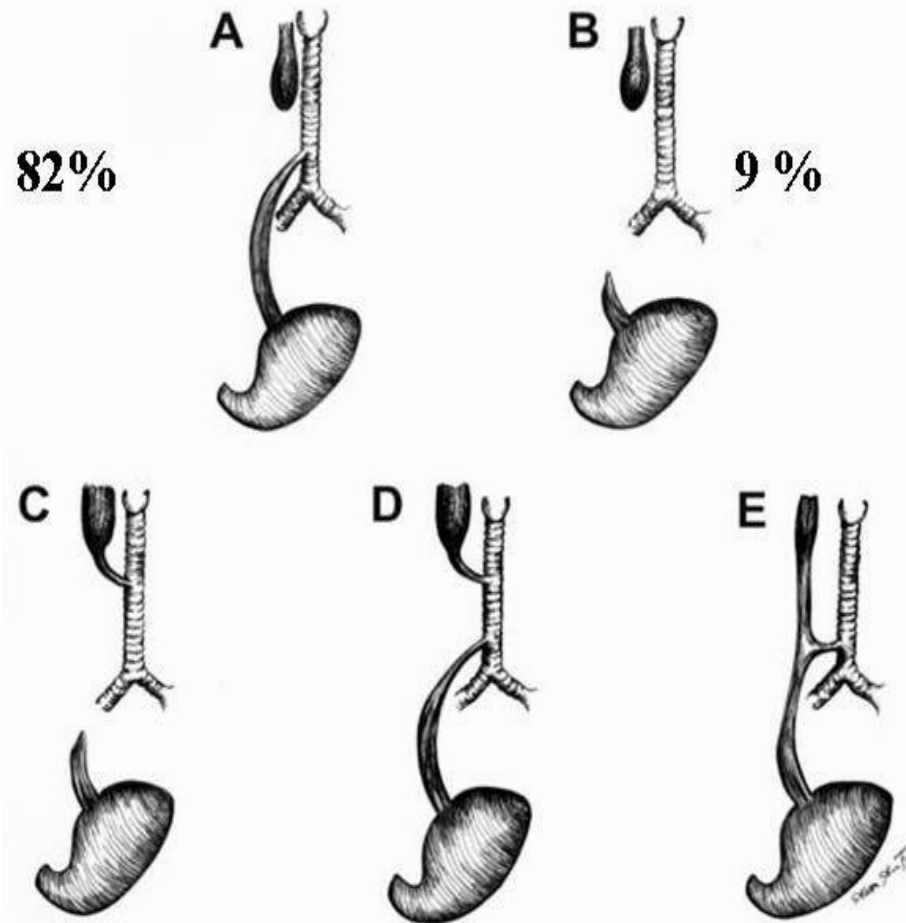


АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА

Атрезия пищевода и трахеопищеводный свищ



Атрезия пищевода (АП)

- Относится к порокам, более чем в половине наблюдений сочетающимся с другими аномалиями, преимущественно тяжелыми.
- Ведущими по тяжести, хотя и не самыми частыми сопутствующими аномалиями, являются врожденные пороки сердца. Именно ВПС является одной из основных причин гибели детей с АП.
- В большинстве случаев отсутствие возможности хирургической коррекции ВПС у новорожденных, определяет фатальность исхода при АП.

Ассоциации VACTERL

- **V** — вертебральные дефекты;
- **A** — анальная атрезия;
- **C** — кардиальные пороки (ВПС);
- **T и E** — трахеопищеводный свищ и атрезия пищевода (esophageal atresia);
- **R** — радиально-лучевая и ренальная дисплазия;
- **L (limb)** — аномалии развития конечностей.



Ассоциации VACTERL

- Полная VACTERL-комбинация встречается крайне редко, в то же время сочетание трех компонентов этой ассоциации отмечается в половине наблюдений у детей с АП и МП

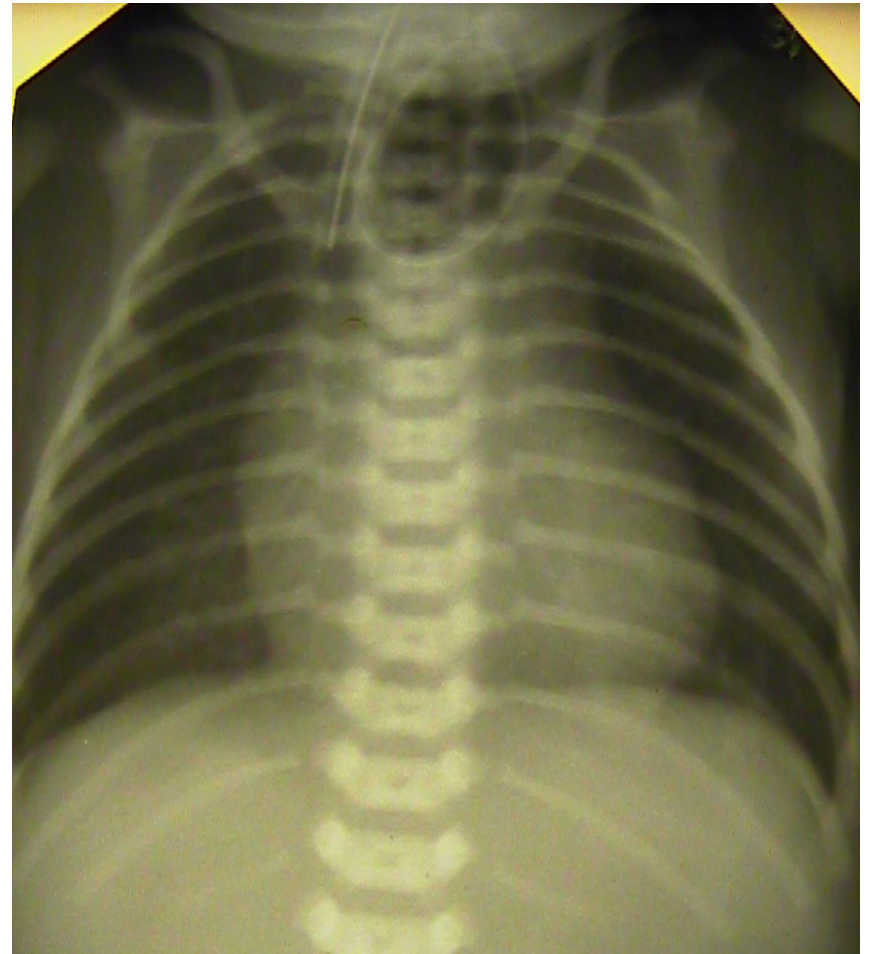
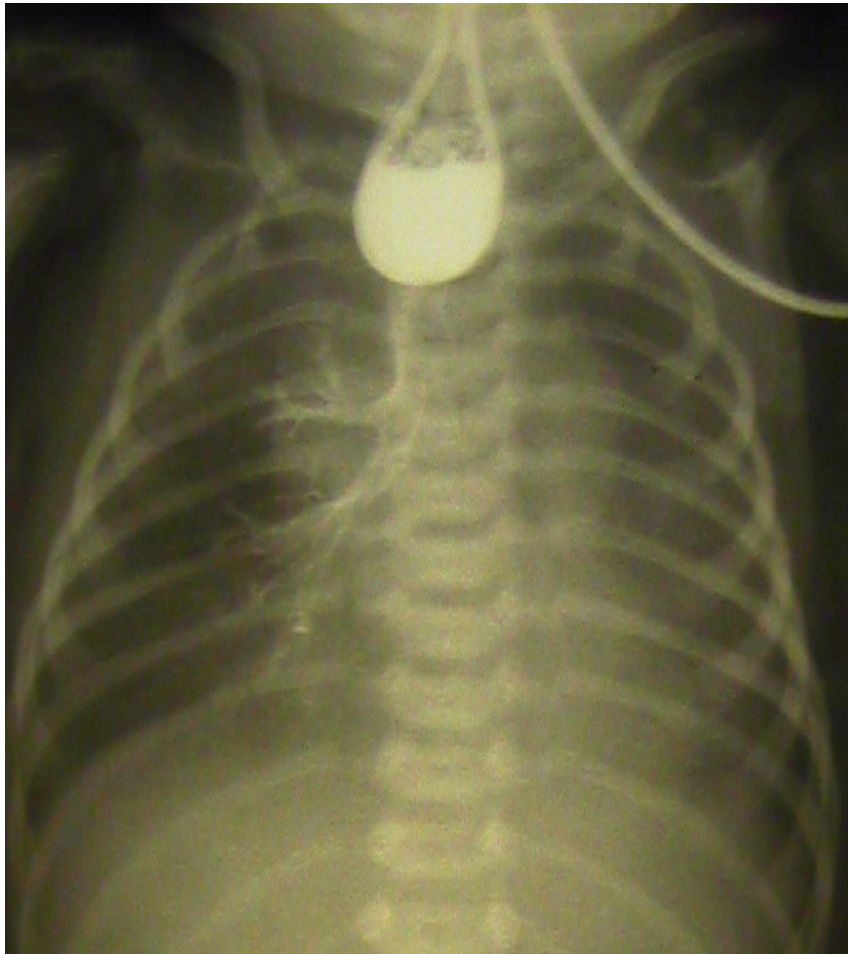


Аntenатальная диагностика и тактика



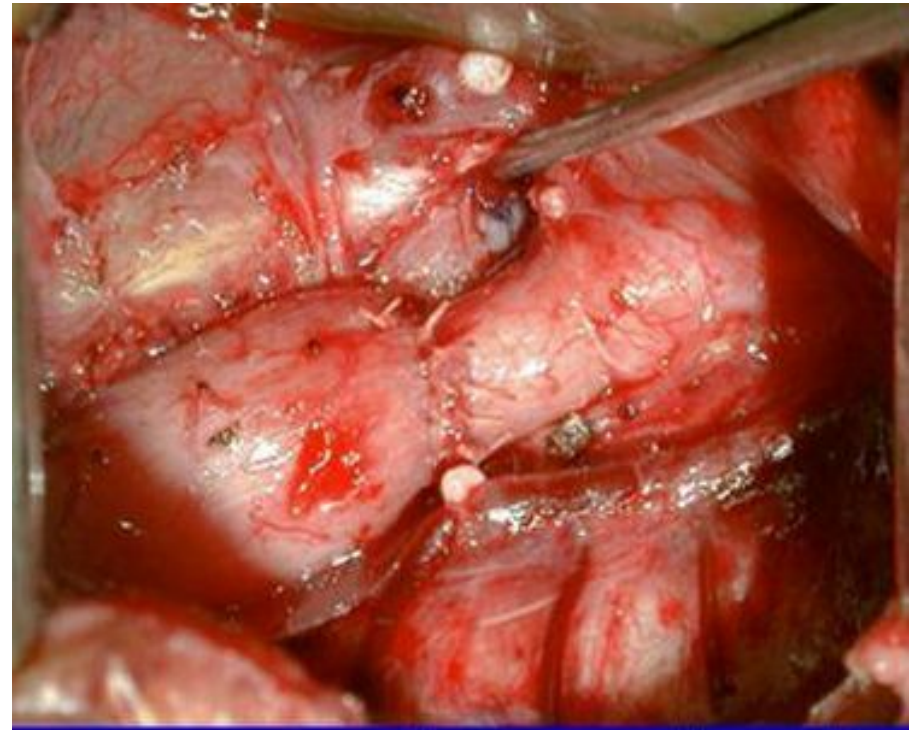
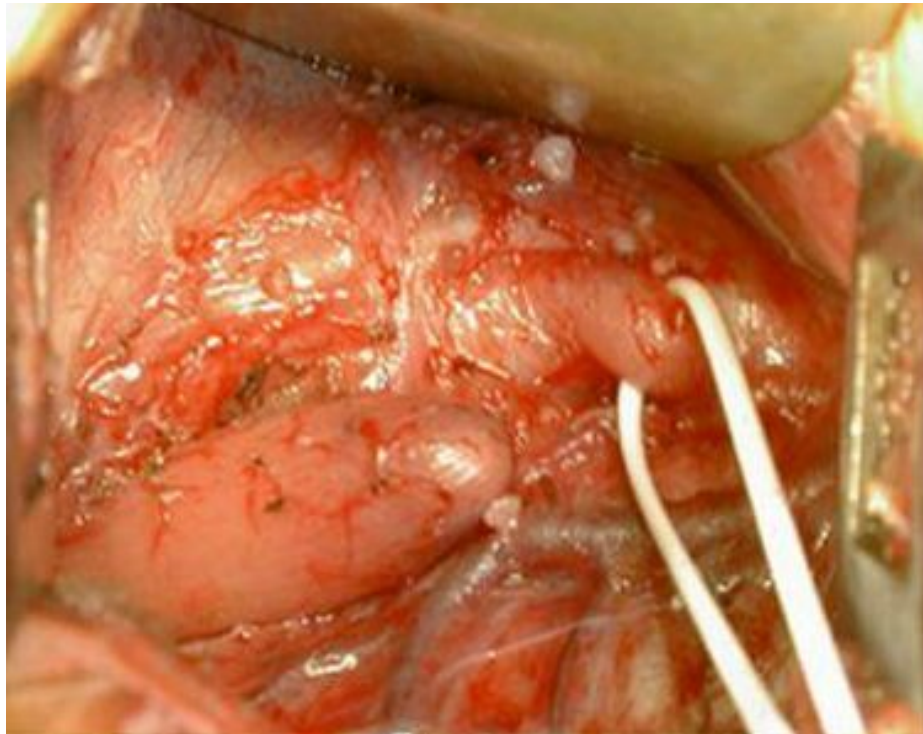
- Только безсвищевая форма АП, по косвенному, но достаточно достоверному признаку — отсутствие визуализации желудка, в сочетании с выраженным многоводием, может быть заподозрена.

Диагностика атрезии пищевода



Операция

перевязка трахеопищеводного свища, наложение
однорядного прямого эзофаго-эзофагоанастомоза



Аntenатальная диагностика и тактика

- **Вопрос о тактике при антенатальном выявлении атрезии пищевода решается строго индивидуально. При лечении новорожденных, у которых АП является монопороком, в последние годы мы достигли 100% выживаемости. Если же АП выявлена в сочетании с другими пороками, то прогноз зависит от характера и количества сопутствующих аномалий.**

ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА

ВДГ

- Грыжевое выпячивание органов брюшной полости в грудную клетку, которое развивается внутриутробно
- ВДГ – врожденный порок развития, впервые описанный еще в начале 18 столетия
- В 1946 г Gross сообщил о первой успешной операции при ВДГ у новорожденного первых 24 часов от рождения

К ИСТОРИИ ВОПРОСА

- Диафрагмальная грыжа (ДГ) в первые описана dr. Pare в 1575 году, но расценена, как посттравматическая
- Lazarus Riverius в 1672 году первым высказал предположение о врожденном характере патологии
- Charles Holt в 1701 году описал порок у погибшего новорожденного ребенка при аутопсии
- В 1769 году Morgagni опубликовал монографию, описав различные варианты ДГ
- В 1848 году профессор Пражского университета Bochdalek дополнил сведения профессора Morgagni, описав постеролатеральный дефект диафрагмы

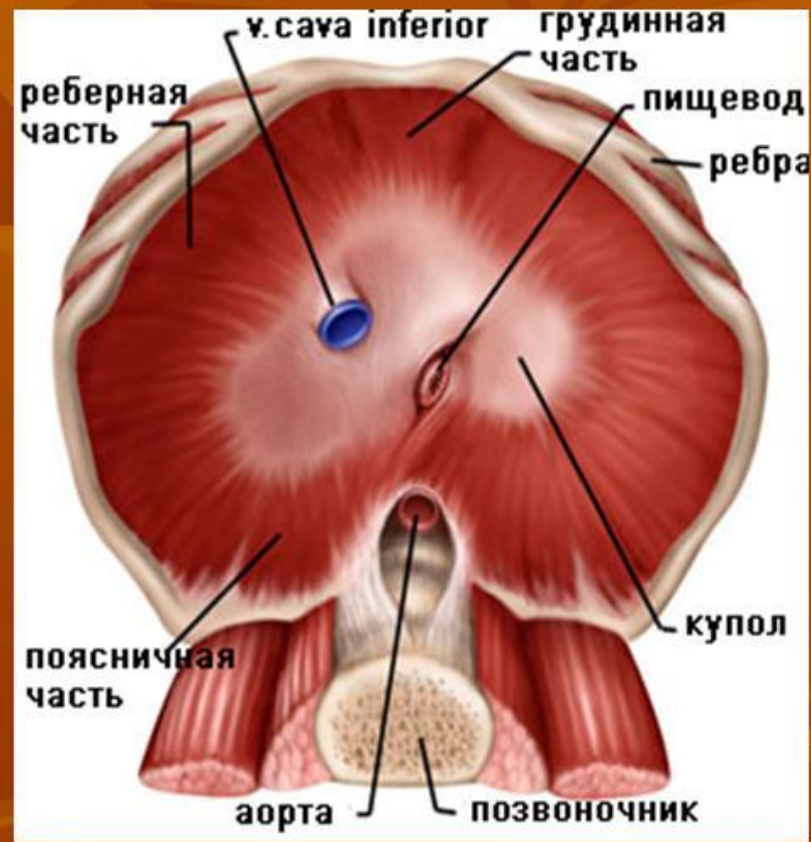
К ИСТОРИИ ВОПРОСА

- Bowditch в 1847 описал клинические критерии диагностики ДГ у новорожденных
- Первая успешная операция у младенца 3,5 месяцев выполнена Heidenhain в 1902 году
- В первой четверти 20 века господствовал пессимистический взгляд на возможность лечения ДГ
- В 1946 году первую успешную операцию у новорожденного 24 часов жизни сделал профессор Gross, который совместно с профессором Ladd активно занимался проблемой лечения ДГ, начиная со второй четверти 20 века

К ИСТОРИИ ВОПРОСА

- Патофизиология порока изучена усилиями Kornс (1921), Campanale, Rowland (1955), Areechon, Reid (1963), Murdock, Rowe, Uribe (1971) и другими исследователями, доказавшими, что в основе патологических процессов и ведущими в танатогенезе у детей с ДГ являются персистирующий фетальный кровоток, степень гипоплазии легких и обусловленная ими тяжелая легочная гипертензия. Это состояние в своей монографии «Диафрагмальные грыжи у детей» (1960) С.Я. Долецкий назвал «асфиктическим ущемлением»

АНАТОМИЯ ДИАФРАГМЫ



ВДГ

- **Постлатеральная грыжа Богдалека**
- **Передняя грыжа Морганьи**
- **Парааортатальная грыжа**
- **Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы**

Патофизиология

- Легочная гипоплазия различной степени
- Снижение общего сечения легочных сосудов
- Дисфункция сурфактантной системы
- Увеличение маскулинизации интраацинарных легочных артерий
- В очень тяжелых случаях наблюдается гипоплазия левого желудочка

Патофизиология

- Страдает капиллярный легочный кровоток (КЛК) вследствие малого общего сечения легочных сосудов
- КЛК подвержен крайне отрицательному влиянию атипично сильной легочной вазоконстрикции

ВДГ патофизиология



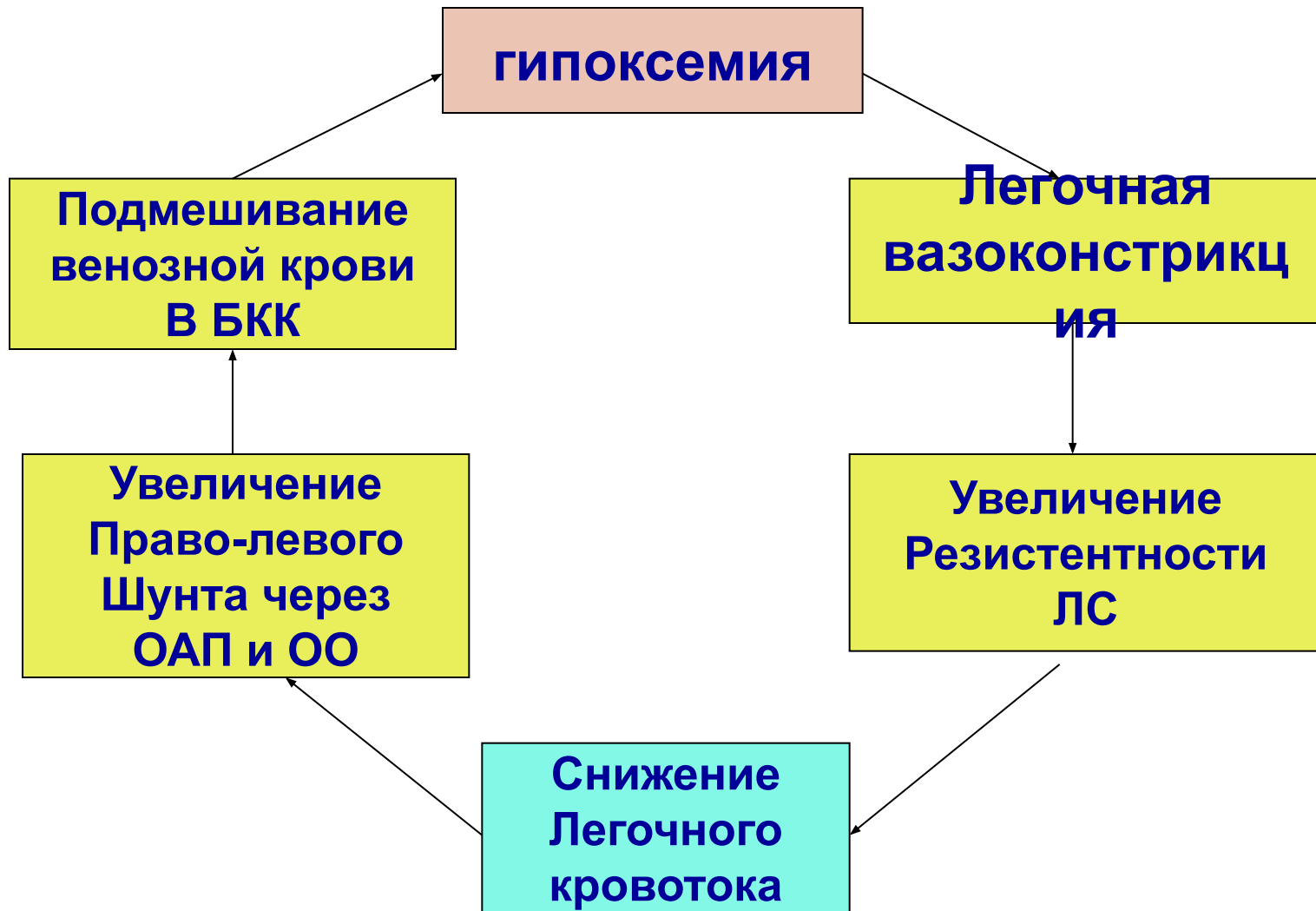
Гипоплазия легких

- Оба легких выглядят гипоплазированными, но изменения более выраженные на стороне грыжи
- Снижено общее количество бронхов и альвеол
- Снижение общего сечение легочного сосудистого ложа
- Выраженная маскулинизация легочных артерий и артериол

ПЛГН

- **ПЛГН – сердечно-легочная патология, характеризующаяся системной вторичной артериальной гипоксемией на фоне увеличенной резистентности сосудов легких, приводящей к шунтированию крови по фетальным коммуникациям справа налево (ОАП, ОО).**

Основные звенья патогенеза ПЛГН



Медиаторы легочного АД у новорожденных

Увеличение ЛГ	Снижение ЛГ
Низкое PaO_2	Высокое PaO_2
Высокое $PaCO_2$	Низкое $PaCO_2$ (<45)
Низкий pH	Высокий pH (>7,5)
Гипотермия	Оксид азота
Гиповолемия	Толазолин
Норадреналин	Кураре
Серотонин	Простогландины
Адреналин	Нитропруссид
Тромбоксан	Ацетилхолин
Эндотоксин	Галотан и другие ГСА
Болевой синдром	Нормоволемия
Гипокапния $pCO_2 < 30$	Адекватное обезболивание

Диафрагмальная грыжа

Прогноз, а соответственно решение вопросов тактики, определяется следующими факторами:

- Наличием (или отсутствием) ВПС;**
- Расположением желудка и печени;**
- Положением сердца;**
- Наличием многоводия.**

Диафрагмальные грыжи

Неблагоприятные исходы чаще отмечаются в тех случаях, когда:

- ДГ сопутствует двусторонняя гипоплазия легких;
- ДГ сочетается с пороками сердца;
- Беременность протекает с многоводием;
- При ДГ в грудной клетке не только кишечные петли, но желудок и печень;
- Внутриутробно имеется смещение средостения в противоположную сторону.

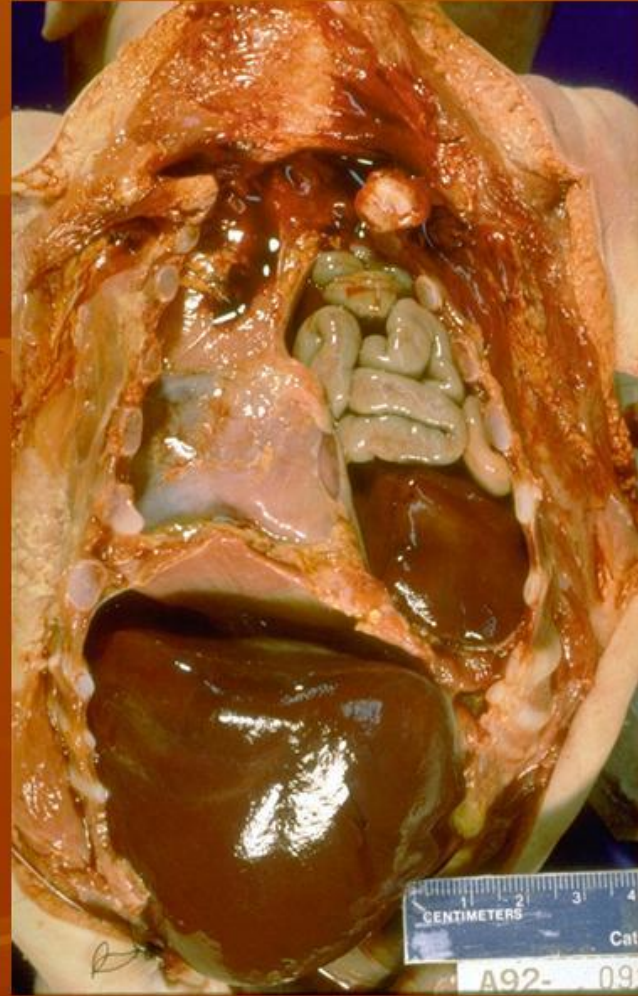
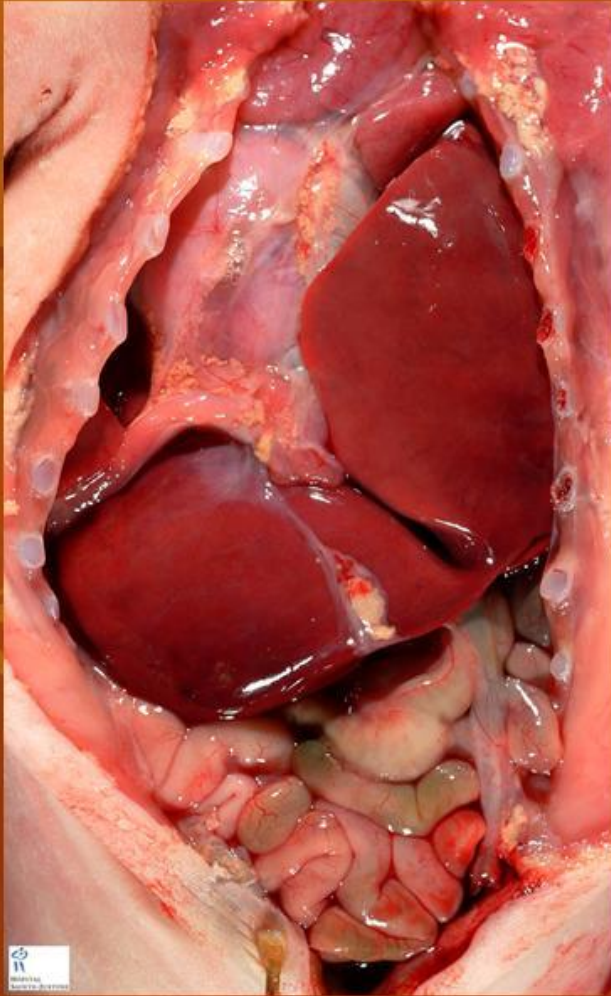
КЛАССИФИКАЦИЯ



ЧАСТОТА

- ВДГ выявляется у 1 из каждых 2000 рождений, включая мертворожденных детей
- ВДГ - 8% всех врожденных аномалий
- Риск повторения изолированной ВДГ в одной семье – приблизительно 2 %
- Семейная ВДГ встречается редко
- ВДГ может встречаться в комплексе синдрома Fryns, аутосомно-рецессивно наследуемого состояния (врожденная диафрагмальная грыжа, расщелина губы и неба, гипоплазия пальцев)

СОДЕРЖИМОЕ ГРЫЖИ



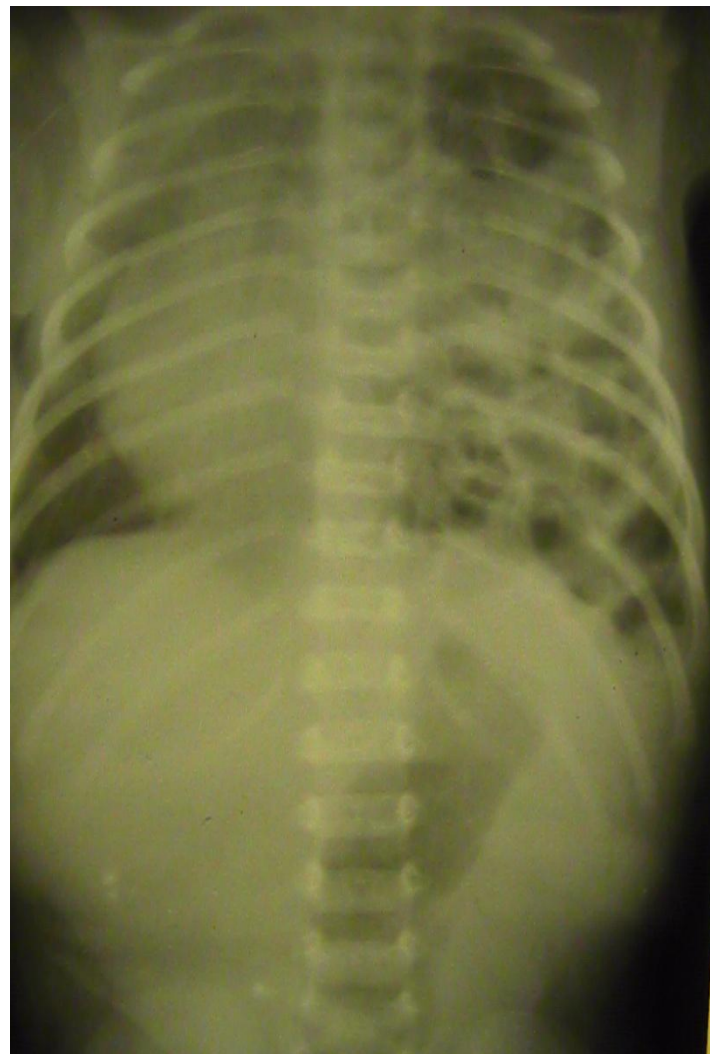
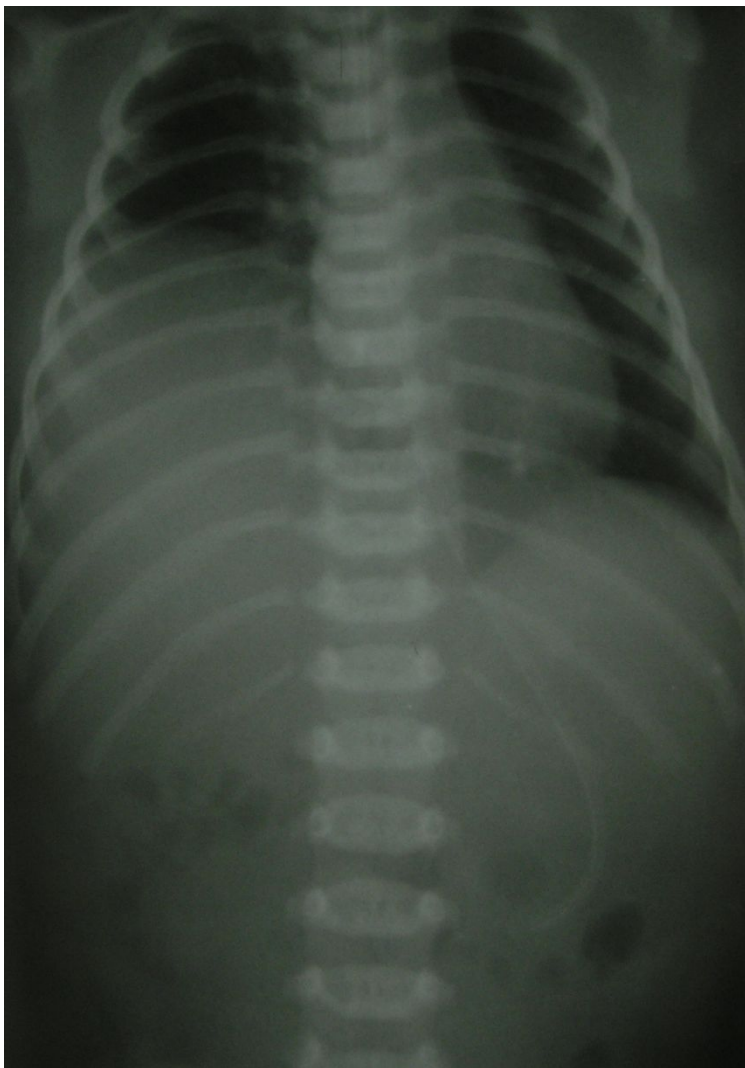
Клиника

- Цианоз и респираторный дистресс (в первые минуты или часы жизни)
- Ладьевидный (уплощенный живот)
- При левосторонней ВДГ снижение или отсутствие проведения дыхания слева
- Смещение органов средостения вправо
- Анамнестически выявляется многоводие, сопровождающее развитие плода с ВДГ

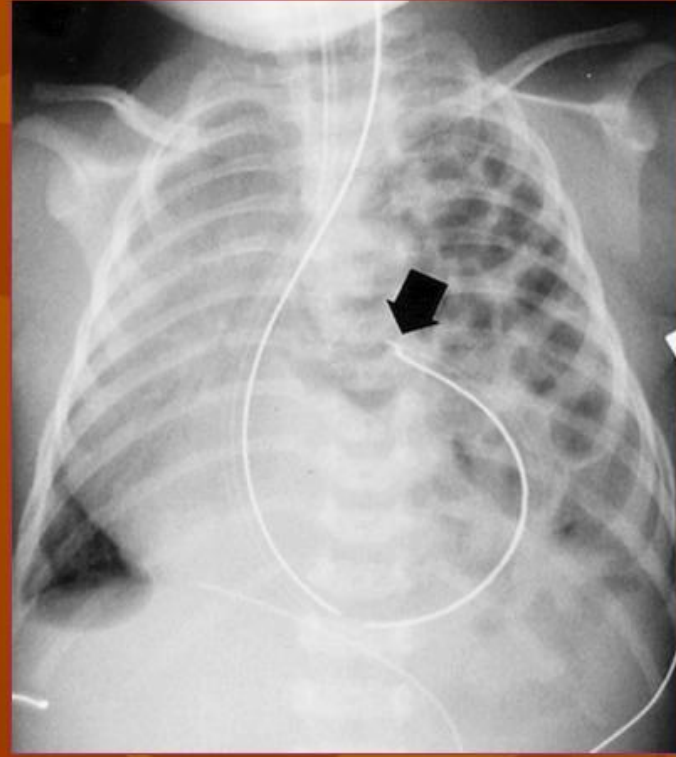
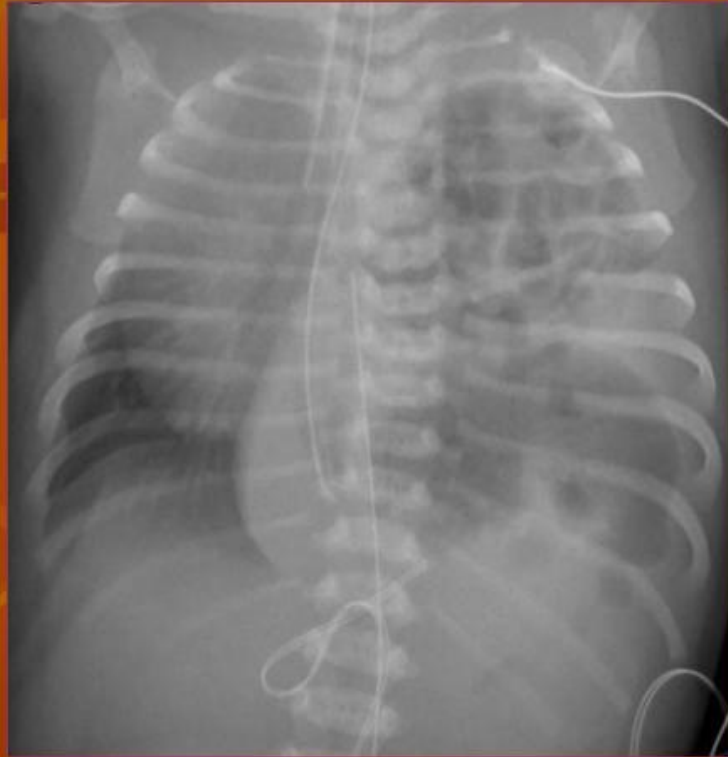
Диагностика

- Клинические данные
- Лабораторные показатели (газы крови)
- Рентгенография
- Ультрасонография
- Эхокардиография
- Консультация невролога

Рентгендиагностика



Рентгенография



- Предварительно введенный желудочный зонд помогает определить положение желудка

Ультразвуковые исследования

- **УЗИ сердца необходимо выполнять для исключения ВПС (вероятность сочетания ВДГ и ВПС – до 25 %)**
- **УЗИ сердца позволяет оценить особенности гемодинамики и эффективность ИТ у детей с развившейся легочной гипертензией**
- **УЗИ почек – позволяет исключить пороки развития МПС**
- **УЗИ ГМ – диагностика ВЖК и других внутричерепных кровоизлияний, возможных аномалий ГМ**

Дифференциальный диагноз

- Пневмоторакс
- Аспирационный синдром
- Врожденная пневмония
- Бронхогенные кисты
- Кистоаденоматоз легкого
- Персистирующая легочная гипертензия новорожденных

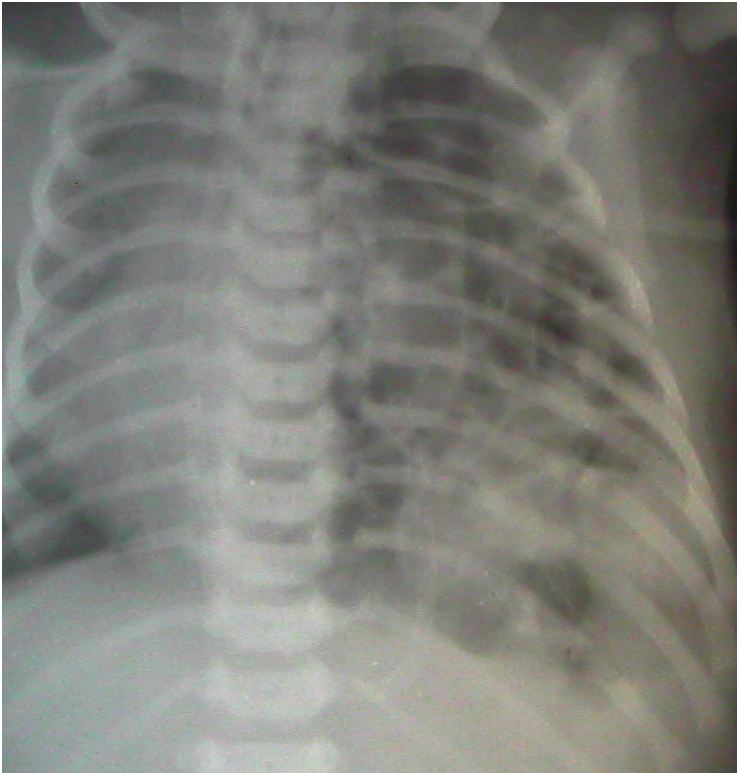
Тактика и необходимые мероприятия

- Сразу после рождения следует установить широкий желудочный зонд для предотвращения перерастяжения кишечника и компрессии легкого и органов средостения
- По этой же причине не следует проводить вентиляцию маской
- Немедленная интубация трахеи и ИВЛ
- Установка артериального катетера
- Катетеризация центральной вены

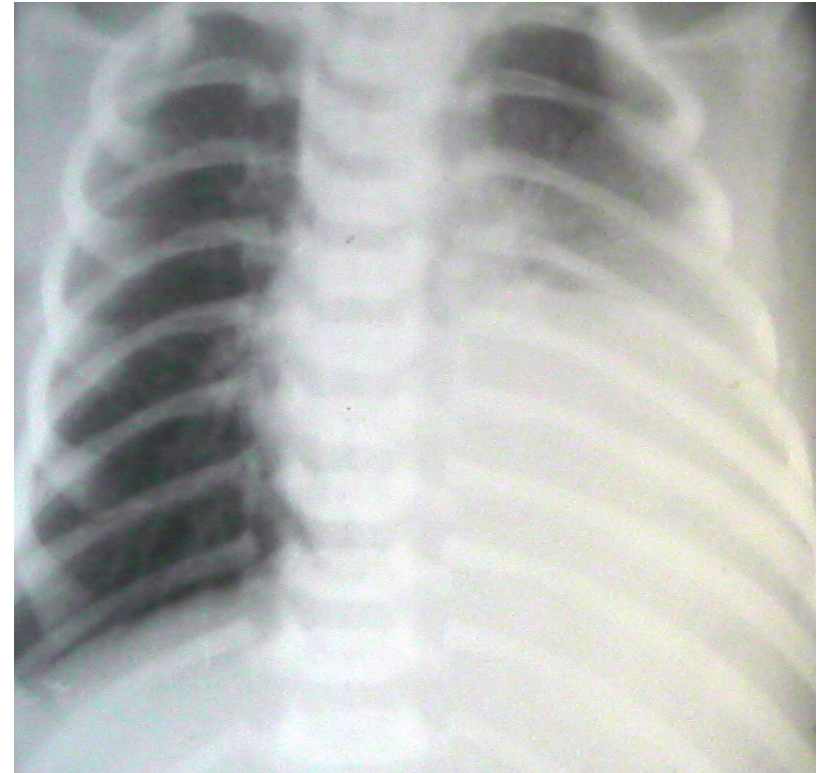
Тактика и необходимые мероприятия

- Консультация хирурга- неонатолога
- Перегоспитализация в специализированное ЛУ
- Транспортировка неонатальной бригадой на ИВЛ
- Сокращение до минимума инвазивных и других процедур, связанных с внешним воздействием на ребенка с целью предупреждения легочной вазоконстрикции
 - санация трахеи
 - переключивание ребенка и др.

ДГ (тактика после родов)



- Интубация трахеи;
- ИВЛ на фоне медикаментозной релаксации;
- Рентгенография грудной и брюшной полости;



- Консультация хирурга;
- Перевод в специализированное отделение через 12 часов после рождения, при стабильном состоянии.

Лечение

- **Предоперационная подготовка**
- **Анестезиологическое обеспечение**
- **Хирургическое лечение**
- **Послеоперационное лечение**

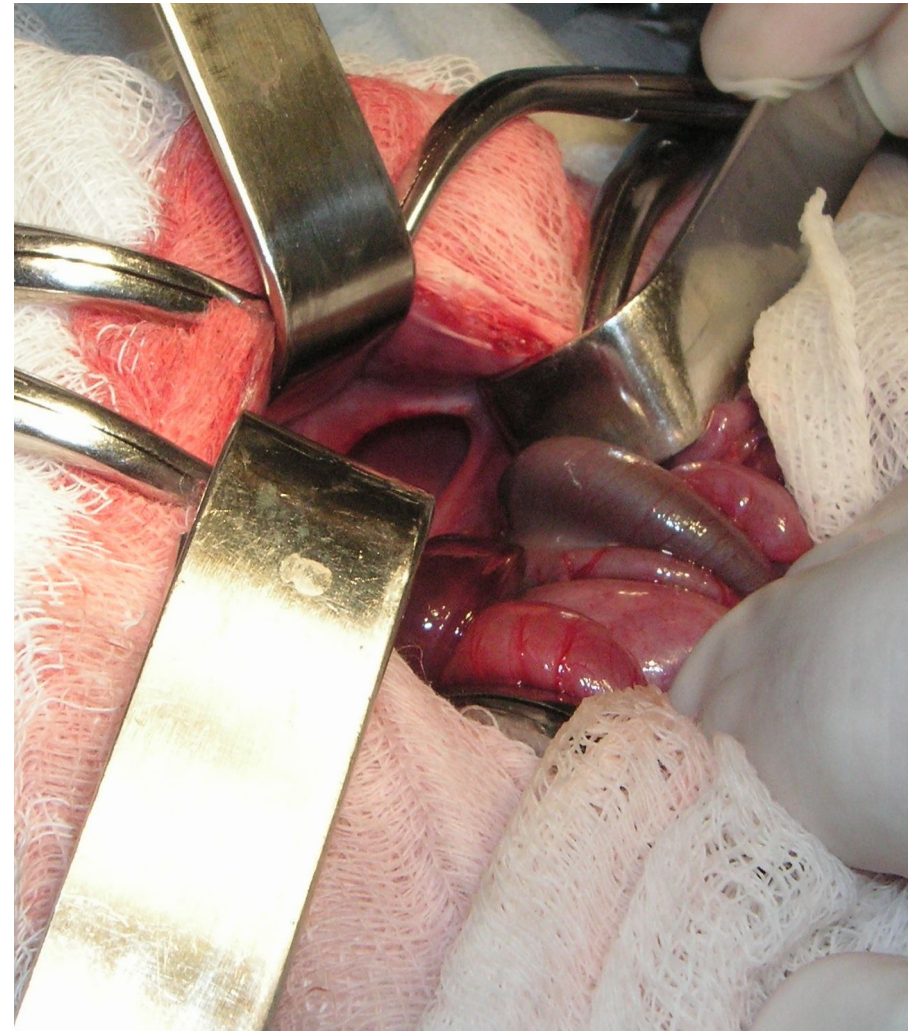
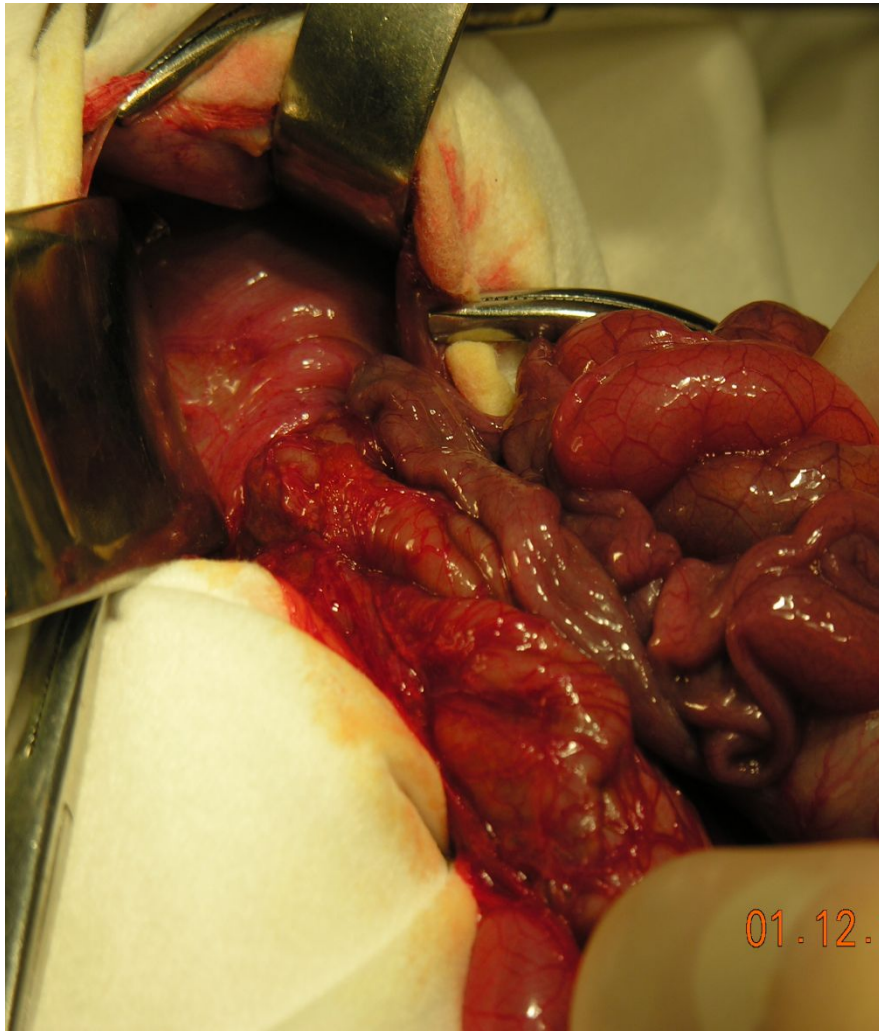
Предоперационная подготовка

- **Идеальное время предоперационного лечения не определено**
- **Операция может быть проведена через 24 часа и более после достижения стабилизации**
- **Нормальные значения давления в легочной артерии (по данным ЭХОКГ) поддерживаются в течение последних 24-48 часов**

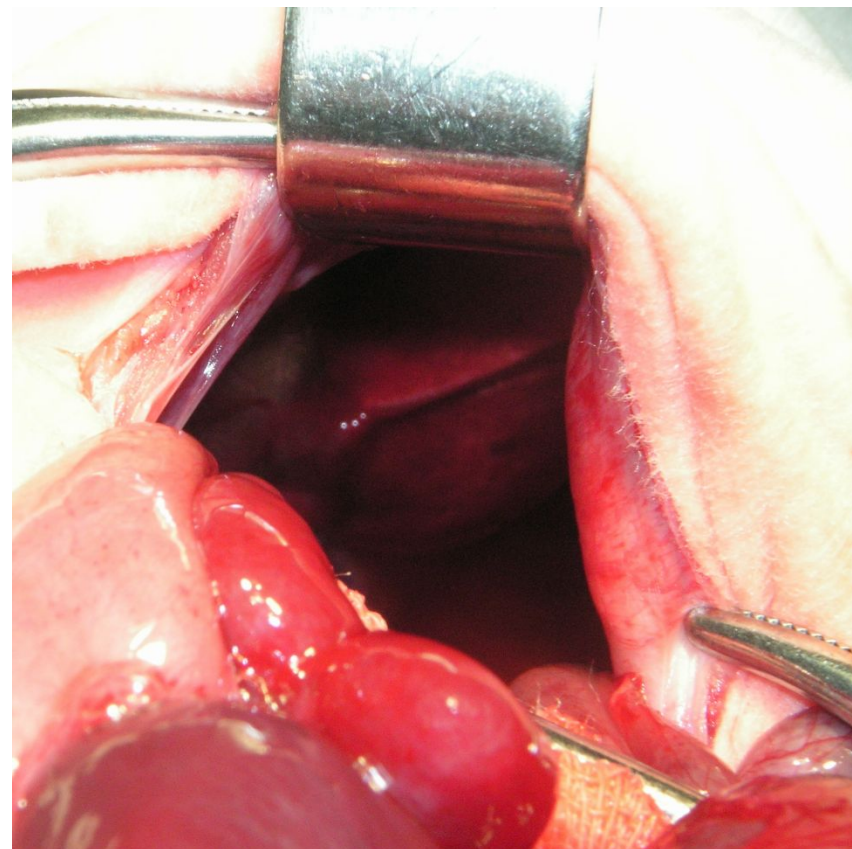
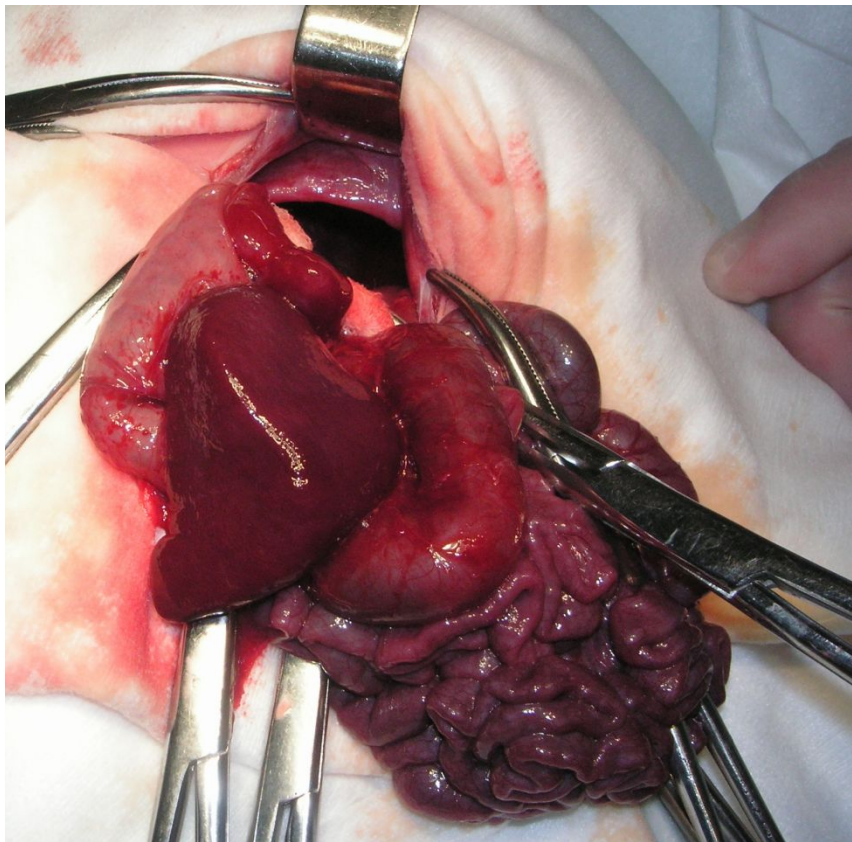
Лечение ВДГ

- На фоне легочной гипоплазии и ПЛГ терапия направлена, прежде всего, на оптимизацию оксигенации и избежание баротравмы
- Эндотрахеальное введение сурфактанта в первые часы жизни достоверно улучшает состояние большинства детей
- Поддержание необходимого уровня АД с помощью адекватной инфузионной терапии и инотропных препаратов:
 - каллоидные и кристаллоидные растворы
 - инотропы (дофамин 5-15 мкг/кг/мин, добутамин 5-20 мкг/кг/мин, адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин)

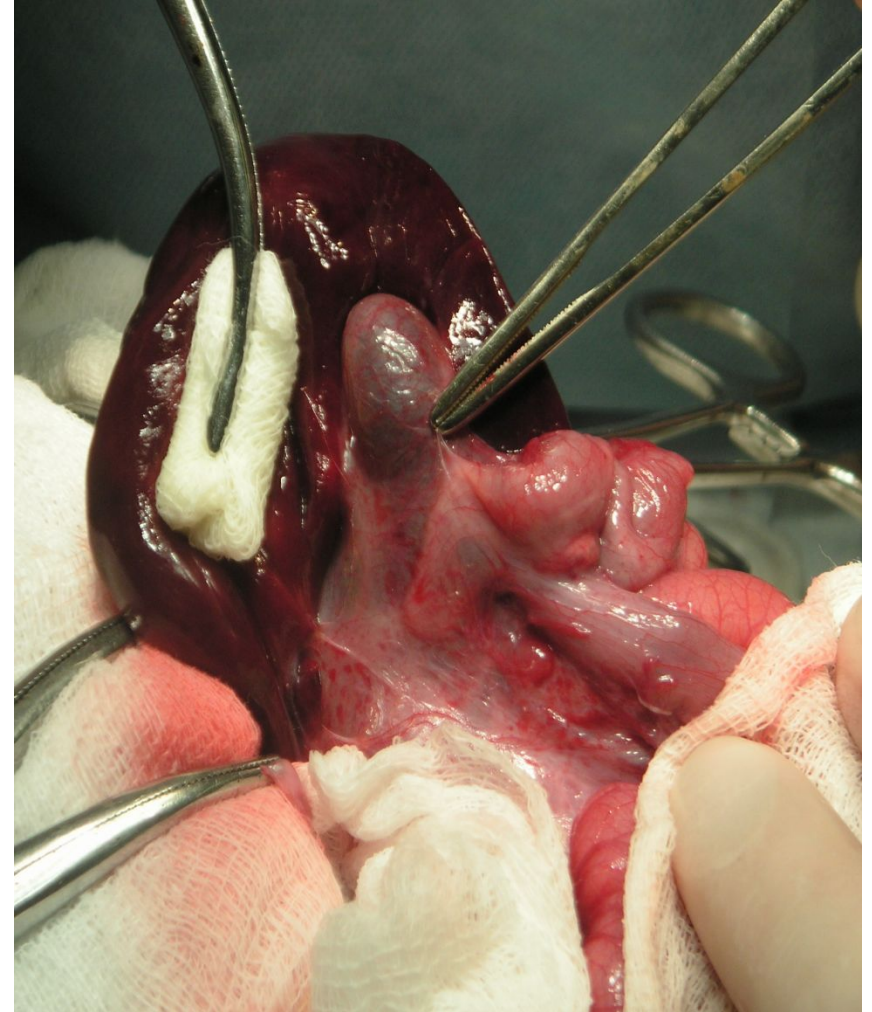
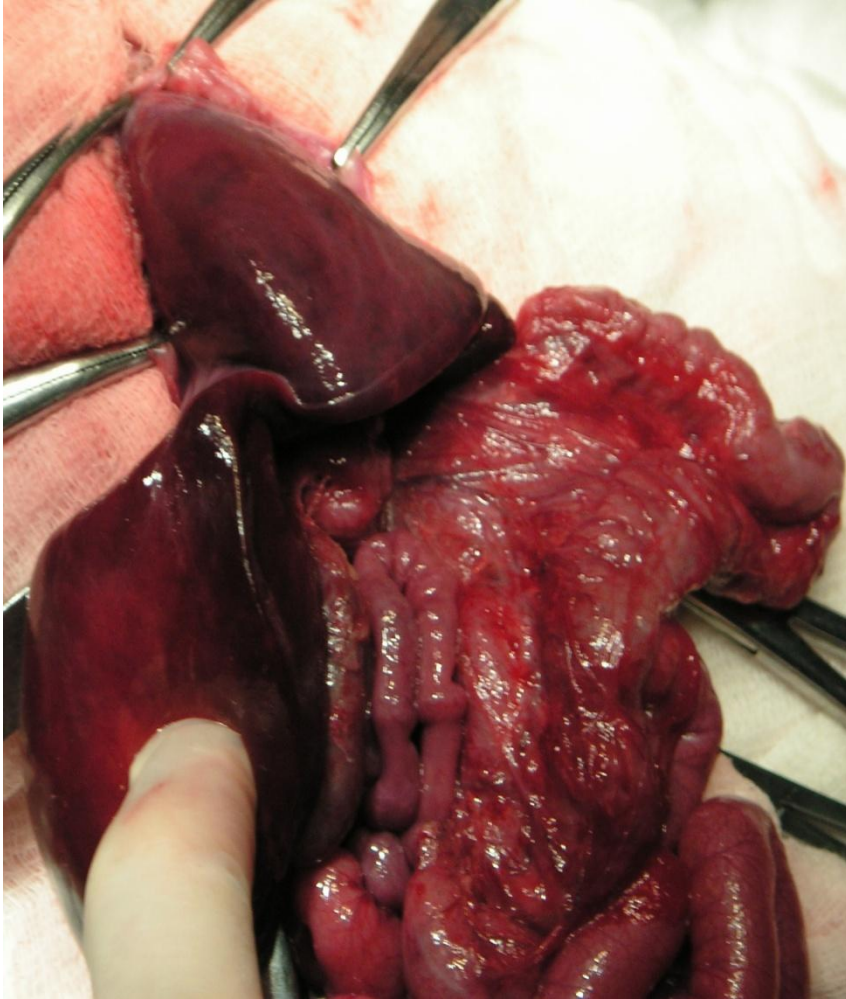
Левосторонняя ложная диафрагмальная грыжа



Левосторонняя ложная диафрагмальная грыжа (сочетание с внелегочной секвестрацией легкого и гипоплазией левого купола диафрагмы)



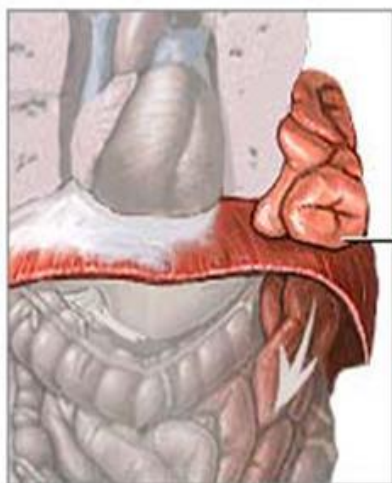
Правосторонняя ложная диафрагмальная грыжа



Хирургическое лечение

- Современные исследования демонстрируют, что **отсроченные хирургические вмешательства**, подразумевающие предоперационную стабилизацию состояния ребенка, **позволяют снизить смертность**
- Легочная гипоплазия, персистирующая легочная гипертензия и дефицит сурфактанта во многом определяют результаты лечения врожденной диафрагмальной грыжи
- Известно, что стабильность циркуляции, легочная механика и газообмен ухудшаются после операции

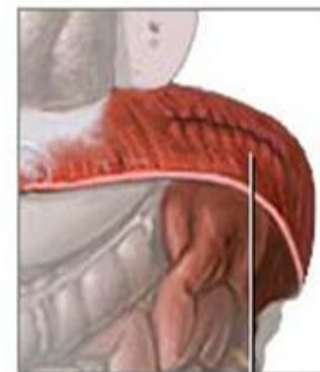
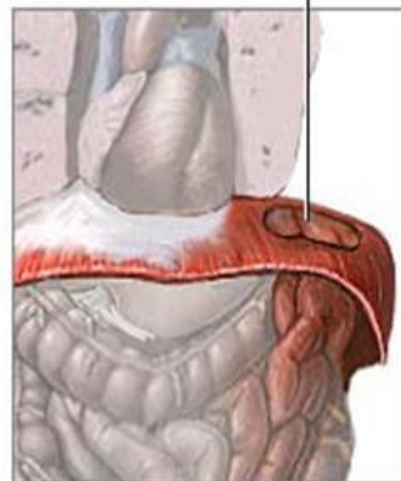
Хирургическое лечение



дефект
диафрагмы

кишечник перемещается
в брюшную полость

дефект
диафрагмы



пластика
купола
диафрагмы

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

- Результаты лечения трудно определить корректно в связи с так называемой скрытой смертностью. Скрытая смертность – это смертность новорожденных с ВДГ, которые в связи с тяжестью исходного состояния погибают антенатально или умирают еще до транспортировки в хирургическую клинику
- Данные, которые публикуют наиболее крупные неонатальные и перинатальные центры, свидетельствуют о выживании 65-80 % пациентов

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

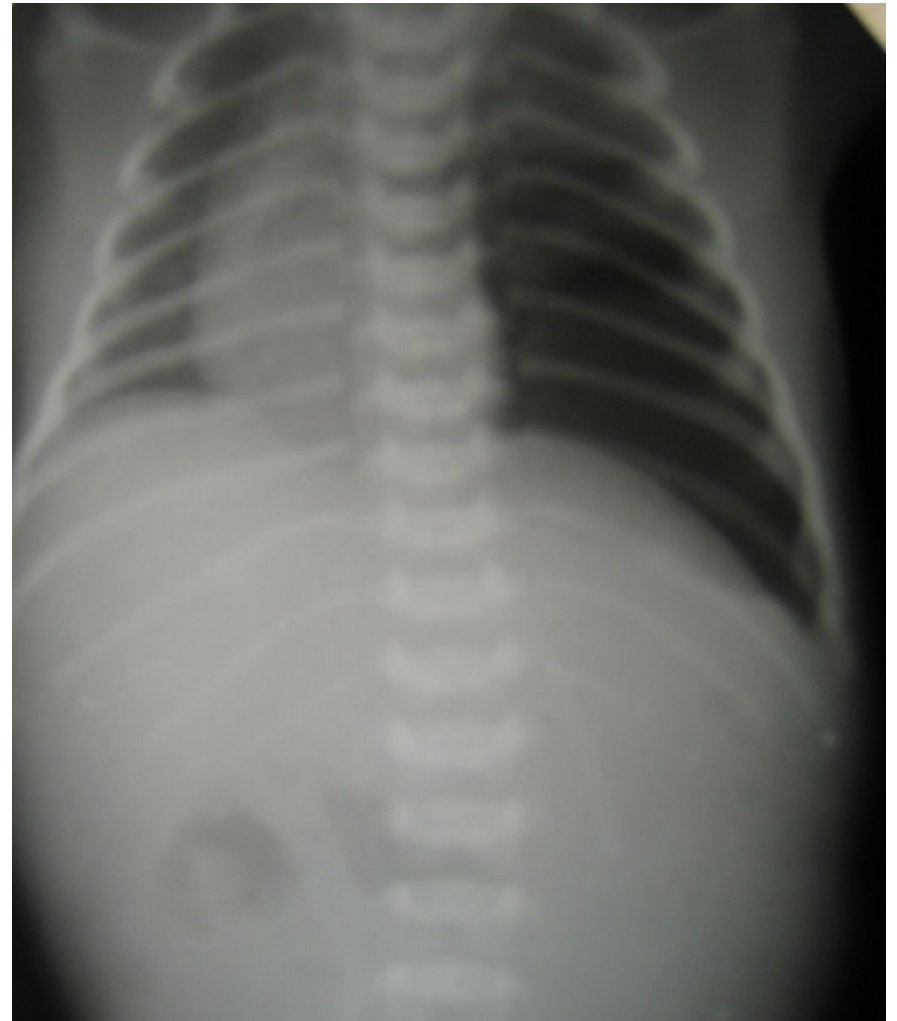
- *Наиболее частая форма ВДГ – левосторонняя (80%)*
- *В 19% случаев обнаруживается правосторонняя ВДГ*
- *У 1% пациентов на аутопсии выявляется двусторонняя грыжа*
- *Из всех пациентов с ВДГ 20-40% рождается с истинной диафрагмальной грыжей*
- *Основной процент неблагоприятных исходов - у детей с левосторонней ложной диафрагмальной грыжей и аплазией купола диафрагмы. Дети с двусторонним поражением нежизнеспособны.*

ДГ

до операции



после операции

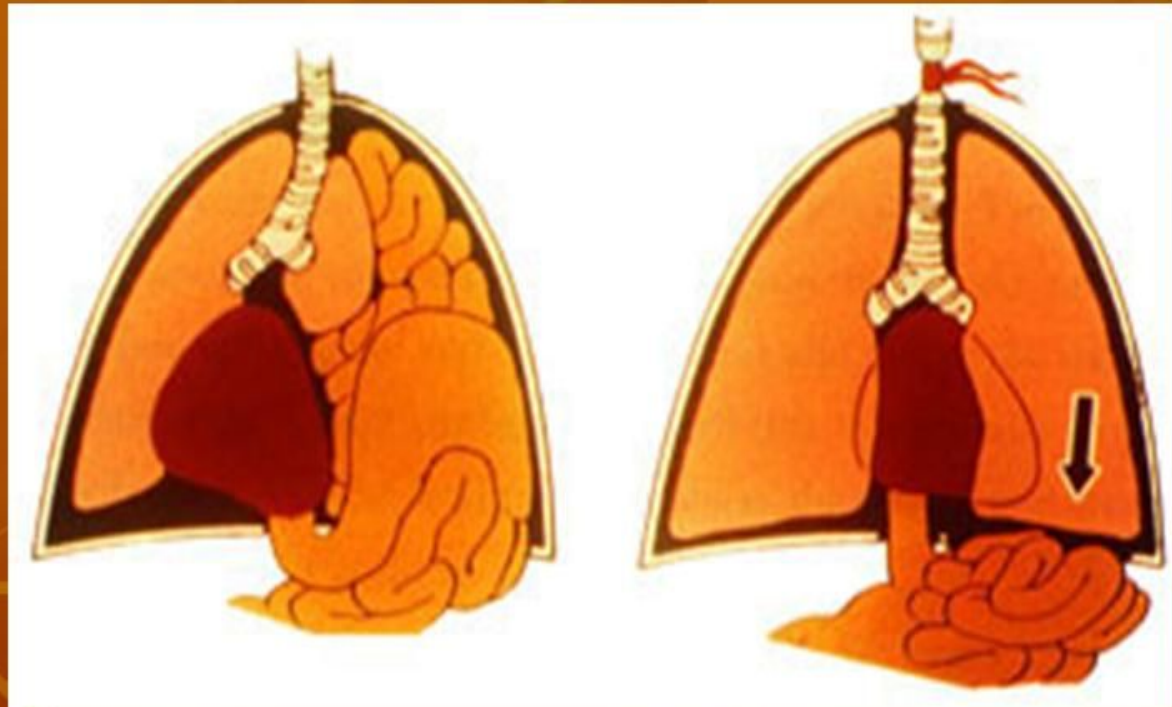


Аntenатальная диагностика и тактика

Решение вопросов тактики, определяется следующими факторами:

- 1. Наличием (или отсутствием) ВПС.**
- 2. Расположением желудка и печени (в грудной клетке или в брюшной полости),**
- 3. Положением сердца,**
- 4. Наличием многоводия.**
- 5. При отсутствии неблагоприятных факторов результаты хирургического лечения диафрагмальных грыж вполне удовлетворительные, что позволяет относить этот порок к корригируемым.**

Антенатальные вмешательства



- Окклюзия трахеи плода позволяет добиться постепенного мягкого растяжения легких плода продуцируемой жидкостью и за счет этого стимуляции локальных факторов роста легкого

Аntenатальная тактика при выявлении диафрагмальной грыжи

