишечная недостаточность — это снижение функции кишечника ниже уровня, необходимого для абсорбции макронутриентов и/или воды и электролитов, так что для поддержания роста и развития необходимо их внутривенное питание.

Синдром короткой кишки — снижение адсорбционной поверхности тонкой кишки в исходе резекции или врожденной короткости, приводящее к хронической кишечной недостаточности и зависимости от парентерального питания.

У пациентов с некротизирующим энтероколитом имеется риск развития хронической кишечной недостаточности вследствие пострезекционного синдрома короткой кишки.

Летальность при синдроме короткой кишки колеблется от 11 до 37,5%.

Клиническая картина хронической кишечной недостаточности определяется отсутствием возможности расширения объема энтерального кормления до физиологической нормы при наличии патологических потерь со стулом (более 20–30 мл/кг — со стулом, более 60–70 мл/кг — со стулом и мочой).

Относительный риск формирования хронической кишечной недостаточности имеется при остаточной длине тонкой кишки менее 60 см, сочетанных резекциях тонкой и толстой кишки, резекциях илеоцекального угла.

В табл. 2 представлена дифференциальная диагностика различных вариантов кишечной непроходимости в период новорожденности.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

По завершении хирургических этапов пациентам с хронической кишечной недостаточностью показана госпитализация в педиатрическое специализированное подразделение, занимающееся выхаживанием пациентов с пострезекционным синдромом короткой кишки, для подбора парентерального питания в амбулаторных условиях. Пациенты выписываются домой с туннелированным венозным катетером длительного стояния.

Таблица 2. Дифференциальная диагностика различных вариантов кишечной непроходимости в периоде новорожденности

	Антенатальная диагностика	Начало заболевания	Характер рвоты	Внешний вид живота	Стул
Пилоростеноз	–	Начиная с 3–4-й нед. жизни	Неизмененное молоко	Вздут в эпигастральной области, ниже - запавший	Не изменен, окрашен, может быть тенденция к запорам
Дуоденальная непроходимость	+	С 1-х суток жизни	Створоженное молоко или слизь/зелень (зависит от уровня обструкции)	Запавший	Окрашен/ неокрашенная слизь (зависит от уровня обструкции)
Атрезия кишки	+	С 1-х суток жизни	Зелень	Вздут	Неокрашенная слизь
Болезнь Гиршпрунга	–	С 1-х суток жизни	Зелень	Вздут	Окрашен, может скудно отходить после клизмы
Внутриутробный перитонит	+	С 1-х суток жизни	Зелень	Вздут	Неокрашенная слизь
Синдром Ледда	–	Чаще на 3–5-й день жизни	Зелень	Запавший, после развития некроза кишки — резко вздут	Окрашен
Некротизирующий энтероколит	–	В любом возрасте, чаще после реализации инфекционного процесса или гипоксии	Зелень	Вздут	Окрашен, скудный

УЧЕБНЫЕ СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №1

Детский хирург вызван на консультацию к ребенку первых суток жизни в отделение реанимации новорожденных родильного дома.

Ребенок от второй беременности, первых самостоятельных преждевременных родов на 35–36-й неделе гестации. Масса при рождении 2350 г, длина тела 48 см, окружность головы 32 см, окружность грудной клетки 30 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. Не привита. Неонатальный и аудиоскрининг не проведены. С рождения не кормилась, меконий не отходил.

Из анамнеза известно, что по данным ультразвукового исследования во время беременности на 21-й неделе гестации выявлено многоводие, заподозрена высокая кишечная непроходимость. После рождения ребенку был установлен назогастральный зонд, одномоментно получено 50 мл отделяемого темно-зеленого цвета. В связи с подозрением на кишечную непроходимость вызван детский хирург на консультацию.

При осмотре состояние ребенка тяжелое. На осмотр реагирует беспокойством. Определяются фенотипические признаки синдрома Дауна. Ребенок находится на спонтанном дыхании. Не кормится. По назогастральному зонду отходит отделяемое темно-зеленого цвета. Кожные покровы физиологической окраски. Большой родничок, ненапряженный. Склеры чистые. Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. Перкуторно легочный звук по всем полям. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Язык влажный, чистый. Живот правильной формы, запавший, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +1,0 см из-под края реберный дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника вялая. Меконий не отошел. Выполнена очистительная клизма, получена скудная неокрашенная слизь. Мочеиспускание самостоятельное, моча желтая, без патологических примесей. Наружные половые органы сформированы по женскому типу, правильно.

Задания

1. Выберите необходимые для постановки диагноза методы обследования.
2. Сформулируйте диагноз.
3. Учитывая характер рвоты, на каком уровне располагается кишечная обструкция?

4. Какое исследование необходимо провести для исключения незавершенного поворота кишечника?
5. С какой хромосомной патологией может сочетаться данный вариант кишечной непроходимости?
6. В каком объеме ребенку показано проведение оперативного вмешательства?
7. Какой вариант вскармливания предпочтителен в послеоперационном периоде?

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 2

В приемное отделение детского круглосуточного стационара обратилась мама с ребенком в возрасте одного месяца жизни с жалобами на срыгивания «фонтаном» створоженным молоком после каждого кормления, склонность к запорам (стул желтый, окрашенный, 1 раз в 2–3 дня), выраженную убавку в массе тела.

Из анамнеза известно, что срыгивания после кормлений появились в течение недели, в последние 3 суток объем увеличился до рвоты «фонтаном». Рвота возникает сразу или через 1 час после кормления, без примеси желчи, имеет консистенцию и запах створоженного молока. До трехнедельного возраста срыгивания отсутствовали, ребенок прибавлял в весе.

Ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне анемии, гестоза, вторых срочных естественных родов в головном предлежании. Беременность доношенная, 40 недель. Масса тела при рождении 3600 г, длина тела 54 см. Оценка по шкале Апгар 7 / 8 баллов. Профилактические прививки в роддоме: БЦЖ-М (вакцина туберкулезная для щадящей первичной иммунизации), ВГВ (вирусный гепатит В). Неонатальный скрининг взят. Аудиоскрининг прошел. Кормление с рождения грудное.

Объективный статус при осмотре. Состояние ребенка средней степени тяжести. Сознание ясное. Крик громкий. Реакция на осмотр — плач. Кожные покровы сухие, чистые, иктеричные. Большой родничок запавший. Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины участвуют в акте. Перкуторно легочный звук. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям. Хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, побочные шумы не выслушиваются. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Симптом «песочных часов» положительный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень не увеличена, +1,0 см из-под края реберной дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника удовлетворительная. Стул самостоятельный, желтый, без патологических примесей. Мочеиспускания, со слов мамы, небольшими порциями, 1 раз в 3–4 часа. Цвет мочи насыщенно-желтый. Масса тела 3700 г.

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какой инструментальный метод обследования необходимо применить для постановки диагноза?
3. Какое изменение кислотно-основного состояния мы увидим при данном диагнозе?
4. Какие электролитные изменения характерны для данного заболевания?
5. В каком объеме необходимо выполнить оперативное вмешательство?

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 3

Детский хирург вызван в отделении патологии новорожденных на консультацию к ребенку третьих суток жизни из-за резкого ухудшения состояния, рвоты желчью, приступов выраженного беспокойства, стула с примесью крови.

Ребенок родился от третьей беременности, протекавшей без особенностей, вторых срочных родов. При рождении оценка по шкале Апгар 9/10 баллов, масса тела 3200 г, длина тела 51 см. Антенатально пороков развития не диагностировано. После рождения состояние ребенка расценено как удовлетворительное, находился на совместном пребывании с мамой, сосал активно, не срыгивал, стул мекониальный, самостоятельный. Ребенок готовился к выписке из родильного дома домой.

При осмотре состояние ребенка тяжелое. На осмотр реагирует выраженным беспокойством, стонет. Ребенок на спонтанном дыхании. Установлен назогастральный зонд, получено обильное отделяемое по типу желчи. Кожные покровы с сероватым оттенком, иктеричные. Большой родничок запавший. Склеры чистые. Подкожно-жировой слой развит удовлетворительно. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. Перкуторно легочный звук по всем полям. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот запавший, болезненный при пальпации, напряженный. Перистальтика кишечника аускультативно не выслушивается. Из прямой кишки получена окрашенная слизь с кровью. Мочеиспускание самостоятельное, моча желтая, без патологических примесей. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно.

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие инструментальные методы обследования необходимо применить для постановки диагноза?
3. Триадой каких признаков характеризуется данный синдром?

4. В каком объеме показано оперативное лечение данному пациенту?
5. Какое грозное осложнение может развиться при данном заболевании при отсутствии своевременной диагностики?
6. В чем особенность оперативного вмешательства?
7. Что такое «незавершенный поворот кишечника»?

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 4

Консультация детского хирурга в отделении реанимации родильного дома.

Из анамнеза известно, что ребенок родился у женщины 29 лет с отягощенным соматическим анамнезом (сахарный диабет, артериальная гипертензия). Беременность первая, самопроизвольная, протекала в первом триместре с угрозой прерывания, в 30–32 недели гестации выявлено многоводие, определялась значительно расширенная тонкая кишка, остальные петли кишечника спавшиеся, заподозрен порок развития желудочно-кишечного тракта плода (кишечная непроходимость). Роды первые, преждевременные, на сроке 35–36 недель, в головном предлежании плода, многоводие. Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении 2510 г, длина тела 49 см. С рождения не кормился.

Первые сутки жизни. Состояние ребенка тяжелое. Реакция на осмотр — беспокойство. Ребенок на спонтанном дыхании. Не кормится. Установлен назогастральный зонд, отходит отделяемое темно-зеленого цвета. Кожные покровы чистые, физиологической окраски. Большой родничок выполнен. Склеры чистые. Подкожно-жировой слой развит удовлетворительно. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. Перкуторно легочный звук по всем полям. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот вздут, чувствительный при пальпации без четкой локализации. Перистальтика кишечника аускультативно не выслушивается. Стула нет, из прямой кишки получены слепки неокрашенной слизи. Мочеиспускание самостоятельное, моча желтая, без патологических примесей. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно.

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие заболевания могут быть причиной данного состояния ребенка?
3. Какие инструментальные методы обследования необходимо применить для постановки диагноза?
4. Сформулируйте варианты оперативного лечения в зависимости от интраоперационной картины.

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 5

Консультация детского хирурга в перинатальном центре ребенка вторых суток жизни по поводу вздутия живота, отсутствия стула, застойного отделяемого по желудочному зонду.

Анамнез заболевания: после рождения у ребенка по желудочному зонду появился застой, отмечается отсутствие стула. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости — уровни жидкости в проекции петель тонкой кишки.

Анамнез жизни: ребёнок от второй беременности, вторых родов в головном предлежании. Беременность 38 недель на фоне многоводия, гестационного сахарного диабета, хронической фетоплацентарной недостаточности. Масса при рождении 3600 г. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Длина тела 54 см, окружность головы 36 см, окружность грудной клетки 35 см. Прививки ВГВ, БЦЖ не сделаны. Аудиологический и неонатальный скрининги не проводились.

Объективный статус: состояние тяжелое, стабильное. Сознание ясное. Реакция на осмотр — болезненная. Крик громкий. Дыхание спонтанное. Не кормится. По зонду из желудка — застой желто-зеленого цвета в скудном количестве. Кожные покровы чистые, умеренной влажности, бледно-розовые. Большой родничок ненапряженный. Подкожно-жировой слой развит умеренно. Тургор тканей снижен. Зев спокойный. Видимые слизистые розовые, влажные. Грудная клетка не вздута, обе половины участвуют в акте дыхания симметрично. Перкуторно легочный звук по всем полям. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям. Хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, побочных шумов нет. Живот вздут, увеличен в объеме, не напряжен, мягкий. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Признаков перитонита нет. Печень +2,0 см из-под края реберный дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стула нет. Моча на подгузнике светло-желтого цвета. Яички в мошонке, S=D. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости в вертикальном положении визуализируются перераздутые петли тонкой кишки, отсутствие газонаполнения петель толстой кишки.

Выполнено оперативное лечение (лапаротомия) в экстренном порядке. Интраоперационно выявлено вязкое, пластилинообразное содержимое, обтурирующее просвет тонкой кишки и не перемещающееся при механическом воздействии на переполненную петлю кишки.

Задания

1. Сформулируйте предполагаемый диагноз.
2. Определите необходимый объем оперативного лечения.
3. На какое заболевание необходимо дообследовать ребенка с данным видом кишечной непроходимости?

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 6

Осмотр новорожденного десятых суток жизни в перинатальном центре. Жалобы на вздутие живота, застойное отделяемое по желудочному зонду, отсутствие самостоятельного стула.

Анамнез заболевания: родился в крайне тяжелом состоянии, на искусственной вентиляции легких с рождения. Энтеральное зондовое кормление с рождения. Около 5 часов наступило ухудшение состояния: резкое вздутие живота, появление застойного отделяемого по желудочному зонду. Для консультации вызван хирург.

Анамнез жизни: ребенок от шестой беременности, четвертых родов оперативным путем на сроке 30 недель. Беременность проходила на фоне хронической фетоплацентарной недостаточности. Состояние при рождении крайне тяжелое. Оценка по шкале Апгар 5 /6 /7 баллов. Масса при рождении 1100 г, длина тела 36 см, окружность головы 27 см, окружность грудной клетки 24 см. После рождения — терапия постоянным положительным давлением в дыхательных путях (CPAP) в течение 30 минут, перевод на искусственную вентиляцию легких с рождения. Прививки — медицинский отвод. Кровь на скрининг взята. Аудиоскрининг не проводился.

Объективный статус: состояние крайне тяжелое. Сознание — медикаментозный сон. На искусственной вентиляции легких. Реакция на осмотр отсутствует. Не кормится. По желудочному зонду — застойное отделяемое зеленого цвета. Кожные покровы бледно-серые, чистые. Большой родничок (2×2 см), ненапряженный. Склеры белые, кровоизлияний нет. Подкожно-жировой слой развит слабо. Видимые слизистые розовые, влажные. Периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины участвуют в акте дыхания. Перкуторно легочный звук. Аускультативно дыхание жесткое, проводится по всем полям. Хрипы проводные. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот вздут, напряжен, болезненный во всех отделах. Печень увеличена, +1,5 см из-под края реберный дуги, край закругленный, плотный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника не выслушивается. Стула на момент осмотра нет. Мочеиспускание по катетеру. Диурез адекватный.

Рентгенография органов брюшной полости: свободный воздух в брюшной полости.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: признаки пневматоза кишечной стенки; свободный воздух в брюшной полости; свободная жидкость по правому боковому каналу, в малом тазу.

Задания

1. Сформулируйте предполагаемый диагноз (в соответствии с классификацией).
2. Определите необходимый объем оперативного лечения.
3. Что является наиболее физиологичным для энтерального кормления недоношенных детей?

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 7

Консультация хирургом в родильном доме ребенка в возрасте трех суток жизни. Жалобы на вздутие живота, отсутствие самостоятельного стула.

Из анамнеза: ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне анемии, вторых срочных самостоятельных родов. Масса тела при рождении 3720 г, длина тела 52 см. Состояние при рождении удовлетворительное. В течение вторых суток у ребенка отмечалось увеличение живота в объеме, не срыгивал, меконий отходил только после клизмы.

При осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести. Не лихорадит. Установлен назогастральный зонд, отошла слизь с прожилками старой крови. Кожный покров и видимые слизистые бледно-розовые, чистые, умеренно влажные. Отмечается умеренная общая пастозность. Большой родничок размером 2,5×2,5 см, не напряжен. Сердечно-легочная деятельность стабильная. Живот увеличен в размере, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации не напряжен, мягкий, умеренно болезненный при пальпации во всех отделах. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Перистальтика выслушивается аускультативно во всех отделах. Печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Моча отходит самостоятельно, светлая, прозрачная. После высокой очистительной клизмы получено умеренное количество мекония.

При обследовании: на обзорной рентгенограмме брюшной полости определяются расширенные петли кишечника с уровнями жидкости.

Задания

1. Сформулируйте предполагаемый диагноз.
2. Какие инструментальные методы обследования необходимо применить для постановки диагноза?
3. Укажите необходимые объем и этапность оперативного лечения?

СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА № 8

Консультация детским хирургом пациента 23-х суток жизни в отделении патологии новорожденных. Жалобы на периодические срыгивания с примесью желчи.

Анамнез заболевания: со слов мамы, срыгивания с третьих суток жизни. После рождения состояние ребенка удовлетворительное, находился с мамой, сосал активно, не срыгивал, стул мекониальный, самостоятельный. Из роддома переведен в отделение патологии новорожденных. С рождения набрал в весе 125 г. Периодически несколько раз в сутки отмечаются срыгивания с примесью желчи.

Анамнез жизни: ребенок от третьей беременности в 38 недель. Роды вторые путем кесарева сечения. Состояние при рождении удовлетво-

рительное. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса при рождении 3400 г, длина тела 54 см. БЦЖ сделана в роддоме. Кровь на скрининг взята. Аудиоскрининг прошел. Прививка от гепатита не сделана. Кормление с рождения грудное. Контакта с инфекционными больными, больными туберкулезом нет, аллергии на лекарственные препараты, со слов матери, нет.

Объективный статус: состояние средней тяжести. Сознание ясное. Крик громкий, болезненный. Реакция на осмотр — беспокойство. Не кормится. По желудочному зонду застой в большом количестве, зеленого цвета. Кожные покровы бледно-розовые, сухие, чистые. Большой родничок западает. Склеры белые, кровоизлияний нет. Подкожно-жировой слой развит слабо, тургор тканей снижен. Язык влажный, чистый. Зев спокойный, налета нет. Видимые слизистые розовые, влажные. Периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины участвуют в акте дыхания. Перкуторно легочный звук. Дыхание спонтанное. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям. Хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, побочные шумы не выслушиваются. Живот правильной формы, западет, симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень не увеличена, +1,0 см из-под края реберный дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника удовлетворительная. Стул самостоятельный, кашицей. Цвет стула желтый. Патологических примесей (крови, слизи) в стуле нет. Мочеиспускания безболезненные, диурез адекватный.

Задания

1. Сформулируйте предполагаемый диагноз.
2. Какие инструментальные методы обследования необходимо применить для постановки диагноза?
3. Какой объем оперативного лечения показан ребенку?

ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Расскажите о классификации кишечной непроходимости.
2. Какой метод диагностики кишечной непроходимости является золотым стандартом?
3. Какая анатомическая граница разделяет высокую и низкую кишечную непроходимость?
4. Опишите характерную клиническую картину высокой и низкой кишечной непроходимости.
5. Почему важно знать эмбриологию желудочно-кишечного тракта для понимания особенностей врожденной кишечной непроходимости?
6. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для врожденного гипертрофического пилоростеноза? Какой объем оперативного лечения показан при врожденном гипертрофическом пилоростенозе?
7. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для врожденной дуоденальной непроходимости? Какой объем оперативного лечения показан при врожденной дуоденальной непроходимости?
8. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для атрезии кишки? Какой объем оперативного лечения показан при атрезии кишки?
9. Расскажите о классификации атрезии кишки.
10. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для мекониевого илеуса? Какой объем оперативного лечения показан при мекониевом илеусе?
11. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для внутриутробного перитонита? Какой объем оперативного лечения показан при внутриутробном перитоните?
12. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности? Какой объем оперативного лечения показан при болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности?
13. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для синдрома Ледда? Какой объем оперативного лечения показан при синдроме Ледда?
14. Расскажите о классификации некротизирующего энтероколита плода и новорожденного.
15. Какие жалобы, особенности клинической картины и диагностики характерны для некротизирующего энтероколита? Какой объем оперативного лечения показан при некротизирующем энтероколите?
16. Что такое синдром короткой кишки и как он проявляется? Какие клинические проявления характерны для хронической кишечной недостаточности?

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. **Ведущий клинический симптом кольцеобразной поджелудочной железы у новорожденных:**
   а) беспокойство
   б) судорги
   в) отсутствие стула
   г) синдром срыгивания

2. **Муковисцидоз наблюдается:**
   а) при врожденном заболевании почек
   б) хроническом панкреатите
   в) сахарном диабете
   г) кистофиброзе поджелудочной железы

3. **Синдром Ледда подтверждается:**
   а) при обзорной рентгенограмме органов брюшной полости
   б) гастродуоденоскопии
   в) проведении пассажа бария
   г) ирригографии

4. **Показанием к экстренной операции является:**
   а) атрезия двенадцатиперстной кишки
   б) врожденный гипертрофический пилоростеноз
   в) кольцевидная поджелудочная железа
   г) заворот средней кишки

5. **При возникновении рвоты во время первого кормления новорожденному необходимо провести:**
   а) рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта
   б) аускультацию брюшной полости
   в) повторное кормление ребенка в вертикальном положении
   г) обзорную рентгенографию брюшной полости

6. **Основной симптом врожденной высокой кишечной непроходимости:**
   а) беспокойство ребенка
   б) рвота
   в) асимметрия живота
   г) отсутствие мекония

7. **При подозрении на врожденную кишечную непроходимость в первую очередь необходимо провести:**
   а) фиброэзофагогастроскопию
   б) рентгеноконтрастное исследование желудка
   в) ультразвуковое исследование органов брюшной полости
   г) обзорную рентгенографию органов брюшной полости

8. Наличие двух уровней на обзорной рентгенограмме органов брюшной полости новорожденного свидетельствует:

а) о врожденном гипертрофическом пилоростенозе
б) атрезии двенадцатиперстной кишки
в) болезни Гиршпрунга
г) некротизирующем энтероколите

9. При появлении примеси крови в стуле у новорожденного с синдромом срыгивания следует заподозрить:

а) синдром Ледда
б) атрезию тонкого кишечника
в) мекониевый илеус
г) дивертикул Меккеля

10. При врожденном гипертрофическом пилоростенозе характерна рвота:

а) до кормления
б) фонтаном
в) маленькими порциями
г) безудержная

11. Какие патологоанатомические причины врожденного пилоростеноза:

а) гипертрофия слизистой оболочки пилоруса
б) гипертрофия мышц пилоруса
в) гипертрофия всех слоев пилоруса
г) наличие эмбриональных тяжей

12. Время появления клинических симптомов пилоростеноза у детей:

а) первые сутки после рождения
б) вторая неделя жизни
в) третья неделя жизни
г) после 1 года жизни

13. К достоверным рентгенологическим признакам пилоростеноза относятся:

а) задержка контраста в желудке
б) выявление в поздние сроки контраста в пищеводе
в) поступление контраста мелкими порциями в двенадцатиперстную кишку
г) суженый пилорический канал (симптом «клюва»)

14. Если при пилоромиотомии обнаружено повреждение слизистой оболочки желудка, то следует:

а) сделать ушивание всей стенки привратника, провести ротацию привратника на 90 градусов, повторную пилоромиотомию
б) сделать пилоропластику, прикрыв мышцей ушитый участок

в) подвести к дефекту сальник на ножке
г) подшить к поврежденному месту петлю тонкой кишки

15. При врожденном гипертрофическом пилоростенозе характерна рвота:
а) желчью
б) меконием
в) створоженным молоком
г) с примесью крови
д) слизью

16. При врожденной низкой кишечной непроходимости основой профилактики аспирационной пневмонии является:
а) декомпрессия желудка с помощью зонда
б) искусственная вентиляция легких
в) санация дыхательных путей
г) очистительные клизмы

17. Наиболее частая причина развития перитонита у недоношенных детей в периоде новорожденности:
а) некротизирующий энтероколит
б) инфекционный процесс
в) порок развития стенки кишки
г) заменное переливание крови

18. Достоверным симптомом разлитого перитонита у новорожденного является:
а) отек, гиперемия брюшной стенки
б) лейкоцитоз
в) рвота застойным отделяемым
г) жидкий стул

19. Причиной атрезии тонкой кишки является:
а) кистофиброз поджелудочной железы
б) нарушение эмбриогенеза кишечной трубки на стадии солидного шнура
в) нарушение вращения кишечника
г) нарушение иннервации кишечной стенки

20. Морфологическая картина при пилоростенозе обусловлена:
а) увеличением поперечнополосатых мышечных волокон
б) значительным разрастанием соединительной ткани
в) увеличением гладких мышечных волокон
г) сморщиванием нервных клеток и деформацией нервных волокон

21. Тяжесть состояния больных с врожденной низкой кишечной непроходимостью обусловлена:

а) прогрессирующим эндотоксикозом
б) необратимыми гемодинамическими сдвигами
в) выраженной алиментарной гипотрофией
г) нарастающей дыхательной недостаточностью

22. При подозрении на острую форму болезни Гиршпрунга новорожденному необходимо выполнить:

а) пассаж бариевой смеси по желудочно-кишечному тракту
б) ирригоскопию
в) определение активности ацетилхолинэстеразы
г) колоноскопию

23. Наиболее достоверным симптомом перфорации кишки с развитием перитонита у новорожденных является:

а) отек, инфильтрация, гиперемия брюшной стенки
б) резко увеличенный живот
в) свободный воздух под диафрагмой
г) рвота застойным содержимым

24. Для диагностики врожденной кишечной непроходимости используют:

а) обзорную рентгенографию брюшной полости и контрастное исследование желудочно-кишечного тракта
б) ультразвуковое исследование органов брюшной полости и гастроскопию
в) диагностическую лапароскопию
г) радионуклидное исследование желудочно-кишечного тракта

25. Оптимальный объем оперативного лечения при врожденном гипертрофическом пилоростенозе:

а) эндоскопическая балонная дилятация и бужирование пилорического канала
б) внеслизистая пилоромиотомия по Фреде–Веберу–Рамштедту
в) реконструктивная гастроеюностомия
г) резекция суженного пилорического канала, наложение гастродуоденоанастомоза

26. Ведение послеоперационного периода по поводу врожденного гипертрофического пилоростеноза включает:

а) энтеральную нагрузку через рот по 10 мл через 6 часов
б) энтеральную паузу в течение 3 суток, далее кормление в физиологическом объеме

в) энтеральную нагрузку физиологическим объемом разового кормления
г) энтеральную паузу в течение 5 суток, далее кормление по 10 мл каждые 1–2 часа

27. Рентгенологическим признаком некротического энтероколита I стадии является:
а) неравномерное газонаполнение кишечника с уровнями
б) пневматоз кишечной стенки
в) газ портальной системы печени
г) повышенное равномерное газонаполнение кишечника

28. При диагностике высокой кишечной непроходимости у ребенка с синдромом Дауна необходимо исключить сопутствующие пороки развития:
а) сердца
б) центральной нервной системы
в) почек
г) легких

29. Этиологической причиной болезни Гиршпрунга является:
а) гипертрофия мышечного слоя кишки
б) поражение подслизистого и слизистого слоев кишки
в) врожденный аганглиоз участка толстой кишки
г) токсическая дилатация толстой кишки

30. Для синдрома Ледда при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости характерно наличие симптома:
а) «мишени»
б) «улитки»
в) «псевдопочки»
г) «псевдообструкции»

31. Симптомы атрезии тонкой кишки проявляются:
а) с первых суток жизни
б) на первом году жизни
в) в первый месяц жизни ребенка
г) внутриутробно на ранних сроках беременности

32. Атрезия тонкой кишки является причиной развития следующего вида кишечной непроходимости:
а) высокой обтурационной
б) странгуляционной
в) низкой обтурационной
г) динамической

33. Мембрана двенадцатиперстной кишки является причиной развития следующего вида кишечной непроходимости:

а) низкой обтурационной
б) странгуляционной
в) динамической
г) высокой обтурационной

34. Супрастенотическое расширение толстой кишки определяется на ретроградной ирригографии:

а) при атрезии тонкой кишки
б) кольцевидной поджелудочной железе
в) болезни Гиршпрунга
г) недостаточности анального сфинктера

35. Сколько уровней жидкости определяется на рентгенограмме при низкой кишечной непроходимости:

а) 3 и более в проекции тонкой кишки
б) 1 в проекции желудка
в) 1 в правой подвздошной области
г) 2 в проекции желудка и двенадцатиперстной кишки

36. Заворот тонкой кишки является причиной развития следующего вида кишечной непроходимости:

а) странгуляционной
б) высокой обтурационной
в) низкой обтурационной
г) динамической

37. Мекониевый илеус у новорожденного является следствием обструкции на уровне:

а) двенадцатиперстной кишки
б) толстой кишки
в) желудка
г) тонкой кишки

38. Наиболее частой формой болезни Гиршпрунга является:

а) субтотальная
б) тотальная
в) ректосигмоидная
г) ректальная

39. Некротический энтероколит III стадии (необратимой) рентгенологически проявляется:

а) наличием свободного газа в брюшной полости
б) наличием множественных уровней жидкости
в) отсутствием пневматизации кишечных петель
г) неравномерной пневматизацией кишечных петель

40. Ведущим клиническим симптомом перфорации кишечника при перкуссии является:

а) отсутствие печеночной тупости
б) притупление звука над всей поверхностью брюшной полости
в) неравномерность перкуторного звука
г) укорочение перкуторного звука

41. При язвенно-некротическом энтероколите воспалительный процесс локализуется:

а) трансмурально
б) в слизистом слое
в) в слизистом и подслизистом слоях
г) только в серозно-мышечном слое

42. Согласно классификации некротизирующего энтероколита, выделяют ___ стадии:

а) одну
б) две
в) три
г) четыре

43. Согласно классификации, выделяют ___ тип (а) атрезии тонкой кишки:

а) один
б) два
в) три
г) четыре

44. Пневматоз кишечника на рентгенограмме у недоношенного ребенка характерен:

а) для некротизирующего энтероколита
б) спонтанной перфорации кишечника
в) мекониевого илеуса
г) атрезии тонкой кишки

45. Газ в системе воротной вены у недоношенного ребенка характерен:

а) для заворота тонкой кишки
б) мембраны тонкой кишки
в) некротизирующего энтероколита
г) атрезии двенадцатиперстной кишки

46. Антенатальными признаками низкой кишечной непроходимости являются:

а) неравномерное расширение кишечных петель
б) многоводие
в) отсутствие расширения петель кишечника
г) отсутствие визуализации желудка
д) маловодие
е) отсутствие околоплодных вод

47. При каком типе атрезии тонкой кишки обтурация просвета может быть неполной, что клинически будет проявляться частичной кишечной непроходимостью:

а) при I
б) при II
в) при III
г) при IV

48. При атрезии тонкой кишки и значительной разнице диаметров приводящего и отводящего отделов интраоперационно показано:

а) наложение гастроэнтероанастомоза
б) выполнение обширной резекции тонкой кишки
в) выполнение пликационного анастомоза
г) выведение кишечной стомы

49. Оперативное лечение мекониевого илеуса включает:

а) наложение межкишечного адаптирующего анастомоза
б) интубацию тонкой кишки на всем протяжении
в) поэтажную полнослойную биопсию кишечника
г) эвакуацию содержимого из просвета кишки и наложение двойной концевой энтеростомы

50. Выявление у ребенка мекониевого илеуса требует дообследования:

а) на галактоземию
б) гипотиреоз
в) муковисцидоз
г) фенилкетонурию

ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Ситуационная задача №1

1. Рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении, ультразвуковое исследование органов брюшной полости.
2. Врожденная дуоденальная непроходимость.
3. Подпапиллярная обструкция, уровень обструкции ниже фатерова сосочка (papilla duodeni major).
4. Ирригография.
5. Синдром Дауна (трисомия 21-й хромосомы).
6. Наложение дуоденодуоденоанастомоза по технологии Кимура.
7. Грудное вскармливание.

Ситуационная задача № 2

1. Врожденный гипертрофический пилоростеноз.
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости.
3. Метаболический алкалоз.
4. Гипокалиемия, гипохлоремия.
5. Внеслизистая пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту.

Ситуационная задача № 3

1. Синдром Ледда.
2. Рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, ирригография.
3. Расположение илеоцекального угла в эпигастральной области, фиксацию двенадцатиперстной и ободочной кишки эмбриональными спайками и заворот общей брыжейки средней кишки.
4. Устранение заворота, разделение эмбриональных спаек, расправление общей брыжейки.
5. Некроз тонкой кишки.
6. После расправления общей брыжейки вся тонкая кишка должна располагаться справа, вся толстая кишка, илеоцекальный угол и червеобразный отросток — слева.
7. Незавершенный поворот кишечника — нарушение ротации и фиксации кишечника на эмбриональном этапе — характеризуется наличием общей брыжейки тонкой и толстой кишки.

Ситуационная задача № 4

1. Врожденная низкая кишечная непроходимость.
2. Атрезия тонкой кишки, атрезия толстой кишки, болезнь Гиршпрунга, мекониевый илеус.
3. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости, обзорная рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении, ирригоскопия с водорастворимым контрастом.

4. Наложение межкишечного анастомоза или выведение кишечной стомы.

Ситуационная задача №5

1. Мекониевый илеус.
2. Эвакуация содержимого из просвета кишки и наложение двойной концевой энтеростомы.
3. Муковисцидоз.

Ситуационная задача №6

1. Некротизирующий энтероколит IIIB по модифицированной классификации M. Bell.
2. На первом этапе ребенку показано оперативное лечение в объеме дренирования брюшной полости (лапароцентез). Следующим этапом после кратковременной предоперационной подготовки и транспортировки (при необходимости) — лапаротомия, резекция некротически измененной кишки с созданием энтеростомы.
3. Материнское грудное молоко.

Ситуационная задача №7

1. Врожденная частичная низкая кишечная непроходимость. Болезнь Гиршпрунга.
2. Ирригография с водорастворимым контрастом.
3. При непротяженной форме болезни Гиршпрунга: для подтверждения диагноза первым этапом необходимо выполнить ректальную биопсию. Радикальное вмешательство в объеме резекции пораженной кишки с наложением колоректального анастомоза после двух месяцев жизни. При протяженной форме болезни Гиршпрунга — илеостомия с поэтажной биопсией толстой кишки. Решение о виде операции низведения толстой кишки принимается в более старшем возрасте (после 2–3 месяцев жизни) по совокупности данных рентгенологического, морфологического обследования и соматического статуса пациента.

Ситуационная задача №8

1. Врожденная высокая частичная кишечная непроходимость. Незавершенный поворот кишечника.
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости с визуализацией верхних брыжеечных сосудов; обзорная рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении; ирригоскопия с водорастворимым контрастом.
3. Разделение эмбриональных спаек, расправление общей брыжейки.

ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ ТЕСТОВЫХ ЗАДАНИЙ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1 — г	11 — б	21 — а	31 — а	41 — а
2 — г	12 — в	22 — б	32 — в	42 — в
3 — г	13 — г	23 — в	33 — г	43 — г
4 — г	14 — а	24 — а	34 — в	44 — а
5 — г	15 — в	25 — б	35 — а	45 — в
6 — б	16 — а	26 — а	36 — а	46 — а, б
7 — г	17 — а	27 — г	37 — г	47 — а
8 — б	18 — а	28 — а	38 — в	48 — в
9 — а	19 — б	29 — в	39 — а	49 — г
10 — б	20 — в	30 — б	40 — а	50 — в

ОСНОВНОЙ СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Детская хирургия: национальное руководство/под ред. акад. РАМН Ю.Ф. Исакова, проф. А.Ф. Дронова. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009.

2. Детская хирургия: национальное руководство. Краткое издание/под ред. проф. А.Ю. Разумовского. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016.

3. Детская хирургия: национальное руководство/под ред. А.Ю. Разумовского. 2-е изд., перераб. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021.

4. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей: национальное руководство/под ред. Ю.А. Козлова, В.В. Подкаменева, В.А. Новожилова. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

5. Хирургические болезни недоношенных детей: национальное руководство/под ред. Ю.А. Козлова, В.А. Новожилова, А.Ю. Разумовского. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019.

6. Детская хирургия: учебник/под ред. акад. РАМН Ю.Ф. Исакова, проф. А.Ю. Разумовского. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

7. Клинические рекомендации «Врожденный гипертрофический пилоростеноз». Российская ассоциация детских хирургов, 2016.

8. Davenport M., Geiger J.D., Hall N.J., Rothenberg S.S., eds. Operative Pediatric Surgery, 8th ed. CRC Press; 2020. Doi: 10.1201/9781351250801

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЙ СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 134н от 14 марта 2018 года «Об утверждении профессионального стандарта «Врач – детский хирург»».

2. Вайнштейн Н.П., Британишская Е.А., Митина Ю.Ю., и др. Роль цитомегаловирусной инфекции в поражении желудочно-кишечного такта у новорожденных и детей раннего возраста // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2018. Т. 6, №4. С. 70–85.

4. Чубарова А.И., Костомарова Е.А., Мокрушина О.Г., и др. Опыт диагностики и лечения пациентов с тотальным и субтотальным аганглиозом кишечника // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2016. Т. 6, №2. С. 26–37.

1. Костомарова Е.А. Реабилитация детей с синдромом короткой кишки и другими формами хронической кишечной недостаточности: Автореф. дис.... канд. мед. наук: 14.01.08. Место защиты: ФГБОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова. Москва, 2019. 24 с.

2. Официальный сайт Российской ассоциации детских хирургов. Режим доступа: http://www.radh.ru/.

3. Рубрикатор клинических рекомендаций. Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/.

Содержание

ТЕМА 1
КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ 4

ТЕМА 2
ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКИЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ 8

ТЕМА 3
ВРОЖДЕННАЯ ДУОДЕНАЛЬНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ 12

ТЕМА 4
АТРЕЗИЯ КИШКИ 16

ТЕМА 5
МЕКОНИЕВЫЙ ИЛЕУС 22

ТЕМА 6
ВНУТРИУТРОБНЫЙ ПЕРИТОНИТ 26

ТЕМА 7
БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА В ПЕРИОД НОВОРОЖДЕННОСТИ 31

ТЕМА 8
СИНДРОМ ЛЕДДА 36

ТЕМА 9
НЕКРОТИЗИРУЮЩИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ ПЛОДА
И НОВОРОЖДЕННОГО 41

Учебные ситуационные задачи для самоконтроля 53

Вопросы для самоконтроля 61

Тестовые задания для самоконтроля 62

Ответы к ситуационным задачам 70

Ответы на вопросы тестовых заданий для самоконтроля 72

Основной список литературы 73

Дополнительный список литературы 73

Для заметок

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ

КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ

А.С. ГУРСКАЯ, Р.Р. БАЯЗИТОВ,
Е.Ю. ДЬЯКОНОВА

Учебное пособие

Выпускающий редактор У. Г. Пугачева
Корректор М. Н. Шошина
Верстка Е. В. Зиновьева

Подписано в печать 10.04.2024.
Формат 70x100/16. Усл. печ. л. 5,6.
Тираж 500 экз. Заказ 24-042-8.

Отпечатано ООО «Деловая полиграфия»
119501, г. Москва, ул. Веерная, 22-3-48