Государственное бюджетное образовательное учреждение

Высшего профессионального образования

«Красноярский государственный медицинский университет

Имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Педиатрический факультет

Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Зав. Кафедрой: КМН, доцент Портнягина Э.В.

Руководитель ординатуры: КМН, доцент Портнягина Э.В

.

**Реферат**

**Врожденные пороки ЖКТ**

Выполнил: ординатор кафедры детской

хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Медведев П.А.

Красноярск 2023 г.

­­

1. Определение атрезии пищевода - стр. 3
2. Этиология и патогенез атрезии пищевода - стр. 3-4
3. Классификация атрезии пищевода – стр. 4-6
4. Диагностика атрезии пищевода – стр. 6-9
5. Лечение атрезии пищевода- стр. 9-13
6. Осложнения- стр.13-16
7. Диспансеризация- стр.16
8. Пилоростеноз -стр.16-17
9. Диагностика стр.17
10. Хирургическое лечение стр. 18-19
11. Послеоперационное лечение стр.19
12. Высокая кишечная непроходимость стр.20
13. Клиническая картина стр. 21
14. Диагностика стр.22-23
15. . Лечение стр. 23.
16. Низкая кишечная непроходимость. Стр.24
17. Клинические проявления
18. Диагностика

В структуре хирургической патологии новорожденных ведущее место занимают пороки развития. Частота врожденных аномалий не имеет тенденции к снижению. Среди детей с пороками развития, требующими экстренной хирургической помощи, около 30% пациентов имеют множественные аномалии. В этой группе больных отмечается особенно высокая летальность, которая, даже в условиях современной хирургической помощи новорожденным, имеет незначительную тенденцию к уменьшению. Своевременная диагностика врожденных аномалий имеет крайне важное значение для выбора оптимальной лечебной тактики и прогноза заболевания.

В решении проблемы диагностики врожденных аномалий-антенатальное обследование, которое проводиться с 14-18 недели беременности. Оно позволяет выявить основные виды пороков развития до рождения ребенка. Целью проводимого обследования беременных женщин – выявление патологии плода.

Большая часть пороков развития хорошо поддается лечению. Во всем мире не решена проблема лечение муковисцидоза, проявляющегося в периоде новорожденности мекониальной кишечной непроходимостью и приводящей к смерти в старшем возрасте от развивающейся легочной недостаточности. При антенатальной диагностике врожденных пороков развития решение вопросов о дальнейшей тактике решаться должен только после консультации хирурга-неонатолога.

 **1. Атрезия пищевода**

Атрезия пищевода – врожденный порок развития, заключающийся в нарушении целостности пищевода и существовании двух несообщающихся между собой сегментов, каждый из которых может заканчиваться слепо или свищом, и сообщаться с трахеобронхиальным деревом (трахеопищеводный свищ).

**2.Этиология и патогенез**

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

При атрезии пищевода внутриутробно происходит нарушение развития трахеи и бронхов. Верхний сегмент пищевода растягивается заглоченной амниотической жидкостью и давит на развивающуюся трахею, результатом чего является нарушение развития хрящевых колец (трахеомаляция). Кроме этого амниотическая жидкость из легких через дистальный свищ попадает в желудочно-кишечный тракт. Поэтому, более низкое, чем в норме, интрабронхеальное давление может быть причиной нарушения ветвления бронхов и альвеол. Из-за отсутствия проходимости по пищеводу антенатально не формируются координированные перистальтические движения пищевода, нарушается кортико-висцеральный глотательный рефлекс. Но наибольшее значение имеет наличие прямого сообщения между желудком и трахеобронхиальным деревом через дистальный трахеопищеводный свищ, обусловливающего перерастяжение желудка воздухом во время крика ребенка.

Ограничение подвижности диафрагмы, ведет к образованию ателектазов в базальных отделах легких и последующему развитию пневмонии. Кроме того, через дистальный трахеопищеводный свищ непосредственно в трахеобронхиальное дерево происходит заброс желудочного содержимого, вызывающего «химическую» пневмонию, которая может осложниться бактериальной пневмонией. Интрамуральное вегетативное сплетение, расположенное между мышечными слоями пищевода, и ганглии играют важную роль в поддержании равновесия между сокращением и расслаблением гладкомышечных клеток. Эти внутренние нервные системы функционируют синергично с блуждающим нервом для осуществления перистальтики пищевода. Дисплазия интрамурального нервного сплетения и ганглиев приводит к патологической перистальтике пищевода. При атрезии пищевода дисплазия интрамурального нервного сплетения может быть значительной, а количество ганглиев уменьшено, что может стать причиной послеоперационной дисфункции пищевода.

**3.Классификация**

Классификации атрезии пищевода, предложенные R. Gross (1953), E. Vogt (1923), W. Ladd (1944).

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Gross | Vogt | Ladd | Название | Описание | Частота |
|   |   |   |   |   |   |
|   | Тип 1 |   | Агенезия пищевода | Очень редкая аномалия | неизвес |
|   |   |   |   | пищевода, не включенная в | тна |
|   |   |   |   | классификации Gross и |   |
|   |   |   |   | Ladd |   |
|   |   |   |   |   |   |
| Тип А | Тип 2 |   | Изолированная | Форма атрезии пищевода, | 7 % |
|   |   |   | («чистая») атрезия | которая характеризуется |   |
|   |   |   | пищевода или | большим расстоянием |   |
|   |   |   | атрезия пищевода с | между сегментами и |   |
|   |   |   | большим диастазом | отсутствием |   |
|   |   |   |   | трахеопищеводной |   |
|   |   |   |   | фистулы |   |
|   |   |   |   |   |   |
| Тип В | Тип 3А | I | Атрезия пищевода | Верхний сегмент пищевода | 1 % |
|   |   |   | с проксимальной | соединяется с трахеей, а |   |
|   |   |   | трахеопищеводной | нижний сегмент |   |
|   |   |   |   |   |   |
|   |   |   | фистулой | заканчивается слепо |   |
|   |   |   |   |   |   |
| Тип С | Тип 3В | II, IV | Атрезия пищевода | Нижний сегмент пищевода | 86 % |
|   |   |   | с дистальной | соединяется с трахеей, а |   |
|   |   |   | трахеопищеводной | верхний сегмент |   |
|   |   |   | фистулой | заканчивается слепо |   |
|   |   |   |   |   |   |
| Тип D | Тип 3С |   | Атрезия пищевода | Верхний и нижний сегмент | 2 % |
|   |   |   | с проксимальной и | пищевода соединяются с |   |
|   |   |   | дистальной | трахеей в двух отдельных |   |
|   |   |   | трахеопищеводной | местах |   |
|   |   |   | фистулой |   |   |
|   |   |   |   |   |   |
| Тип E | Тип 4 |   | Только | Имеется аномальное | 4 % |
|   |   |   | трахеопищеводная | соединение пищевода и |   |
|   |   |   | фистула без | трахеи, хотя пищевод имеет |   |
|   |   |   | атрезии пищевода, | нормальный просвет и |   |
|   |   |   | H –тип | хорошую функцию. Редкая |   |
|   |   |   |   | аномалия, не включенная в |   |
|   |   |   |   | классификацию Ladd |   |
|   |   |   |   |   |   |
| Тип F |   |   | Врожденный | Врожденное сужение | неизвес |
|   |   |   | стеноз пищевода | пищевода, который | тна |
|   |   |   |   | соединен с желудком и |   |
|   |   |   |   | частично проходим, не |   |
|   |   |   |   | включенное в |   |
|   |   |   |   | классификацию Vogt и |   |
|   |   |   |   | Ladd |   |
|   |   |   |   |   |   |

Наиболее часто, встречается атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищем. Верхний сегмент пищевода при этом варианте порока слепо заканчивается на уровне Th2-Th4, стенка сегмента гипертрофирована, диаметр его намного больше диаметра нижнего сегмента, который начинается от трахеи, чаще от ее мембранозной части. Между сегментами существует диастаз, величина которого определяет выбор метода лечения. Атрезия пищевода с верхним и нижним трахеопищеводным свищом, а также только с проксимальной фистулой встречается крайне редко, как и изолированный ТПС без атрезии пищевода. Изолированная форма атрезии пищевода (без трахеопищеводного свища – почти всегда сопровождается большим диастазом между сегментами.

При антенатальной диагностике не всегда, удается увидеть слепо заканчивающийся верхний сегмент пищевода. Заподозрить данную патологию до родов позволяет обнаружение многоводия, отсутствие визуализации желудка у плода при повторных УЗИ-обследованиях. Частота сочетанных аномалий при атрезии пищевода превышает 50%. Это врожденные пороки сердца, ЖКТ, скелета. Для атрезии пищевода характерны и определенные комбинации нескольких пороков у одного больного.

**4.1 Диагностика и лечение в родильном доме**

Основным клиническим симптом атрезии пищевода является обильное выделение из ротовой полости пенистой слюны, которую ребенок не может проглотить. Для диагностики атрезии пищевода- зондирование пищевода и желудка, которое должно проводиться после рождения каждому ребенку. Такая процедура является не только диагностической, но и лечебной, поскольку при отсутствии атрезии пищевода позволяет опорожнить желудок новорожденного от заглоченных во время родов околоплодных вод и предотвратить возможную аспирацию. При атрезии пищевода зонд встречает препятствие на расстоянии примерно 8-10 см от края десен. Простым способом подтверждения диагноза является проба Элефанта. Для ее проведения в пищевод ребенка вводят зонд до ощущения упора и затем через этот зонд одним толчком вводят 10 мл воздуха. Если пищевод проходим, воздух бесшумно пройдет в желудок. При атрезии, воздух с шумом, за счет турбулентного тока выйдет наружу. При первых подозрениях на атрезию пищевода, подтвержденной положительной пробой Элефанта, ребенок должен быть заинтубирован для проведения санации дыхательных путей. Такая манипуляция у ребенка снижает риск развития аспирационной пневмонии. После интубации ребенок находится на самостоятельном дыхании через интубационную трубку. При выраженной дыхательной недостаточности, то перевод ребенка на искусственную вентиляцию легких, это свидетельствует о наличии артезии пищевода с широким нижним трахеопищеводным свищом. Следующим этапом-перевод ребенка в специализированный хирургический стационар.

**4.1 Диагностика и лечение в хирургическом стационаре**

Новорожденных с атрезией пищевода госпитализируют в реанимационное отделение. Параллельно со стабилизацией функции жизненно важных органов проводят диагностические мероприятия с целью подтверждения артезия пищевода и выбора оптимальной тактики и сроков лечения.

Основным диагностическим методом является рентгенологическое обследование, которое позволяет подтвердить диагноз и определить тип аномалии (наличие или отсутствие свища, оценку состояния легких, выявление сочетаной патологии).

Рентгенологическое обследование проводят с использованием водо- жирорастворимых контрастных веществ (урографин, верографин, тразографт, иодолипол.), разведенных до 20 – 30% концентрации. Бариевой взвеси у новорожденных не применяют, так как высока опасность аспирации. Количество вводимого контрастного вещества:

- для доношенного ребенка- не более 1 мл

- для недоношенного - не более 0,5 мл.

Для введения контрастного вещества используют ороэзофагеальный или назоэзофагеальный зонд, который вводят в верхний сегмент пищевода до тех пор, пока конец зонда не упрется в дно сегмента. После введения контраста зонд извлекают и производят рентгенограммы в вертикальном положении в двух проекциях- прямая и боковая с захватом грудной клетки и брюшной полости. После обследования необходимо снова ввести зонд в верхний сегмент и удалить (шприцом) содержимое. Можно проводить исследование с рентгеноконтрастным зондом без применения контрастного раствора.

**4.3 Рентгенологическая картина.**

При атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищем, контрастное вещество заполняет верхний сегмент пищевода, его уровень (Th2-4), в желудочно-кишечном тракте имеется газ, что свидетельствует о наличии нижнего трахеопищеводного свища. Степень газонаполнения кишечника определяется шириной трахеопищеводного свища. Выраженная пневматизация кишечных петель (у ребенка нескольких часов жизни) говорит о наличии широкого трахеопищеводного свища.

При изолированной форме атрезии пищевода контрастное вещество заполняет верхний сегмент пищевода (на уровне Th1-4), в желудочно-кишечном тракте газ отсутствует, что позволяет исключить нижний ТПС.

Необходимо с особой осторожностью подходить к обследованию глубоко недоношенных детей, находящихся в тяжелом состоянии, поскольку у них резко замедлена перистальтика кишечника и соответственно его газонаполнение. У этой категории новорожденных иногда следует непосредственно перед операцией повторить рентгенограммы, чтобы окончательно убедиться в отсутствии газа в ЖКТ.

 При АП с верхним ТПС сразу после введения контрастное вещество из верхнего сегмента попадает в трахеобронхиальное дерево, в желудочно-кишечном тракте газ отсутствует.

При АП с двумя (верхним и нижним) трахеопищеводными свищами - контрастное вещество обозначает верхний сегмент пищевода и далее контрастирует трахеобронхиальное дерево. В желудочно-кишечном тракте присутствует газ, что свидетельствует о наличии нижнего ТПС.

При оценке рентгенограмм необходимо также обращать внимание на состояние легких и признаки сопутствующих пороков. Это расширение тени сердца, при отсутствии шумов при аускультации, может свидетельствовать о сочетанном врожденном пороке сердца. Наличие двух уровней жидкости с газовыми пузырями в проекции желудка и двенадцатиперстной кишки говорит о дуоденальной непроходимости. Частое сочетание АП с врожденными пороками сердца необходимо дооперационного ультразвукового исследования сердца и крупных сосудов. Всем всем детям с АП проводят нейросонографию для определения состояния головного мозга (родовая травма, внутрижелудочковые кровоизлияния, пороки развития, признаки гипоксии).

 Пациенты с АП редко нуждаются в экстренной хирургической помощи. Большая часть больных оперируется в срочно-плановом порядке после завершения всего комплекса обследования и тщательной предоперационной подготовки, в которую входят мероприятия, направленные на стабилизацию общего состояния ребенка: санация трахеобронхиального дерева, антибактериальная терапия, инфузионная терапия. Подготовка может продолжаться в течение одних или нескольких суток, в зависимости от состояния ребенка – чем более выражена пневмония, тем тяжелы неврологические проявления.

Показаниями к экстренной хирургической помощи (через несколько часов от поступления) являются следующие:

-Широкий нижний ТПС, из-за большого сброса воздуха через свищ в ЖКТ, с одной стороны снижается оксигенация крови в легких, с другой - быстро нарастает вздутие живота, что влечет за собой высокое стояние куполов диафрагмы, ограничение экскурсии легких и нарастание дыхательной недостаточности. Неэффективность самостоятельного дыхания у таких детей вынуждает переводить их на искусственную вентиляцию легких, что приводит к еще большему газонаполнению кишечных петель и таким образом замыкает порочный круг. Кроме того, наличие широкого свища способствует регургитации кислого желудочного содержимого в трахеобронхиальное дерево.

- Сочетание АП (с нижним ТПС) с пороками развития ЖКТ. При этой комбинации высока опасность рефлюкса застойного содержимого желудка в трахеобронхиальное дерево.

Выбор метода хирургического лечения АП определяется видом аномалии. При двух наиболее частых вариантах порока - атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищом и изолированной форме атрезии пищевода применяются различные виды оперативных вмешательств

**5. Лечение атрезии пищевода**

На современном этапе развития хирургии новорожденных во всех случаях при АП с нижним ТПС создается анастомоз пищевода - первичный или отсроченный. Первичный анастомоз накладывают в том случае, когда после отсечения ТПС от трахеи и мобилизации сегментов их удается свести без значительного натяжения. Отсроченный анастомоз пищевода показан в тех ситуациях, когда, несмотря на тщательную мобилизацию сегментов, диастаз между ними остается значительным, и наложить анастомоз без существенного натяжения не представляется возможным, либо когда состояние ребенка столь тяжелое, что не позволяет произвести радикальное вмешательство.

 Первичный анастомоз пищевода.

Операцию выполняют из заднебокового доступа в 3-м межреберье справа. Экстраплеврально выделяют органы заднего средостения, мобилизуют нижний сегмент пищевода до места впадения в трахею, как правило – это средняя треть трахеи, реже - вблизи бифуркации, и, в редких случаях, главный бронх. Ориентиром для обнаружения ТПС является vena azygos, поскольку она перекидывается через пищевод и трахею вблизи места деления трахеи на бронхи. Если вена "мешает" выделению нижнего сегмента, ее можно перевязать и рассечь. Делать это надо лишь в случае крайней необходимости, так как при некоторых врожденных пороках сердца и крупных сосудов непарная и полунепарная вены являются единственными коллекторами, через которые осуществляется отток крови от нижних отделов туловища и конечностей. Выделенный нижний сегмент пищевода отсекают от трахеи, дефект стенки трахеи ушивают непрерывным швом атравматической иглой (викрил 6/0), проводят контроль герметичности шва трахеи. При мобилизации нижнего сегмента в дистальном направлении не следует выделять стенку пищевода на большом протяжении, так как внутристеночное кровообращение нижнего сегмента, по сравнению с верхним, обеднено, и при значительном выделении стенки может возникнуть ишемия ее и, как следствие этого, недостаточность швов анастомоза пищевода.

Следующим этапом мобилизуют верхний сегмент пищевода. Чтобы облегчить поиск сегмента, анестезиолог вводит в него до упора толстый желудочный зонд, при этом в операционном поле становится хорошо видно дно верхнего сегмента. Сегмент выделяют из окружающих тканей, причем выделить его можно, при необходимости, вплоть до глотки, не боясь вызвать нарушение кровообращения, поскольку кровоснабжение стенки верхнего сегмента всегда полноценное. Если после мобилизации сегменты можно сопоставить без значительного натяжения, создают первичный анастомоз пищевода. Небольшим натяжением можно пренебречь. Анастомоз накладывают по типу "конец в конец" однорядным непрерывным швом атравматической иглой (викрил 6/0).

Во время наложения анастомоза в желудок заводят назогастральный зонд. Операцию заканчивают постановкой дренажа в ретроплевральное пространство и послойным ушиванием раны.

В послеоперационном периоде ребенка длительно (6-8 суток) держат на искусственной вентиляции легких с синхронизацией с аппаратом, это важно в тех случаях, когда анастомоз наложен с натяжением. Новорожденного следует поддерживать в состоянии глубокого медикаментозного сна и миорелаксации. Заведенный в желудок во время операции назогастральный зонд не меняют до заживления анастомоза (10-12 суток). При гладком послеоперационном течении ретроплевральный дренаж удаляют на 6-е сутки, к 8-м суткам ребенка экстубируют и начинают энтеральное питание через зонд. Как только новорожденный начнет хорошо сосать соску, его переводят на вскармливание из рожка и удаляют желудочный зонд, а затем разрешают приложить к груди.

Рентгенологическое обследование с контрастным веществом (эзофагография) целесообразно производить не ранее 14-15суток послеоперационного периода, когда ребенок уже научился хорошо сосать и риск аспирации при дискоординации акта глотания минимален. Целью обследования является определение степени проходимости анастомоза пищевода и наличия возможных осложнений, прежде всего реканализации трахеопищеводного свища. В качестве контрастного вещества используют водорастворимые препараты. Снимки выполняют в вертикальном положении в двух проекциях. На рентгенограммах практически всегда видна зона анастомоза с широким верхним сегментом и несколько суженным нижним, но это не является признаком стеноза зоны анастомоза.

Для того, чтобы убедиться в действительном отсутствии стеноза зоны анастомоза всем детям на 21 сутки после операции производят "калибровочное" бужирование пищевода. Процедуру выполняют в рентгеновском кабинете под контролем экрана. Первое бужирование целесообразно делать под общим обезболиванием. Если при бужировании удается свободно провести буж №22, то на этом процедуру заканчивают, и в дальнейшем ребенок в бужировании, как правило, не нуждается. Если же при проведении бужей возникли трудности, то процедуру повторяют через день до тех пор, пока не удастся провести буж №22-24. В наиболее трудных случаях при послеоперационном стенозе пищевода приходится прибегать к бужированию по проводнику. После бужирования ребенку назначают курс лечения (масло облепихи, альмагель А, спазмолитики). Выписку детей из стационара осуществляют тогда, когда ребенок легко справляется с физиологическим объемом питания, прибавляет в весе, а имевшиеся дыхательные расстройства полностью устранены.

Отсроченный анастомоз пищевода

Ход операции от ее начала и до завершения мобилизации сегментов не отличается от описанного выше. Если, несмотря на мобилизацию сегментов, между ними сохраняется большой диастаз, или состояние ребенка не позволяет продолжать операцию, то принимается решение о наложении отсроченного анастомоза. Просвет нижнего сегмента ушивают обвивным швом наглухо, и сегмент фиксируют к межреберным мышцам максимально высоко в зоне реберно-позвоночного угла. Верхний сегмент пищевода не выводят из грудной клетки. Рану грудной клетки ушивают послойно после постановки дренажа в ретроплевральное пространство. Операцию заканчивают наложением гастростомы. Таким образом, ребенок остается с неустраненной атрезией пищевода, но с ликвидированным трахеопищеводным свищом.

На протяжении последующих 8-10 недель (до операции наложения отсроченного анастомоза) необходимо обеспечить полноценный уход за малышом, заключающийся в налаживании постоянного, пассивного оттока слюны через назоэзофагеальный зонд и в частой (каждые 30 минут) активной аспирации слюны из верхнего сегмента пищевода. По мере физиологического усиления саливации к концу второго месяца жизни, частоту санаций увеличивают (каждые 10-15 минут). Хороший уход за ребенком способствует быстрому улучшению состояния пациента, что позволяет его экстубировать. В возрасте 2-2,5 месяцев проводят контрольное рентгенологическое обследование для определения величины диастаза между сегментами. С этой целью через гастростому в нижний сегмент пищевода вводят рентгеноконтрастный зонд или контрастное вещество. Одновременно контрастный зонд вводят и в верхний сегмент пищевода. На экране видно расстояние между сегментами. Как правило, указанный срок (8-10 недель) является достаточным, сегменты вырастают настолько, что становится возможным наложить прямой анастомоз пищевода без натяжения. Этапы оперативного вмешательства такие же, как и при первичном анастомозе пищевода, за исключением того, что при повторной торакотомии к органам заднего средостения возможен только трансплевральный доступ. Послеоперационное ведение соответствует описанному выше при первичном анастомозе пищевода. Гастростому закрывают через 1,5-2 месяца после наложения анастомоза, предварительно проверив рентгенологически проходимость пищевода и проведя калибровочное бужирование.

Лечение изолированной формы АП

Эта группа больных является наиболее сложной для лечения, так как при изолированной форме АП пищевод отсутствует на большом протяжении - верхний его сегмент, как правило, расположен не ниже Th1 , а нижний выстоит над диафрагмой всего на 3-4 см. По мнению некоторых специалистов, с ростом ребенка расстояние между сегментами сокращается, что позволяет в возрасте 3-9 месяцев наложить отсроченный анастомоз пищевода. Наш опыт и данные большинства авторов, к сожалению, не подтверждают это положение. Поэтому нами принята следующая лечебная тактика при изолированной форме АП: торакотомию этим детям не производят, а в периоде новорожденности ребенку накладывают шейную эзофагостому и гастростому или двойную эзофагостому (ДЭС), причем нижний сегмент пищевода (при ДЭС) низводят в брюшную полость из лапаротомического доступа. В возрасте 5-7 месяцев выполняют загрудинную пластику пищевода. В качестве трансплантата используют поперечный отдел ободочной кишки на левых ободочных сосудах. Трансплантат на шее анастомозируют с верхним сегментом пищевода, абдоминальный конец трансплантата вшивают в нижний сегмент по типу "конец в бок", а при недостаточной для анастомозирования с трансплантатом длине нижнего сегмента - в тело желудка (в этом случае с обязательной антирефлюксной защитой). На 7-8е сутки после операции, если нет сомнений в полном первичном заживлении всех анастомозов, начинают кормление через рот. Гастростому или нижнюю эзофагостому закрывают через 1,5-2 месяца, после предварительного рентгенологического обследования искусственного пищевода.

**7.** **Осложнения**

Несостоятельность швов анастомоза является одним из наиболее тяжелых осложнений и может возникать у детей как с первичным, так и с отсроченным анастомозом пищевода. Как правило, на 4-6сутки послеоперационного периода ухудшается общее состояние больного за счет нарастания интоксикации (медиастинит), нарастает дыхательная недостаточность, По ретроплевральному дренажу начинают поступать слюна, воздух, иногда гной. Клинически и рентгенологически определяется пневмоторакс справа, пневмомедиастинум. Чтобы подтвердить диагноз несостоятельности анастомоза, необходимо провести рентгенологическое обследование. Не удаляя желудочный зонд, на корень языка больного кладут второй зонд, по которому вводят водорастворимое контрастное вещество (его можно разбавить индигокармином) и делают рентгенограмму. Появление индигокармина в дренажной трубке и затек контрастного вещества в правую плевральную полость подтверждает диагноз несостоятельности анастомоза пищевода.

 Это осложнение жизнеопасно, и требует экстренной хирургической помощи. Помощь заключается что дополнительно дренируют средостение и правую плевральную полость (постановка второго дренажа). При несостоятельности первичного анастомоза, накладывают гастростому. Назогастральный зонд, поставленный во время наложения анастомоза пищевода, удалять при несостоятельности анастомоза нельзя, так как по нему, как по стенту, будет "идти" вторичное заживление анастомоза. Во время наложения гастростомы (или через имеющуюся у ребенка гастростому) через гастростомическое отверстие в тощую кишку проводят зонд для кормления, а к гастральному концу назогастрального зонда подвязывают длинную лавсановую нить, которую в дальнейшем будут использовать для бужирования пищевода после заживления анастомоза. Нить и кишечный зонд выводят через гастростомическую трубку. В послеоперационном периоде проводят активную антибактериальную терапию, используя антибиотики широкого спектра действия и препараты, влияющие на анаэробную флору (метрогил, метронидазол). Обязательно использование иммунопротекторов, иммуномодуляторов (пентаглобин, биавен, интраглобин). Пищевод обычно заживает через 15-18 суток после возникновения несостоятельности анастомоза. После того, как прекращается отхождение содержимого по дренажным трубкам, проводят эзофагографию. При отсутствии затека контрастного вещества в средостение или попадания его в трахеобронхиальное дерево (рецидив трахеопищеводного свища), через 7-10 дней после обследования можно начинать бужирование зоны анастомоза по проводнику (нити) до полной ликвидации стеноза. Гастростому закрывают через 1,5-2 месяца после полного восстановления функции пищевода, или позже, если потребовалось длительное лечение резко выраженного стеноза анастомоза или вторично сформировавшегося ТПС.

Рецидив трахеопищеводного свища обычно возникает в раннем послеоперационном периоде, чаще всего как результат перенесенной несостоятельности анастомоза. Проявления рецидивного ТПС следующие:

- кашель во время питья

-рецидивирующая, чаще правосторонняя, среднедолевая пневмония

-мигрирующие ателектазы легких.

Распознать и подтвердить рецидив ТПС, с этой целью проводят фибротрахеоскопию с одновременным заполнением пищевода индигокармином. Появление красителя в трахее подтверждает диагноз ТПС. Но при первом обследовании не всегда удается поставить диагноз, так как свищ может быть обтурирован слизью. Отрицательный результат обследования не исключает диагноз рецидива ТПС. Потребуется повторение этой диагностической процедуры. Большую роль в диагностике ТПС -рентгенологическое обследование, которое проводят: под общим обезболиванием в пищевод больного вводят катетер Фоллея, под контролем экрана манжетку катетера раздувают в глотке (для предупреждения заброса контрастного вещества в гортань и трахею), после этого через катетер туго заполняют пищевод водорастворимым или жирорастворимым контрастным веществом (20 - 30 мл). Появление последнего в трахее или бронхах подтверждает диагноз ТПС.

Стеноз пищевода в зоне анастомоза - частое осложнение, которое проявляется в раннем возрасте затруднением глотания, частыми аспирациями. В более старшем возрасте может возникнуть обтурация пищевода пищевыми массами или инородными телами. Диагноз ставят на основании клинической картины, фиброэзофагоскопии и рентгенологического обследования с контрастным веществом (рис.6), причем в этой ситуации возможно использование бария. Лечение – бужирование пищевода.

Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) часто отмечается у детей с атрезие пищевода. Причина рефлюкса недостаточно ясна. С одной стороны, натяжение мобилизованных сегментов, особенно нижнего, при наложении анастомоза может вести к укорочению интраабдоминальной части пищевода и "выпрямлению" угла Гиса. С другой стороны, в развитии ГЭР определенную роль играет врожденная дисфункция пищевода, свойственная детям с АП. Проявления рефлюкса состоят из рвоты и микроаспирации желудочного содержимого, приводящей к апноэ, рецидивирующей пневмонии, а также к частым бронхитам с астматическим компонентом. Нередко развивается эзофагит (от катарального до язвенного) и на этой почве - рецидивирующий стеноз зоны анастомоза или формирование стеноза в других отделах пищевода. Диагноз ГЭР наиболее достоверно ставится на основании суточной пищеводной рН-метрии. Большое значение имеет также рентгенологическое исследование с бариевой взвесью.

 Лечение ГЭР всегда следует начинать с консервативной терапии, включает в себя компоненты:

* медикаментозное лечение - антацидные препараты (альмагель, маалокс, фосфалюгель), прокинетики (мотилиум, координакс, церукал), в тяжелых случаях при наличии эзофагита - антисекреторные препараты (Н2-гистаминоблокаторы) и репаранты (вентер);
* позиционная терапия, особенно в ночное время - подъем головного конца кровати. При физической нагрузке (занятия физической культурой) следует исключить физические упражнения, связанные с перенапряжением мышц брюшного пресса и длительными глубокими наклонами;
* диетотерапия с введением грудным детям «утяжелителей» грудного молока или перевод детей, находящихся на исусственном вскармливании, на питание антирефлюксными смесями («Фрисовом», «Нутрилон-антирефлюкс» и др.), пациенетам старшего возраста необходимо также исключить раздражающие продукты (сок цитрусовых, шоколад, кофе и др.);
* физиотерапевтические методы, улучшающие моторику пищевода и желудка.

Консервативные мероприятия могут оказать положительный эффект, но у детей с АП это происходит нечасто. Операцией выбора у детей с ГЭР является фундопликация по Ниссену.

**8. Диспансеризация**

Все оперированные дети по поводу атрезии пищевода, должны наблюдаться в диспансере не менее 3 лет, так как по мере их роста могут возникнуть или проявиться последствия и осложнения, требующие коррекции. В 4-месячном возрасте перед введением первого прикорма (более густой пищи) считается лучше проведение контрольной фиброэзофагогастроскопии. При необходимости (выявление сужения зоны анастомоза) повторяют курсы бужирований. Дети с рецидивирующим стенозом зоны анастомоза пищевода нуждаются в тщательном обследовании для исключения или подтверждения гастроэзофагеального рефлюкса, который провоцирует стеноз.

 **Пилоростеноз**

Одной из наиболее частых причин непроходимости желудка является гипертрофический пилоростеноз, этиология которого остается неясной. Заболевание выражается в резком уплотнении и утолщении мышечного слоя пилорического отдела, при этом постепенно развивается задержка эвакуации из желудка, вплоть до полной непроходимости.

Существует несколько гипотез, объясняющих происхождение этого заболевания, но ни одна из них не доказана достоверно. По всей видимости, гипертрофия мышечного слоя развивается постнатально, так как симптомы пилоростеноза редко отмечаются при рождении, а чаще всего появляются на 3-й неделе жизни или позднее. Пилоростеноз у мальчиков возникает гораздо чаще, чем у девочек (Д: М = 1: 9).

**Клиническая картина**

Основными клиническими симптомами пилоростеноза являются возникающие на 3 – 4неделе жизни частые срыгивания и рвота "фонтаном" без примеси желчи, прогрессирующая потеря массы тела, нарастающий эксикоз. Чаще всего заболевание начинается исподволь с небольших срыгиваний, постепенно нарастающих и переходящих в рвоты "фонтаном". Реже отмечается острое начало. Рвота обычно возникает вскоре после кормления или через некоторое время, и объем рвотных масс соответствует объему съеденной пищи или больше него. Поскольку срыгивания присущи почти всем новорожденным, что связано с физиологической незрелостью пищеводно-желудочного перехода, то пилоростеноз нередко приходится дифференцировать с другими хирургическими и соматическими заболеваниями, а также с физиологическими состояниями, основными проявлениями которых являются срыгивания и рвоты. Это пилороспазм, гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР), висцеро-абдоминальный синдром (ВАС), адрено-генитальный синдром (АГС).

**Диагностика**

 Диагноз пилоростеноза подтверждают данные специальных методов исследования. В современных условиях основным и при этом неинвазивным способом диагностики является УЗИ желудка, которое позволяет выявить не только сужение просвета пилорического канала, но и утолщение мышечной стенки pylorusа до 0,4 см и более. Диагностическая точность метода очень высока. В большинстве случаев УЗ-исследования бывает достаточно для постановки диагноза. Если УЗИ недоступно или его данные не соответствуют клинической симптоматике (яркая клиническая картина пилоростеноза не подтверждается данными УЗИ или наоборот), то могут быть использованы другие методы диагностики: фиброгастроскопия (ФГС) или рентгенологическое исследование. При ФГС для пилоростеноза характерно резкое сужение выходного отдела желудка (непозволяющее пройти оливой аппарата в двенадцатиперстную кишку), а также уплотнение стенки пилорического отдела, белесоватый ее оттенок.

Рентгенологическое исследование следует начинать с обзорных рентгенограмм в вертикальном положении в двух проекциях. При пилоростенозе на снимке виден резко расширенный желудок с большим горизонтальным уровнем и, как правило, сниженная пневматизация кишечных петель или даже полное отсутствие пневматизации. Контрастное рентгенологическое исcледование целесообразно проводить по метод Ю.Р. Левина. Для этого в желудок ребенка после отсасывания содержимого вводят 20 мл жидкой бариевой взвеси. Первый снимок делают сразу после введения контрастного вещества в положении больного на животе с приподнятым левым боком (это способствует получению наиболее четкой картины пилорического канала). Для пилоростеноза характерны симптомы "антрального клюва" или "усика" и "плечиков" или "фигурной скобки", которые обычно выявляются на первом снимке. Если не получены патогномоничные симптомы пилоростеноза, то делают отсроченные снимки. Задержка контрастного вещества в желудке более 2 часов подтверждает диагноз пилоростеноза.

Дети с пилоростенозом, как правило, нуждаются в предоперационной подготовке, характер и длительность которой определяются данными лабораторного обследования, включающего в себя клинический анализ крови с Ht, коагулограмму, биохимический анализ крови (с определением общего белка, сахара, электролитов, мочевины, АЛТ, АСТ), анализ мочи, кислотно-основное состояние.

При диагностике пилоростеноза состояние детей редко бывает тяжелым, и предоперационная подготовка, проводимая в течение 12-24 часов может быть достаточно эффективной.

При поздней диагностике тяжесть состояния больных обычно обусловлена обезвоживанием, электролитными нарушениями (гиперкалемией), нарушением кислотно-основного состояния (алкалоз). В наиболее тяжелых случаях может развиться сепсис. Предоперационная подготовка должна проводиться так долго, как этого требует состояние больного. Основа предоперационной подготовки - инфузионная терапия. Объем жидкости рассчитывают по физиологической потребности ребенка и среднесуточной потере (за время болезни) массы тела.

Наиболее прост дифференциальный диагноз между пилоростенозом и висцеро-абдоминальным синдромом. Последний развивается у детей, перенесших родовую спинальную травму, при этом часто отмечаются срыгивания и рвоты. Однако, при осмотре и обследовании пациента, как правило, выявляются неврологические симптомы, свидетельствующие обычно о гипертензионном или гидроцефальном синдроме. Кроме того, в рвотных массах почти всегда присутствует желчь, чего никогда не бывает при пилоростенозе.

 Для детей с солетеряющей формой АГС очень характерна пигментация кожи мошонки, белой линии живота, околососковых ареол, больших половых губ, а также гипертрофия клитора. В биохимическом анализе крови выявляют гипонатриемию, гиперкалиемию. У всех больных обнаруживается метаболический ацидоз, в моче повышено содержание 17-кетостероидов.

**Хирургическое лечение**

 Оперативное лечение возможно при нормализация лабораторных показателей и восстановился нормальный почасовой диурез (2-5 мл/кг час). Кроме инфузионной терапии больному назначают антибиотики, витамины, спазмолитики.

Оперативное лечение заключается в пилоромиотомии по Фреде – Рамштедту. Брюшную полость вскрывают поперечным разрезом в мезогастрии справа или полулунным разрезом над пупком, в рану выводят пилорический отдел желудка и, выбрав бессосудистую зону, рассекают в продольном направлении серозный и мышечный слой от препилорического отдела желудка до двенадцатиперстной кишки до пролабирования слизистой. Операцию заканчивают контролем герметичности желудка. Для этого в желудок вводят 10 -15 мл воздуха. Если при пилоромиотомии произошло повреждение слизистой, следует ушить пилоромиотомическую рану двухрядным швом и сделать пилоромиотомию в другом месте.

В послеоперационном периоде продолжают инфузионную терапию. Энтеральное питание начинают через 6-10 часов после операции, на фоне спазмолитических препаратов (атропин, церукал, реглан). Объем питания с начального минимального (5-10 мл на кормление) постепенно увеличивают, доводя его до физиологического (обычно к 3м суткам после операции). При этом соответственно сокращают объем инфузионной терапии. Выписку из стационара осуществляют на 7-8 сутки, после того, как ребенок начинает хорошо усваивать питание и прибавлять в весе. Летальности при этом заболевании нет.

**Послеоперационное лечение**

После операции за ребенком проводят тщательное наблюдение. Необходим индивидуальный уход медперсонала (1-2 дня в отделении реанимации). Важно каждые 2-3 часа измерять температуру тела. В качестве дезинтоксикации применяется растворы высокомолекулярных декстранов (реополиглюкин, полиглюкин, гемодез), раствор Рингера, витамины.

Кормить при отсутствии осложнений следует через 4-6 часов после операции по 5-10 мл. 10% раствора глюкозы, а через 24 часа – сцеженным грудным молоком. Между кормлениями ребенку дается по 10 мл. 10% раствора глюкозы. Ежедневно на каждое кормление добавляют по 10 мл. молока. На 5 день, ребенка прикладывают к груди 1-2 раза в сутки на 5 минут, а через 7-10 дней переводят на семиразовое кормление.

При повреждении слизистой оболочки, кормление начинают не ранее 24 часов после операции. Если у ребенка продолжается рвота, то количество молока уменьшают, добавляя к нему 0,25% раствор новокаина по одной чайной ложке 3 раза в день. Швы снимают на 10-12 сутки после операции.

**Врожденная кишечная непроходимость**

 Врожденную кишечную непроходимость традиционно подразделяют на высокую и низкую. В зависимости от уровня непроходимости определяются методы обследования, сроки предоперационной подготовки, тактика лечения, способ оперативной коррекции.

**Высокая кишечная непроходимость**

К высокой кишечной непроходимости (ВКН) относят, в основном, непроходимость двенадцатиперстной кишки, причиной которой могут быть как пороки развития самой duodenum (атрезия, мембрана), так и окружающих двенадцатиперстную кишку органов и сосудов (кольцевидная поджелудочная железа, предуоденальная воротная вена, аберрантные сосуды, сдавливающие duodenum)*.*

# Клиническая картина высокой врожденной непроходимости

Данная патология проявляется, как правило, с первого дня жизни, а иногда в первые часы после рождения. Наиболее постоянным и ранним симптомом является рвота. При непроходимости двенадцатиперстной кишки выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки рвота возникает вскоре после рождения, количество рвотных масс большое, в них нет примеси желчи, которая целиком поступает в кишечник. При непроходимости двенадцатиперстной кишки рвотные массы окрашены желчью. После прикладывания новорожденного к груди матери рвота становится многократной и обильной, превышая количество проглоченного ребенком молока. Частота рвоты и количество рвотных масс несколько варьируют в зависимости от вида непроходимости. При атрезии она более частая, непрерывная, поражающая своим обилием. В рвотных массах иногда наблюдается примесь крови. При частично компенсированных стенозах рвота наступает на 2—4-й день жизни ребенка и обычно не сразу после кормления, а спустя 20—40 мин может «фонтаном».

У детей с высокой врожденной непроходимостью, бывает отхождение мекония. Если непроходимость расположена выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки, то количество и цвет мекония обычные, отхождение его наблюдается до 3—4-го дня. При более низкой непроходимости количество мекония невелико, консистенция его более вязкая, чем у здорового ребенка, а цвет сероватый. Эти свойства мекония связаны с невозможностью пассажа желчи и амниотической жидкости в дистальные отделы кишечника. При атрезиях и субтотальных стенозах обычно бывает однократное выделение мекония или он выделяется малыми порциями несколько раз в течение 1—2 сут, а в последующее время отсутствует. У новорожденных с множественной атрезией кишечника отхождение мекония не наблюдается. При врожденных заворотах меконий отходит, но в скудном количестве. В ряде случаев у детей с неполным сдавлением просвета кишки может появиться на 6—7-й день скудный переходный стул.

Поведение ребенка с врожденной высокой кишечной непроходимостью в первые сутки обычное. Иногда обращает на себя внимание вялость. Вначале новорожденный активно сосет, но по мере ухудшения общего состояния отказывается от груди. Характерна прогрессивная потеря массы тела (0,2—0,25 кг/сут). Уже со 2-х суток отчетливо выражены явления обезвоживания.

Живот вздут в верхних отделах, особенно в надчревной области, за счет растянутого желудка и двенадцатиперстной кишки. В первые дни можно видеть волны перистальтики. После обильной рвоты вздутие в надчревной области уменьшается, иногда полностью исчезает. Отмечается некоторое западение нижних отделов живота.

При пальпации живот во всех отделах мягкий, безболезненный; если непроходимость вызвана опухолью или кистой, то обычно эти образования довольно легко прощупываются через тонкую и несколько дряблую брюшную стенку. В некоторых случаях у детей с врожденным заворотом удается пропальпировать в брюшной полости конгломерат с нечеткими очертаниями.

В крови больных с высокой непроходимостью происходят биохимические сдвиги. Вследствие длительной рвоты развивается гипохлоремия, при которой изменяется соотношение и уменьшается количество ионов К+ и Na+. На фоне эксикоза отмечается сгущение крови: повышение гематокритного числа, содержания гемоглобина, увеличение количества эритроцитов и лейкоцитов.

**Диагностика**

Диагноз дуоденальной непроходимости практически всегда можно поставить при антенатальном обследовании уже на 14-20неделе беременности. При УЗИ определяется "двойной пузырь" (double bubble) – патогномоничный симптом дуоденальной непроходимости. При антенатальной диагностике ВКН сразу после рождения ребенка необходимо прозондировать и опорожнить желудок, и перевести новорожденного в специализированный стационар. Если диагноз ВКН не был поставлен антенатально, то после рождения ведущим симптомом данной патологии является рвота и срыгивания. В зависимости от уровня непроходимости duodenum рвота может быть с примесью желчи или без нее. Если препятствие расположено выше фатерова соска, то рвотные массы не будут содержать желчь, при этом будет отходить меконий, поскольку он образуется из продуктов переработки желчи, которая выделяется в данном случае в "отводящую" кишку. Если же непроходимость локализуется ниже фатерова соска, то рвотные массы содержат желчь, а из прямой кишки может отходить лишь прозрачная слизь. Для своевременной диагностики необходимо обращать внимание на другие симптомы. Дети с ВКН, как правило, рождаются либо недоношенными (средний срок гестации 33-34 недели), либо гипотрофичными - масса тела (МТ) у доношенных детей редко превышает 2500 г. При осмотре у всех детей с ВКН запавший живот. У некоторых пациентов периодически может быть "выполнена" эпигастральная область, однако, после срыгивания или рвоты передняя брюшная стенка вновь западает. У всех пациентов рано появляется и быстро прогрессирует желтуха, причина которой заключается в нарушении конъюгации билирубина в печени и нарастании гемоконцентрации, отмечается также быстрая потеря массы тела-среднесуточная потеря может достигать 5-7% МТ. Таким образом, следующие симптомы у новорожденных детей должны заставить врача заподозрить врожденную дуоденальную кишечную непроходимость: синдром рвот и срыгиваний, запавший живот, прогрессирующая потеря массы тела, пренатальная гипотрофия, недоношенность, рано появляющаяся и быстро нарастающая желтуха.

При дуоденальном стенозе или мембране с отверстием (частичная дуоденальная непроходимость) на рентгенограммах иногда отмечается небольшое количество газа дистальнее duodenum, при этом характерный рентгенологический признак непроходимости двенадцатиперстной кишки (симптом двойного пузыря) может отсутствовать. В таком случае необходимо произвести контрастное исследование и, прежде всего, исключить синдром мальротации, который рентгенологически и клинически может напоминать частичную дуоденальную непроходимость. Однако, при мальротации (в отличии от пороков развития самой duodenum) при несвоевременной диагностике могут развиваться жизнеопасные осложнения, обусловленные заворотом средней кишки. Поэтому после обзорных рентгенограмм для определения положения толстой кишки в брюшной полости выполняют ирригографию в прямой проекции. Для ирригографии у новорожденных применяем 25-30% раствор верографина, который готовится перед обследованием путем разведения в 2,5-3 раза 76% раствора контрастного вещества. Для заполнения всей толстой кишки у доношенных новорожденных (первых дней жизни) 45-60 мл контрастного вещества, у недоношенных детей - 25-30 мл (из расчета приблизительно 15 – 20 мл на кг массы тела). При правильном расположении толстой кишки в брюшной полости (в виде подковы) диагноз синдрома мальротации с заворотом средней кишки может быть исключен. Для уточнения диагноза проводится исследование пассажа контрастного вещества по ЖКТ, С этой целью, после отмывания бариевой взвеси из толстой кишки, в желудок ребенка вводят 15-20 мл иодолипола или сернокислого бария. Задержка эвакуации контрастного вещества из желудка в течение 2 часов и появление на рентгенограммах, сделанных в вертикальном положении, двух уровней в проекции желудка и начального отдела двенадцатиперстной кишки подтверждает диагноз дуоденальной непроходимости.

**Лечение**

Все больные с высокой КН нуждаются в предоперационной подготовке, так как при данной патологии обычно не возникают жизнеопасные осложнения, требующие экстренной хирургической помощи. Необходимо нормализовать биохимический состав крови (электролиты, билирубин, сахар, КОС, ликвидировать симптомы эксикоза). Объем жидкости для инфузионной терапии и качественного состава инфузата производят как и у детей с пилоростенозом.

Операцией выбора у детей с ВКН при атрезии двенадцатиперстной кишки и кольцевидной поджелудочной железе является дуоденодуоденоанастомоз, при мембране двенадцатиперстной кишки - мембранэктомия. Если препятствие в двенадцатиперстной кишке расположено вблизи связки Трейца, то накладывают дуоденоеюноанастомоз, поскольку создание дуоденодуоденоанастомоза в этой ситуации невозможно.

Выбор метода хирургической коррекции определяется необходимостью максимального восстановления нормальной анатомии пораженной зоны. При ВКН у новорожденных и маленьких детей не должна производиться операция– гастроеюноанастомоз, это вмешательство является технически более простым, чем дуоденодуоденоанастомоз или дуоденоеюноанастомоз. Оставленная слепо заканчивающаяся петля двенадцатиперстной кишки по мере роста ребенка быстро увеличивается в размерах, что может быть причиной тяжелых диспептических расстройств (тяжесть в животе, частая отрыжка, периодически возникающие рвоты застойным содержимым).

Для этого во время операции по поводу дуоденальной непроходимости заводим два зонда: один в желудок для декомпрессии, другой - в тощую кишку (за зону анастомоза) для введения питательной смеси. Желудочный зонд оставляем открытым для постоянного удаления застойного содержимого из желудка, а через кишечный зонд на 3и сутки послеоперационного периода начинаем введение питательной смеси (адаптированная молочная смесь, грудное молоко) микроструйно с небольшой скоростью (с 2 мл /час.). По мере улучшения состояния больного скорость микроструйного введения увеличиваем. При восстановлении пассажа по кишечнику (о чем говорит прекращение "застоя " в желудке, появление окрашенного стула) начинаем кормление в желудок, одновременно уменьшая объем молока, вводимого в кишку. Дуоденодуоденоанастомоз начинает функционировать, как правило, на 6 – 7 сутки послеоперационного периода. К 8 – 10 суткам обычно удается перевести больного на полное энтеральное кормление через рот и убрать кишечный зонд.

Период полного восстановления функции ЖКТ составляет 16 – 18 дней, а средний койкодень – 25 суток. Выписка пациента из стационара возможна тогда, когда ребенок усваивает физиологический объем питания, и появились весовые прибавки.

**Низкая кишечная непроходимость**

К врожденной низкой кишечной непроходимости относятся все виды непроходимости тонкой и толстой кишки, за исключением дуоденальной непроходимости, аноректальных аномалий и болезни Гиршпрунга. Причинами могут быть атрезия кишки, мембрана, кистозное удвоение кишки, лимфангиома брыжейки тонкой кишки, кишечная форма муковисцидоза. Среди этих пороков чаще всего встречается атрезия с преимущественной локализацией в подвздошной кишке.

**Клиническая картина низкой врожденной кишечной непроходимости.**

Одним из основных симптомов низкой кишечной непроходимости является отсутствие мекония. После введения газоотводной трубки или клизмы у новорожденного выделяются лишь комочки бесцветной слизи. Рвота появляется сравнительно поздно, к концу 2-го на 3-й день жизни, и с приемом пищи обычно не связана. Количество рвотных масс различное (рвота чаще обильная, иногда напоминает срыгивание), но всегда имеется окрашивание желчью. Вскоре рвотные массы принимают мекониальный характер и приобретают неприятный запах. Поведение ребенка в первые часы после рождения не дает основания заподозрить непроходимость, но очень скоро появляется двигательное беспокойство, новорожденный сучит ножками, отказывается от груди или сосет очень вяло, не спит. Общее состояние быстро ухудшается, нарастают явления интоксикации, ребенок становится вялым, адинамичным, кожа — серо-землистой, может быть повышенной температура тела (37,5—38 'С). При осмотре уже в первый день выявляется равномерное вздутие живота, которое быстро прогрессирует. Размеры живота после рвоты не уменьшаются. Через переднюю брюшную стенку контурируются растянутые меконием и газом кишечные петли. Нередко видна их перистальтика, которая в поздние сроки не прослеживается, так как наступает парез кишечника. Перкуторно определяется тимпанит во всех отделах живота. При аускультации выявляются редкие глухие шумы кишечной перистальтики. Пальпация живота болезненна, сопровождается беспокойством и криком ребенка.

При мекониальной непроходимости иногда (в первые сутки после рождения) удается прощупать колбасовидную подвижную опухоль, соответствующую растянутому меконием терминальному отделу подвздошной кишки.Если имеется непроходимость, вызванная сдавлением кишки кистой или опухолью, то последние определяются довольно четко. При пальцевом исследовании через прямую кишку иногда удается выявить новообразование, которое может закрывать вход в малый таз. За пальцем отходит бесцветная слизь.

Атрезия подвздошной и толстой кишок может осложняться мекониальным перитонитом, который возникает вследствие перфорации перерастянутого слепого конца кишки. Общее состояние ребенка при этом резко ухудшается, рвота становится непрерывной, повышается температура тела. Передняя брюшная стенка становится пастозной, видна сеть расширенных вен (особенно мошонки). Брюшная стенка напряжена.

Диагноз НКН практически всегда может быть поставлен внутриутробно. Пороки, вызывающие НКН, относятся к абсолютно курабельным, за исключением тех случаев, когда причиной непроходимости является мекониальный илеус, как проявление кишечной формы муковисцидоза. При антенатальной диагностике НКН следует исключить муковисцидоз. С этой целью производят исследование крови как будущих родителей, так и плода на наличие гена муковисцидоза. Если оба родителя гетерозиготны по гену муковисцидоза, то весьма вероятно рождение больного ребенка, и в этом случае целесообразно рекомендовать прерывание беременности. При отсутствии данных за муковисцидоз у плода с признаками НКН и заинтересованности родителей в рождении ребенка, беременность может и должна быть сохранена. При антенатальной диагностике НКН сразу после рождения ребенка необходимо прозондировать и опорожнить желудок, и перевести новорожденного в специализированный стационар.

**Рентгенологическое исследование**

Начинают с обзорных снимков брюшной полости. На рентгенограммах определяются раздутые петли кишечника с множественными неравномерными горизонтальными уровнями (непроходимость дистальных отделов подвздошной и толстой кишки) или несколькими крупными газовыми пузырями с широкими уровнями (непроходимость тощей или подвздошной кишки, мекониальная непроходимость). При подозрении на низкую кишечную непроходимость мы проводим исследование с водорастворимым контрастирующим веществом, вводимым в прямую кишку шприцем через катетер. При низкой непроходимости на рентгенограммах видна заполненная контрастирующим веществом резко суженная толстая кишка. Перфорация расширенного отдела кишки выше места непроходимости рентгенологически обычно выявляется по наличию свободного газа в брюшной полости. Чем ниже локализация непроходимости, тем больше уровней жидкости на рентгенограммах. Сходную рентгенологическую картину может иметь острая форма болезни Гиршпрунга. При болезни Гиршпрунга на первом этапе возможно консервативное лечение, а низкая кишечная непроходимость требует экстренной операции. При подозрении на НКН для уточнения диагноза всем детям необходимо производить ирригографию. На ирригограмме толстая кишка резко сужена на всем протяжении - симптом микроколон. При болезни Гиршпрунга толстая кишка расширена, иногда может быть видна зона сужения (аганглиоза). Сочетание множественных уровней в тонкой кишке на обзорных рентгенограммах с микроколон на ирригограмме подтверждает диагноз низкая кишечная непроходимость.

**Лечение**

Низкая КН требует экстренного хирургического вмешательства, при поздней диагностике вероятность возникновения жизнеопасных осложнений, как некроз и перфорация "приводящего" сегмента. Поэтому предоперационная подготовка должна быть короткой (не более 2,5 – 3 часов). Следует обратить внимание на предотвращение охлаждения ребенка и декомпрессию желудка через назогастральный зонд (профилактика аспирации желудочного содержимого).

 Подготовка направлена в основном на стабилизацию жизненно важных функций организма и включает в себя лабораторную диагностику и инфузионную терапию. Лабораторная диагностика складывается из биохимического исследования крови, КОС, клинического анализа крови, определения группы крови и Rh-фактора. Инфузионная терапия имеет целью восстановление объема циркулирающей крови, поскольку при низкой КН, особенно при поздней диагностике, большое количество жидкости секвестрируется в просвете "приводящей" кишки. Объем инфузии определяется из расчета 20 – 30 мл/кг (на 2 часа предоперационной подготовки). В качестве базовых используют кристаллоидные растворы. При наличии гипопротеинемии, развивающейся при поздней диагностике, необходимо переливание белковых препаратов (5% раствор альбумина или нативная плазма).

Оперативное лечение.Методика оперативного вмешательства зависит от анатомического варианта непроходимости. Характер патологического состояния окончательно устанавливают при лапаротомии с детальной ревизией органов брюшной полости. Для этого обычно эвентриру-ют кишечник, так как вероятны множественные аномалии на разных уровнях и сочетанные виды непроходимости. Операцию производят под эндотрахеальным наркозом. Для предупреждения шока в корень брыжейки к солнечному сплетению вводят 5—7 мл 0,25% раствора ново-каина.

Оперативный доступ. Наиболее удобен продольный правый парамедианный разрез протяженностью 7—9 см в среднем отделе живота. Подобный разрез дает хороший доступ ко всем отделам кишечника. Только в случае диагностированной до операции непроходимости сигмовидной кишки разрез производят слева. Ревизия брюшной полости. По вскрытии брюшной полости обычно выделяется небольшое количество прозрачной жидкости. Если жидкость мутная, с запахом или примесью кала (мекония), то у ребенка имеется нераспознанная до операции перфорация кишечника. В таких случаях необходимо прежде всего найти и зашить отверстие в кишке для предупреждения дальнейшего инфицирования брюшной полости. Последнюю промывают теплым раствором антибиотиков и продолжают вмешательство. При ревизии не всегда легко обнаружить препятствие, вызывающее непроходимость, и дать правильную хирургическую оценку выявленным изменениям.

Характер операций на тонкой кишке у новорожденных определяется видом патологии и имеющимися осложнениями (перфорация перерастянутого атрезированного сегмента вследствие ишемии и некроза стенки, заворот приводящей кишки, перитонит). При неосложненных формах непроходимости тощей или подвздошной кишки наиболее успешные результаты отмечаются при создании Т-образного разгрузочного анастомоза, позволяющего соединять сегменты кишки, имеющие большую разницу в диаметре. Во время операции через отводящий отдел за зону анастомоза вводят две трубки: более широкую – в проксимальный сегмент (для разгрузки) и узкую – в дистальный сегмент. Такой вид соединения приводящего и отводящего кишечных сегментов позволяет создать между ними широкое соустье, обеспечивает беспрепятственное опорожнение приводящего отдела, возможность введения питательных смесей в отводящий отдел кишки с целью его тренировки, а также энтерального питания за зону анастомоза уже на 3 сутки после операции. При таких условиях быстро восстановливается пассаж кишечного содержимого через анастомоз естественным путем, но при этом нет потерь из энтеростомы. При мекониальной кишечной непроходимости по этим трубкам вводят большие дозы панкреатина для "разжижения" содержимого кишки. Трубки удаляют после того, как восстановился пассаж по кишке, о чем свидетельствует прекращение застоя в желудке и появление окрашенного стула. Энтеростому можно закрыть уже через 2,5 – 3 недели после операции, но при необходимости оперативное вмешательство может быть отложено на несколько месяцев.

В последнее время при НКН все чаще удается наложить однорядный косой кишечный анастомоз типа "конец в конец". Однако, этот вид соустья таит в себе угрозу несостоятельности из-за большой разницы в диаметре приводящего и отводящего отделов, что создает неблагоприятные гидродинамические условия в зоне анастомоза. При атрезии подвздошной кишки в терминальном ее отделе (непосредственно перед илеоцекальным углом) целесообразно накладывать илеоасцендоанастомоз "конец в бок" или "конец в конец". В создании разгрузочной стомы в данном случае нет необходимости. При осложненных формах низкой КН, когда вследствие перфорации кишки или иных причин развился перитонит, от наложения анастомоза лучше воздержаться. В подобной ситуации принята следующая тактика: первым этапом проводится экономная резекция измененных отделов кишки и создается двойная энтеро- или энтероколостома. В течение 3 недель проводится лечение перитонита. За это время удается, как правило, не только справиться с воспалением в брюшной полости, но и добиться того, что на фоне эффективного опорожнения приводящей кишки ее диаметр значительно уменьшается и становится сопоставимым с диаметром отводящей кишки. Вторым этапом наложение кишечного анастомоза "конец в конец". Возможность использования в последнее время современных качественных шовных материалов позволяет применять однорядный кишечный шов. Период полного восстановления функции ЖКТ составляет 18 – 21 день, а средний койкодень – около 28 суток. Выписка пациента из стационара также возможна тогда, когда ребенок усваивает физиологический объем питания, и появились весовые прибавки. Выживаемость детей с низкой КН, не имеющих несовместимых с жизнью пороков развития или патологии других органов и систем.

**Пороки ротации и фиксации кишечника**

К порокам ротации и фиксации кишечника (синдром) мальротации относятся все пороки ЖКТ, обусловленные внутриутробным нарушением ротации и фиксации средней кишки. К наиболее часто встречающимся порокам ротации кишечника относятся неосложненная форма мальротации (общая брыжейка тонкой и толстой кишки, отсутствие заворота кишки), синдром Ледда (синдром мальротации, осложненный заворотом средней кишки), мезентерикопариетальная грыжа и гиперротация толстой кишки. Мальротация является компонентом таких пороков, как диафрагмальная грыжа, омфалоцеле, гастрошизис, а также часто сопутствует дуоденальной непроходимости, особенно если она обусловлена мембраной двенадцатиперстной кишки.

Состояние новорожденных с неосложненной мальротацией может оставаться вполне удовлетворительным, однако, нередко отмечается приступообразное беспокойство, непостоянные срыгивания, медленная прибавка массы тела, задержка физического развития. У этой категории больных в клинической картине на первое место выступают симптомы частичной высокой кишечной непроходимости. После периода новорожденности у детей грудного и более старшего возраста высокая КН при пороках ротации и фиксации кишечника может носить рецидивирующий характер, но иногда, в редких случаях, развивается и остро. При этом только своевременная диагностика пороков ротации и столь же своевременное оперативное вмешательство могут предотвратить развитие жизнеопасных осложнений. Трудности диагностики могут быть в значительной степени преодолены, если помнить о том, что пороки ротации и фиксации кишечника следует активно искать:

* *У новорожденных и детей грудного возраста с клиникой высокой частичной кишечной непроходимости.*
* *При периодических болях в животе и "необъяснимых" рвотах, не сопровождающихся другими симптомами, в частности признаками воспалительных заболеваний органов брюшной полости.*
* *Мальротацию необходимо включать в перечень дифференцируемых заболеваний у пациентов любого возраста с повторными болями в животе и у новорожденных детей с церебровисцеральным синдромом (родовая травма, асфиксия в родах, интранатальная инфекция).*

В данном пособии будут рассмотрены особенности клинических проявлений, диагностика и лечение осложненных форм мальротации, которые чаще всего манифистируют в периоде новорожденности, и при запоздалой диагностике могут приводить к тяжелейшим осложнениям и даже к гибели детей. Прежде всего – это синдром Ледда.

***Синдром Ледда***

Синдром Ледда представляет собой симптомокомплекс, включающий общую брыжейку тонкой и толстой кишки, брюшинные тяжи, фиксирующие слепую кишку к двенадцатиперстной и нарушающие пассаж по двенадцатиперстной кишке, заворот средней кишки. У новорожденныхпервыми симптомами синдрома Ледда являются беспокойство, а также срыгивания и рвота, которые обычно начинаются со 2-5-х суток жизни. Если ребенка начинают кормить (не поставив правильный диагноз), то вначале рвота появляется через 20-40 минут после кормления, а затем возникает независимо от приема пищи. Рвота в динамике нарастает, становится обильной с примесью застойного содержимого «зелени», в рвотных массах может появиться кровь «кофейная гуща».

Меконий обычно отходит, но с течением времени стул не становится переходным и затем молочным, а продолжает отходить меконий 2-3 суток и более, становясь постепенно скудным, и далее его выделение вообще прекращается. Иногда в меконии может быть примесь крови, что, как правило, уже свидетельствует о развитии некроза кишки.

У некоторых пациентов отмечается вздутие живота в эпигастральной области. Определить при пальпации живота конгломерат кишечных петель (симптом, характерный для мальротации у новорожденных) удается крайне редко.

По мере нарастания ишемии кишки развиваются признаки перитонита: вялость, адинамия, снижение физиологических рефлексов, вздутие и неправильная форма живота, с реакцией в виде беспокойства на пальпацию, выраженная венозная сеть на брюшной стенке. При несвоевременной диагностике осложнения симптомы интоксикации, обезвоживания и электролитных нарушений быстро нарастают, ибо нарушения кровообращения кишечника при мальротации более обширны и стремительны, чем при любой другой патологии.

Если пороки ротации и фиксации кишечника проявляются частичной кишечной непроходимостью, то обычно она развивается, как было сказано выше, в периоде новорожденности, с первых дней жизни. Однако в редких случаях течение КН при мальротации принимает рецидивирующий характер, когда и после периода новорожденности у детей грудного и старшего возраста продолжают возникать эпизоды "необъяснимых" рвот, сопровождающихся задержкой стула, плохой прибавкой массы тела, редко симптомами эксикоза. Эти эпизоды чередуются с длительными "благополучными" периодами. Известны примеры, когда синдром Ледда диагностировался у детей старше 1 года.

При малейшем подозрении на частичную кишечную непроходимость (рвоты и срыгивания с желчью) для подтверждения или исключения хирургической патологии ЖКТ необходимо проведение рентгенологического обследования, которому в диагностике пороков ротации принадлежит ведущая роль. Важное диагностическое значение принадлежит и методам ультразвуковой диагностики при подозрении на синдром Ледда – улиткообразное положение верхнебрыжеечной артерии свидетельствует о завороте средней кишки.

**Рентгенологическое обследование при мальротации**

Обзорная рентгенография. При высокой частичной кишечной непроходимости рентгенологическое исследование необходимо всегда начинать с обзорных рентгенограмм грудной клетки и брюшной полости в вертикальном положении больного в двух проекциях: прямой и боковой. Ошибочно производить любое контрастное исследование без обзорных рентгенограмм. Кроме того, перед обзорной рентгенографией не следует зондировать и опорожнять желудок, так же как не следует делать клизму, что может исказить рентгенологическую картину.

Для пороков ротации характерно наличие на обзорном снимке увеличенного желудка (большой газовый пузырь с уровнем жидкости) и сниженное газонаполнение кишечных петель. При этом кишечные петли могут быть неравномерно распределены в брюшной полости.

Иногда газ в кишечнике полностью отсутствует. Необходимо подчеркнуть, что именно расширение только желудка(а не желудка и 12-перстной кишки, как при дуоденальной непроходимости) характерно для высокой частичной КН при мальротации.

Описанная типичная рентгенологическая картина отмечается у преобладающего большинства новорожденных и детей грудного возраста с самыми разнообразными вариантами пороков ротации и фиксации кишечника. К сожалению, такая картина порой не вызывает беспокойства у обследующих ребенка врачей, поскольку расценивается как проявление замедленной эвакуации из желудка функционального характера. Однако, при любых функциональных расстройствах задержка эвакуации из желудка чаще проявляется срыгиваниями или рвотой желудочным содержимым без примеси желчи, в то время как при мальротации в рвотных массах есть примесь не только желчи, но и зелени.

Поскольку вышеописанная картина на обзорных рентгенограммах (расширение только желудка с малым газонаполнением кишечных петель) характерна для пороков ротации, то для подтверждения (или исключения) диагноза необходимо произвести ирригографию.

*Ирригография.* Ирригограмма является при мальротации наиболее важным методом рентгенологического обследования, позволяющим определить положение толстой кишки и в большинстве случаев поставить таким образом окончательный диагноз и показания к оперативному вмешательству.

Для того, чтобы ирригография оказалась информативной, необходимо заполнить контрастным веществом всю толстую кишку, включая caecum, при этом достаточно сделать одну ирригограмму в прямой проекции. Если на ирригограмме заполнилась лишь часть толстой кишки, то судить о положении толстой кишки нельзя - это может повлечь за собой диагностические ошибки, а потому необходимо добавить контрастное вещество и повторить обследование. Повторить обследование (строго в прямой проекции) следует и в том случае, когда ирригограмма получилась асимметричной, не в прямой проекции. Затрудняет интерпретацию ирригограмм и излишнее введение контрастного вещества, что может привести к заполнению не только толстой, но и тонкой кишки (рефлюкс через баугиниеву заслонку). Наслоение в таких случаях на ирригограмме тонкой кишки на толстую не позволяет достоверно судить о положении colon.

Для ирригографии у новорожденных мы применяем 25-30% раствор верографина, который готовим непосредственно перед обследованием путем разведения в 2,5-3 раза 76% раствора контрастного вещества (из расчета 25 мл/кг массы тела). Ирригографию у старших детей с синдромом повторных болей в животе осуществляют с применением бариевой взвеси по обычным правилам, как и при других видах патологии.

На ирригограммах толстая кишка, заполненная на всем протяжении, располагается неправильно, причем положение ее, порой очень причудливое, различно у разных больных. Тем не менее, можно выделить и общие признаки. Прежде всего, это преимущественно левостороннее расположение толстой кишки. Кроме того, если на ирригограмме видна слепая кишка, то расположена она высоко, под печенью, а в некоторых случаях даже слева от позвоночника.

 Следует подчеркнуть, что любое неправильное положение толстой кишки при наличии клинической картины высокой кишечной непроходимости свидетельствует о мальротации, а значит является показанием для неотложного хирургического вмешательства*.* Сложности в определении показаний к операции возникают в тех случаях, когда неправильное положение толстой кишки выявляется у пациентов не в периоде новорожденности, а в более старшем возрасте в связи с обследованием по поводу повторных болей в животе. Мы считаем, что если при тщательном обследовании никакая иная причина болевого синдрома не найдена, а эпизоды болей упорны, и тем более если они сопровождаются рвотой, то выявление неправильного положения толстой кишки на ирригограмме должно служить основанием для постановки показаний к срочно-плановому оперативному вмешательству.

Исследование пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту при подозрении на синдром Ледда вряд ли оправдано, так как это затягивает время постановки диагноза и может способствовать развитию осложнений (перфорации кишки).

**Хирургическое лечение синдрома Ледда**

*Предоперационная подготовка*. Постановка диагноза мальротации при выявлении неправильного положения толстой кишки на ирригограмме у новорожденного с клинической картиной высокой частичной кишечной непроходимости требует неотложного оперативного вмешательства. Длительность предоперационной подготовки не должна превышать 3-4 часов. Характер ее определяется состоянием ребенка и не имеет каких-либо особенностей по сравнению с подготовкой к операции новорожденных детей с другими видами хирургической патологии желудочно-кишечного тракта. Предоперационная подготовка включает в себя опорожнение желудка, проведение дезинтоксикации, нормализацию гемодинамики, коррекцию метаболических нарушений. При наличии симптомов перитонита и признаков заворота, осложненного нарушением кровообращения кишечника, подготовку к операции следует сократить до 1,5-2 часов, учитывая стремительность развития и обширность некроза кишки при мальротации.

Операцией выбора при синдроме Ледда является предложенная автором, описавшим данный вид патологии, операция Ледда. Мы традиционно применяем поперечную лапаротомию в мезогастрии справа, хотя безусловно допустимы и другие доступы.

По вскрытии брюшной полости следует оценить состояние и положение кишечника. Для этого после эвентрации кишечника в рану начинают тщательную ревизию, в результате которой должна быть получена следующая информация, необходимая для выбора метода операции:

1. Наличие или отсутствие заворота и его осложнений (нарушение кровообращения, некроз).

2. Особенности формы и развития сегментов duodenum и отношение терминального ее отдела к верхним брыжеечным сосудам. Наличие или отсутствие дуоденальноеюнальной флексуры и связки Трейца.

 3. Степень ротации и фиксации толстой кишки и длина a. сolica media.

 4. Форма и величина брыжейки тонкой кишки, особенности ее брюшинного покрова и ветвления сосудов.

 5. Характер брюшинных связей и образований между печенью, duodenum и толстой кишкой, а также в области задней брюшной стенки.

 6.Наличие или отсутствие сопутствующих дефектов развития пищеварительной трубки (атрезия, мембрана, дивертикул).

Задачей оперативного вмешательства при синдроме Ледда является не только устранение заворота средней кишки и частичной дуоденальной непроходимости, но и коррекция всех компонентов порока и обеспечение оптимальных условий для дальнейшего роста и развития органов брюшной полости. При патологических отверстиях, карманах брюшины показана ликвидация их для предотвращения возможного ущемления и развития внутренних грыж.

Особенно важно полностью освободить 12-перстную кишку от патологических брюшинных сращений, а также выделить из "стебля" брыжейки начальный отдел тонкой кишки. Брыжейка при многих пороках ротации имеет стеблевидную форму и заключена в "футляр", образованный соединительнотканными сращениями. Операция при любом пороке ротации должна быть закончена полным освобождением брыжейки от брюшинных сращений и расправлением ее таким образом, чтобы она приобрела листовидную форму. Всю толстую кишку при этом следует поместить в левую половину брюшной полости, а 12-перстная кишка должна переходить в тощую справа от брыжеечных сосудов. Расправление брыжейки завершают введением новокаина. При этом вмешательстве всегда производтся аппендэктомия инвагинационным способом, так как после операции Ледда слепая кишка с червеобразным отростком находится в левом верхнем квадранте брюшной полости и в случае возникновения аппендицита диагностика его может быть затруднена.

Восстановление функции ЖКТ – важнейшая задача ведения больных с мальротацией в послеоперационном периоде. При нормальном течении послеоперационного периода признаки восстановления пассажа по ЖКТ появляются обычно (на фоне проводимой терапии) на 4-6 день после операции: уменьшается объем отходящего по назогастральному зонду застойного желудочного содержимого (при постоянной аспирации из желудка), появляется перистальтика кишечника и начинает малыми порциями отходить стул. При задержке восстановления пассажа производят медикаментозную стимуляцию перистальтики (введение прозерина или убретида в возрастных дозировках), высокое промывание толстой кишки. После появления стойких признаков нормализации функции кишечника начинают кормление.

Если синдром Ледда осложнился развитием некроза кишки, решение вопроса о тактике наиболее сложно. Как и при любом варианте неосложненной мальротации, прежде всего устраняют заворот и производят тщательную ревизию. При нарушениях кровообращения на ограниченном, непротяженном участке кишки и при условии отсутствия явных признаков перитонита выполняют резекцию измененной кишки в пределах здоровой ткани и накладывают энтероэнтероанастомоз. Если же большая часть средней кишки в состоянии тяжелой ишемии и некроза, когда жизнеспособными остаются только 20-25 см начального отдела тощей кишки и 15-20 см терминального отдела подвздошной кишки, ограничить операцию ликвидацией заворота, попыткой реанимации кишки путем отогревания ее, введением новокаина в брыжейку. Если после всех этих мероприятий поврежденная часть кишки хотя бы частично меняет свой цвет – от черного до темно бордового или пестрого, то целесообразно ушить брюшную стенку. Через 36-48 часов после интенсивного курса лечения синдрома длительного сдавления (последствия заворота кишки) производят релапаротомию с целью повторного осмотра кишечника в надежде на восстановление кровообращения на более протяженном участке. Как правило, удается сохранить еще 10-12 см тонкой кишки. При релапаротомии производят максимально сберегающую резекцию, то есть резецируют лишь абсолютно нежизнеспособные участки с наложением концевых энтеростом. Энтеростомы закрывают через 3-4 недели после проверки проходимости отводящей кишки. Лечение пациентов после обширной резекции представляет очень большие сложности, связанные с синдромом короткой кишки, однако длительное полноценное парентеральное питание, комплексное лечение, интенсивная терапия, лечебное питание полуэлементными и гиперкалорийными смесями позволяют вылечивать детей.

**Осложнение**

Из осложнений после операций по поводу мальротации-поздняя спаечная кишечная непроходимость, наиболее часто развивающаяся при тяжелых формах мальротации, осложненных перитонитом, некрозом кишки, и после резекций с наложением кишечных стом. Однако, в редких случаях спаечная КН возникает и при «благоприятных» вариантах порока, не требовавших расширенного оперативного вмешательства. Высокая частота осложнения обусловлена не только хирургическими причинами, но и активному спайкообразованию способствует гипомоторика кишечника в раннем послеоперационном периоде. Имеет значение наличие при мальротации многочисленных брюшинных тяжей и большое разнообразие пороков ротации и фиксации требует обширной ревизии, что неизбежно приводит к травмированию серозной оболочки кишки во время операции.

Клиническая картина и рентгенологическая картина поздней спаечной кишечной непроходимости после операции Ледда не имеет каких-либо особенностей, а техника релапаротомии существенно не отличается от операции при спаечной непроходимости.

***Мезоколикопариетальная грыжа***

Мезоколикопариетальная грыжа относится к внутренним грыжам и обусловлена мальротацией, когда тонкая кишка в процессе поворота и ретроперитонеальной фиксации внедряется в мезоколон. При правосторонней грыже тонкая кишка не совершает нормального поворота вокруг верхнебрыжеечной артерии, а остается в правомверхнем квадранте и оказывается заключенной справа позади мезоколон, при этом правая половина толстой кишки ротируется и фиксируется ретроперитонеально на любом участке – от правого верхнего квадранта до своего обычного местоположения в правой подвздошной области. Левая мезоколикопариетальная грыжа возникает в том случае, когда тонкая кишка ротируется влево и внедряется в мезоколон между нижней брыжеечной веной и забрюшинном пространством. Толстая кишка продолжает ротацию до нормального положения, заключая тонкую кишку в мешок мезоколон, при этом нижняя мезентериальная вена образует довольно узкую шейку мешка. Неопределенные боли в животе и хроническая рвота – наиболее частые симптомы данной патологии. Порок редко проявляет себя в периоде новорожденности.

***Рентгенологическая картина***

При левосторонней грыже на обзорных рентгенограммах газ распространен в кишечнике неравномерно - тонкая кишка мало заполнена газом, при этом петли ее расположены в виде мелкоячеистого конгломерата в левом верхнем квадранте брюшной полости. Толстая кишка, в отличие от тонкой, заполнена газом на всем протяжении, но селезеночный угол расположен высоко над желудком под левым куполом диафрагмы. В отличие от других видов мальротации, при мезоколикопариетальной грыже, несмотря на малое газонаполнение кишечных петель, желудок может быть незначительно расширен, что объясняется сдавлением его находящимися в брюшинном кармане за желудком кишечными петлями. Существенные отличия характеризуют положение толстой кишки при левой мезоколикопариетальной грыже. При этом варианте мальротации правая половина colon расположена обычно, в то время как левая половина толстой кишки в области селезеночного угла имеет добавочные петли и изгибы и расположена высоко под диафрагмой.

***Хирургическая коррекция***

Хирургический доступ – поперечная срединная лапаротомия над пупком. Основная задача хирурга – извлечь тонкую кишку из патологически сформированных брюшинных карманов. Правостороннюю грыжу устраняют путем выделения толстой кишки вдоль правого фланга и перемещения ее в левую половину живота. В результате тонкая кишка освобождается и лежит, в основном, в брюшной полости справа от позвоночника. При левосторонней грыже извлечение тонкой кишки обычно не представляет сложности. После извлечения кишечника следует устранить все соединительнотканные образования, фиксирующие, как правило, начальный отдел тощей кишки в виде "двустволок". При левой грыже можно двумя-тремя швами подшить передний край грыжевых ворот к брюшине задней брюшной стенки, создав таким образом plica duodenojejunalis, однако в этом не всегда есть необходимость. Кроме того, при любых манипуляциях в области грыжевых ворот следует помнить о расположении ветвей нижних брыжеечных сосудов, тесно прилегающих к этим воротам. Толстая кишка при левой мезоколикопариетальной грыже расположена, как правило, обычно, лишь отмечается высокое стояние селезеночного угла, поэтому в перемещении толстой кишки влево, как это делается при любом другом варианте мальротации, нет необходимости.

***Послеоперационный период***

Послеоперационное ведение больных предусматривает проведении сбалансированной инфузионной терапии (физ. потребность+патологические потери), обезболивание, антибактериальное лечение и стимуляцию кишечной перистальтики. Пассаж по ЖКТ восстанавливается, как правило, на 3-4 сутки, что позволяет начинать энтеральное питание ребенка, быстро переходя на грудное молоко или адаптированные смеси с постепенным ежедневным увеличением объема энтерального питания до физиологической нормы по возрасту и массе тела.

Литература:

1. Баиров Г.А. – Хирургия пороков развития у детей. – Л, 1968.
2. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А. и Красовская Т.В. - Абдоминальная хирургия у детей, с. 85, М., 1988
3. Выдрыч, Ю.В. (Крушельницкая, Ю.В.) Эпидемиологические характеристики пороков аноректального отдела по данным мониторинга ВПР / Ю. В. Выдрыч, Н. С. Демикова, А. С. Лапина, А. Ю. Асанов // Материалы XIII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» 21-23 октября 2014 года.
4. Ю.Н. Филюшкин, А.Е. Машков, С.Г. Калиненкова, А.Ю. Асанов // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2015г.
5. Борисевич М.А., Кумейко И.Д., Изенов А.М., Киреев Д.Е., Альшев М.А., Жунис М.Б., Мамадиева Д.Б., Мадет Ф.Е. ВРОЖДЕННЫЕ АТРЕЗИИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У НОВОРОЖДЕННЫХ // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2019. – № 6.