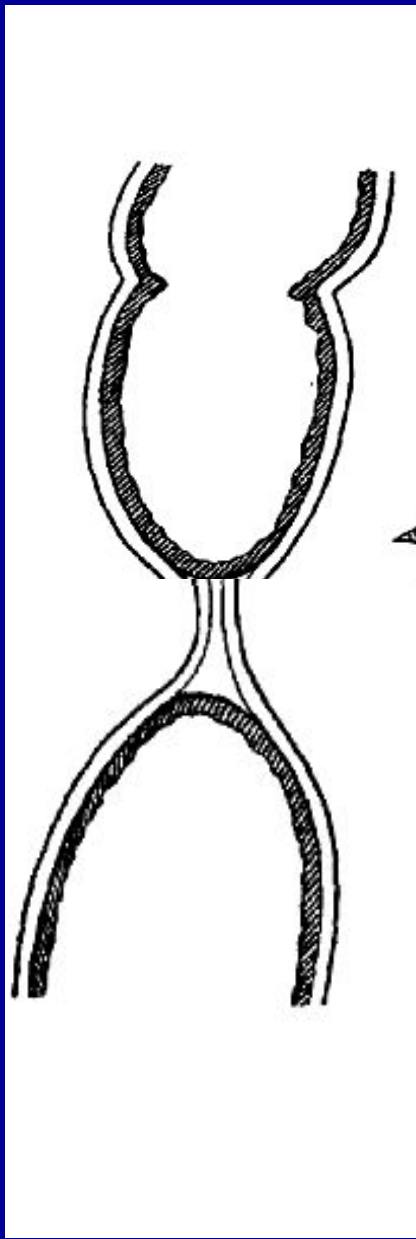


Самарский государственный медицинский университет



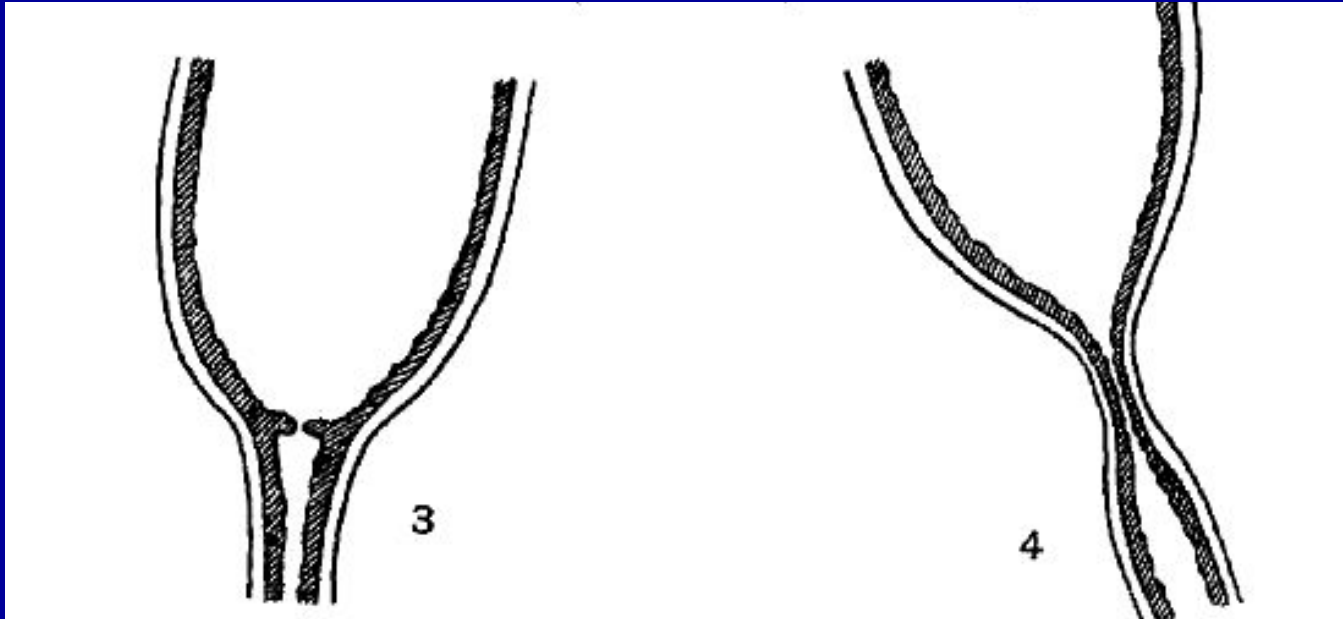
**Атрезия пищевода.
Пилоростеноз.**

**кафедра детской хирургии
5 курс педиатрический
факультет**



Атрезия - полное закрытие просвета с нарушением целостности пищеварительной трубки.

Стеноз - врожденное сужение просвета пищеварительной трубки.



3 — стеноз обусловленный слизисто-мышечной мембраной;

4 – стеноз обусловленный недоразвитием интрамурального нервного аппарата.

Атрезия пищевода

- Атрезия пищевода – это тяжелый порок развития, при котором верхний отрезок органа заканчивается слепо, обуславливая полную его непроходимость.
- Атрезия пищевода — порок развития, при котором верхний и нижний сегменты пищевода разобщены. При этом один или оба сегмента могут иметь сообщение с трахеей.

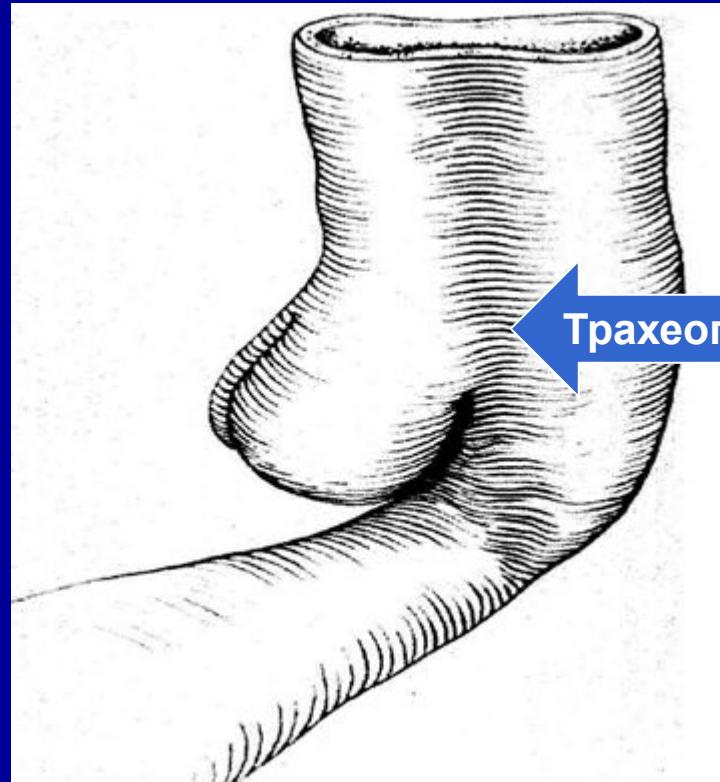
Статистика

- Частота заболевания 1:3000 – 5000 новорожденных
- Доказательств, что патология передается по наследству нет, но предварительные исследования показали, что возможно патология связана с поражением 2p23-p24 локуса хромосомы;
- Описаны «семейные» случаи – родители – дети, братья –сестры
- В одной семье (США) последовательно болели 3 детей
- Летальность при атрезии пищевода даже при оптимальной организации перинатальной помощи остается высокой и составляет 12 - 55% особенно у новорожденных с дефицитом массы и сопутствующей патологией.

Атрезия пищевода МКБ -10 Q39.0

- Возникновение атрезии связано с нарушениями формирования (закладки) пищевода на ранних стадиях (с 4 по 12 недели) внутриутробного развития плода.
- Пищевод и трахея, развиваются из одного общего зачатка – краниального отдела первичной кишки и в раннем эмбриогенезе сообщаются друг с другом. Атрезия пищевода может появиться в процессе их разделения при нарушении направления и скорости роста трахеи и пищевода, неполной отшнуровке дыхательной трубки от пищевода и нарушении его питания, а также при неправильном процессе реканализации, который проходят все образования кишечной трубки.

Атрезия пищевода



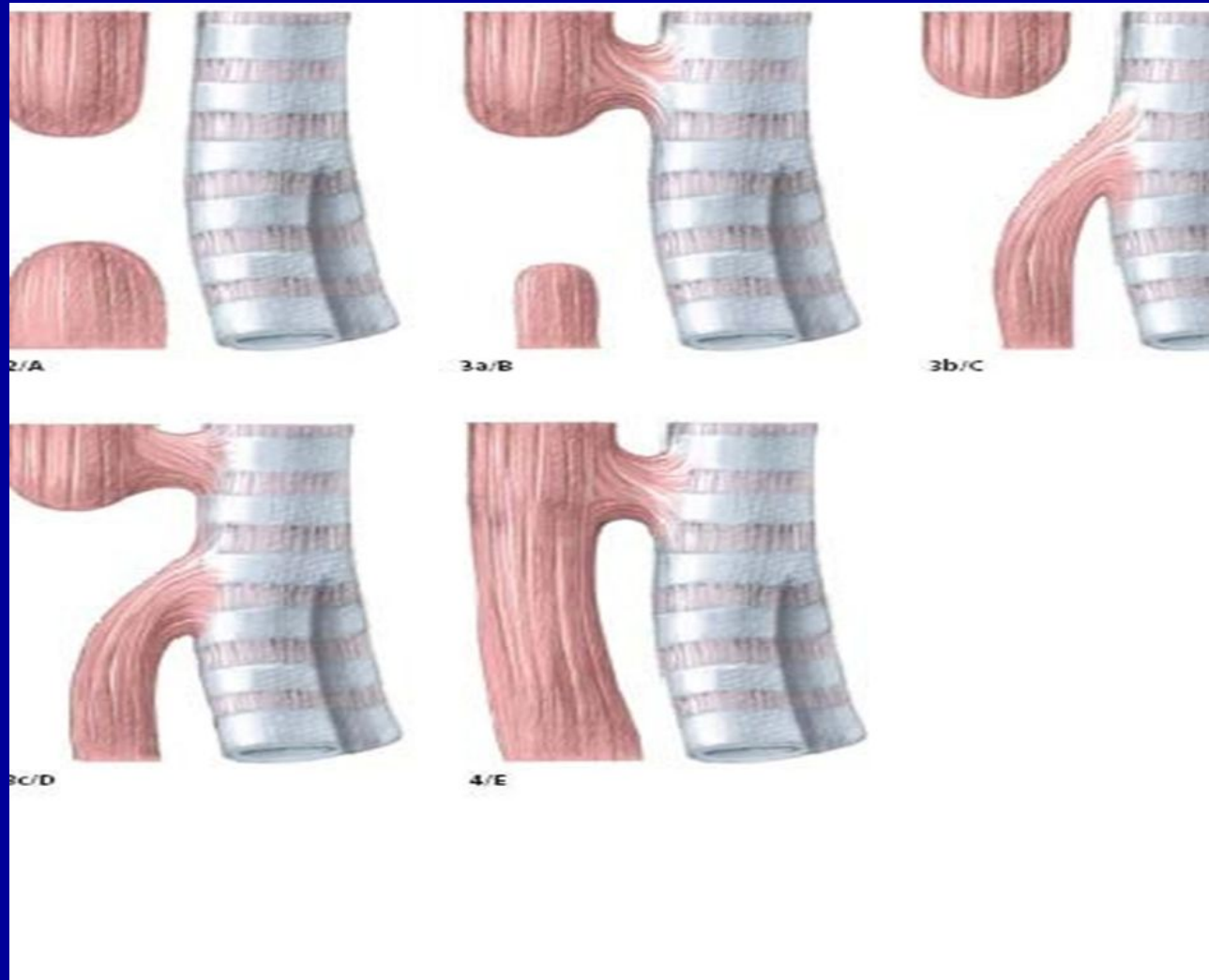
Причиной является нарушение процессов вакуолизации и реканализации в кишечной трубке эмбриона, происходящих на 4-12 неделе.

Отделение дорсального пищевода от вентральной трахеи. Если отделение продолжается дистально, возникает атрезия пищевода.

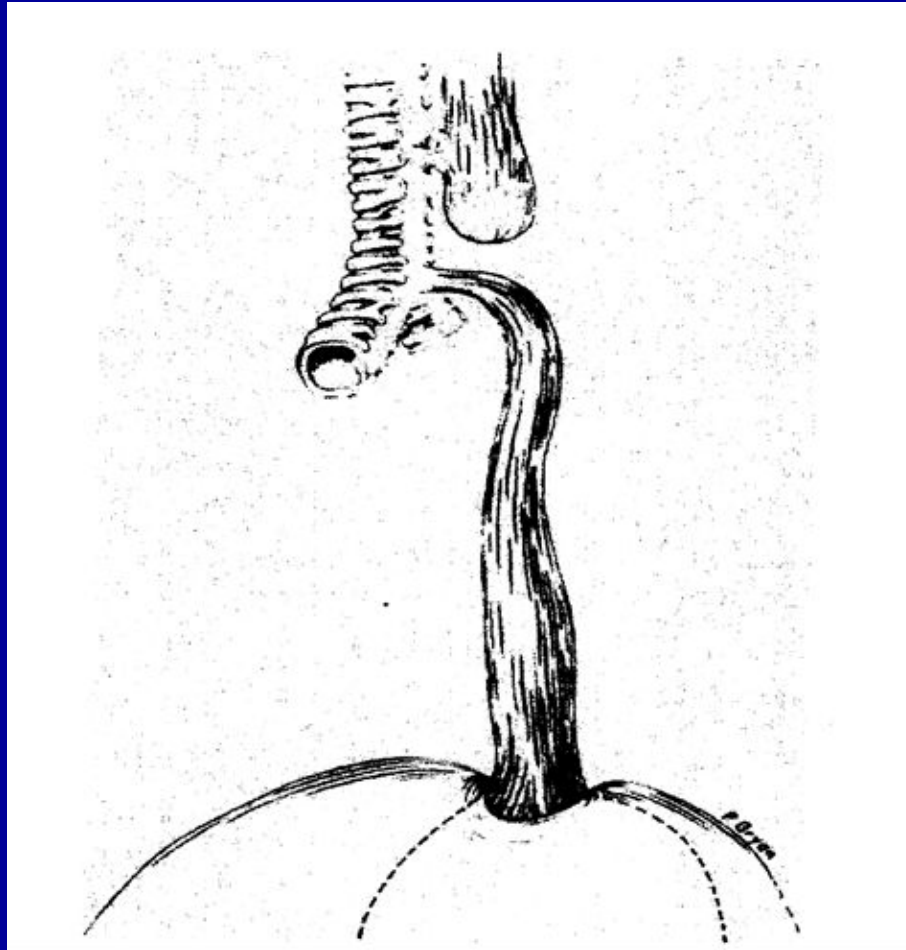
Классификация атрезии пищевода

- Атрезия пищевода может быть изолированной (без сообщения с трахеей) или свищевой (сочетаться с трахеопищеводным свищом).
- Основными формами данного порока являются:
 - атрезия со свищем между дистальным отделом пищевода и трахеей (85-90%);
 - атрезия со свищем между проксимальным отделом пищевода и трахеей (0,8 - 1%);
 - атрезия со свищем между обоими концами пищевода и трахеей (0,6 - 3%);
 - изолированная атрезия пищевода без свища (5 - 8%).

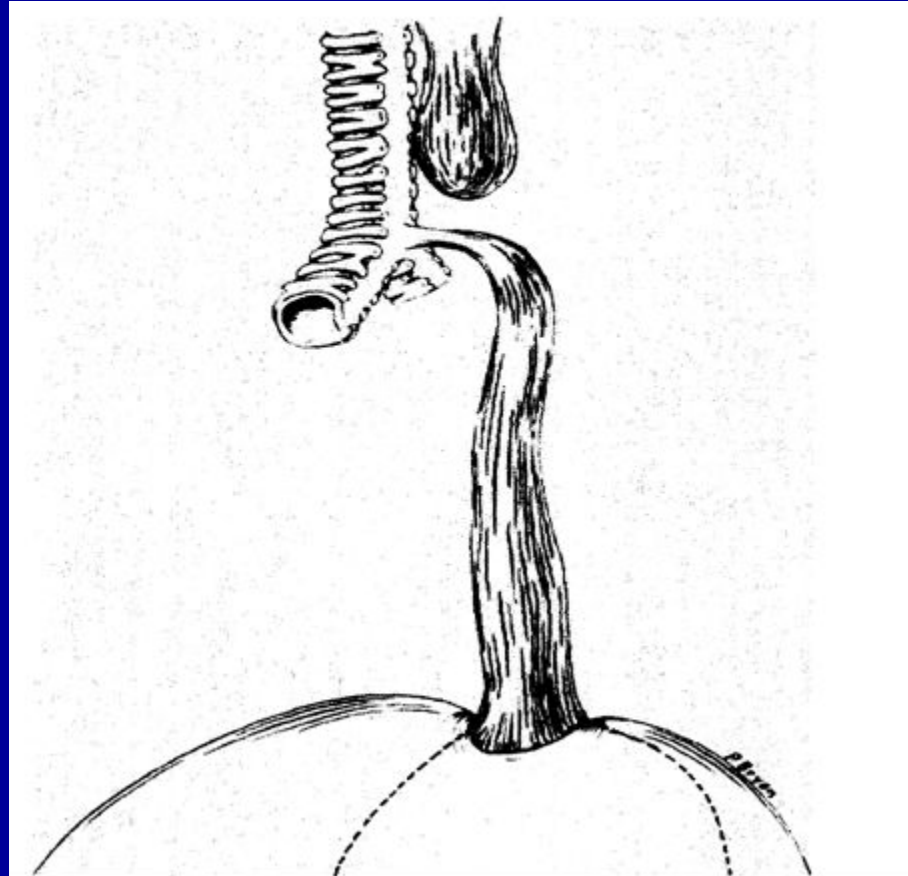
Атрезия пищевода. Варианты.



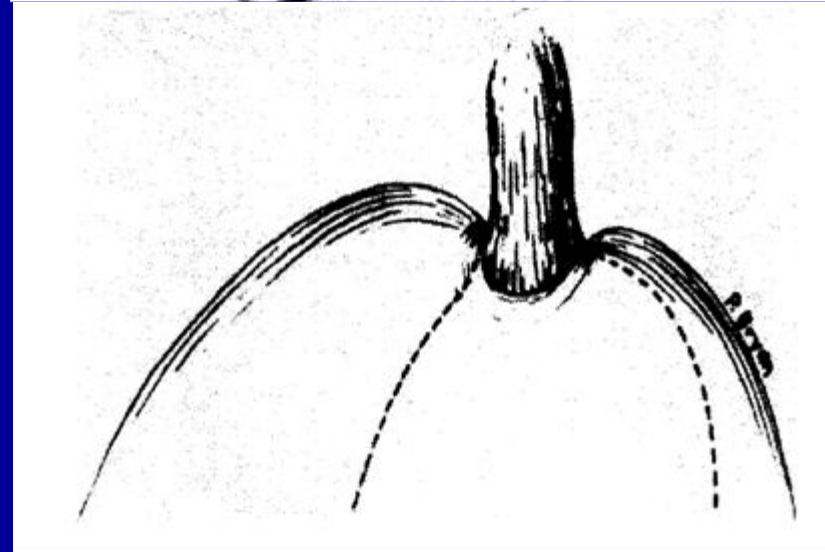
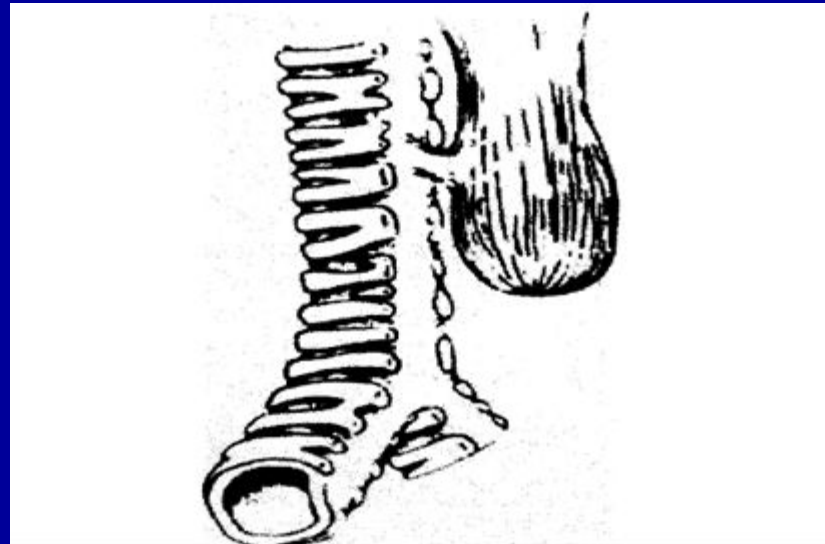
Атрезия пищевода с дистальным и проксимальным свищами(3%)



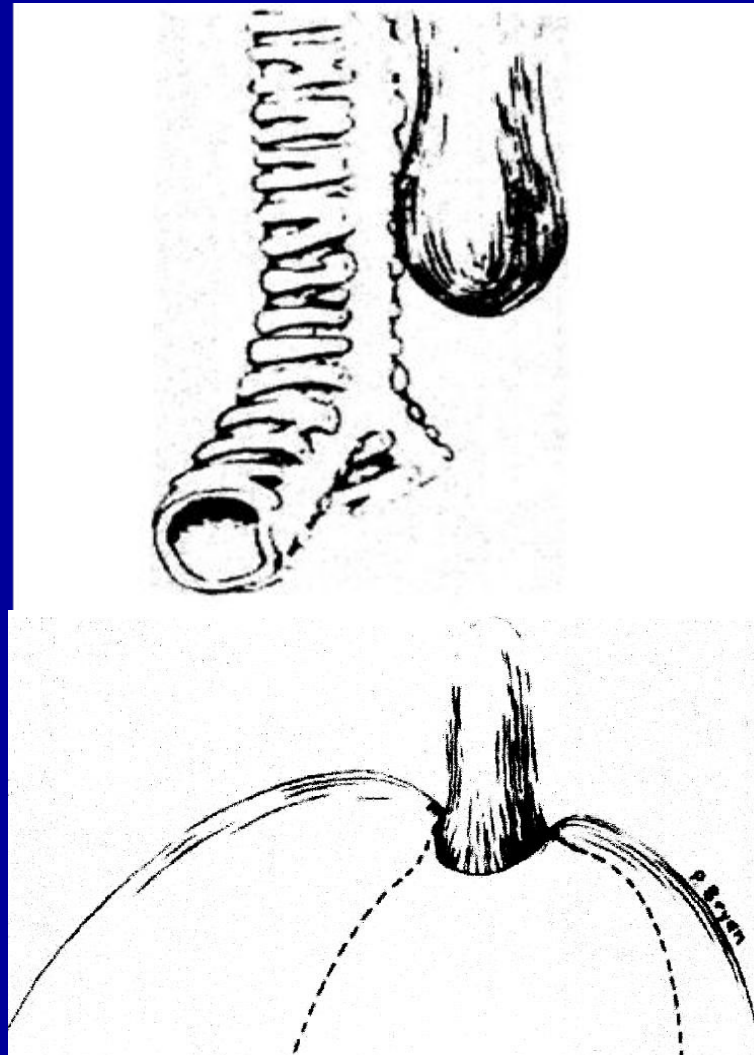
Атрезия пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом(86%)



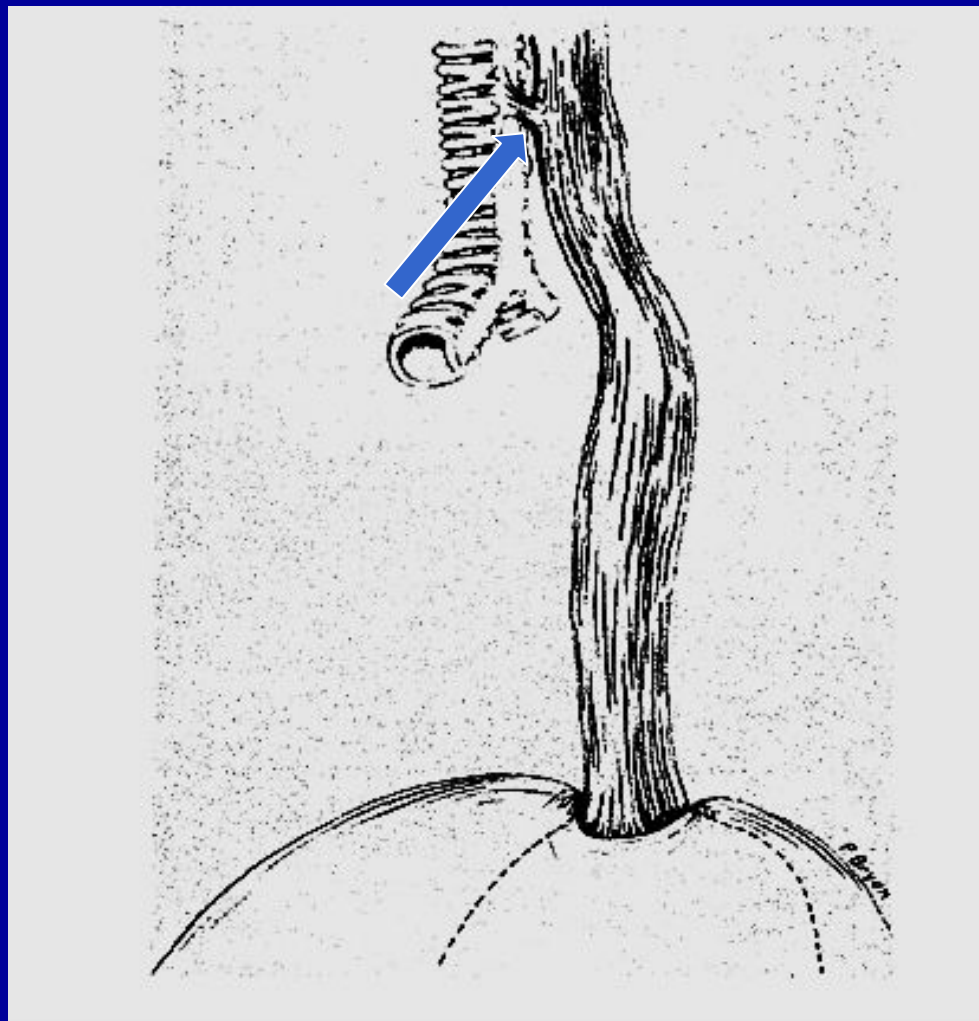
Атрезия пищевода с проксимальным трахеопищеводным свищем(1%)



Изолированная атрезия пищевода (без ТПС - 5%)



Изолированный трахеопищеводный свищ (без АП - 3%)



Клиника

- **Основной симптомокомплекс** - гиперсаливация (у родившегося ребенка пенистые выделения изо рта и носовых ходов), дисфагия, приступы цианоза у родившегося ребенка.
- Быстрое нарастание дыхательной недостаточности (обусловлена развитием аспирационной пневмонии).
- Причины дыхательной недостаточности:
 - а) аспирация, б) ТПС – вздутие живота и снижение подвижности диафрагмы,
 - в) ТПС – рефлюкс содержимого желудка в трахею
- Дыхательная недостаточность более выражена при пороках ЖКТ
- Дыхательная недостаточность менее выражена при атрезии без нижнего ТПС

Пренатальная диагностика

- Более 90% - атрезия пищевода (на УЗИ
- многоводие;
- При пренатальной УЗИ можно увидеть слепо заканчивающийся проксимальный сегмент пищевода;
- Уменьшен или не определяется желудок;
- При выполнении ЯМР можно выявить слепо заканчивающийся сегмент пищевода у плода.

Диагностика

- **Зондирование(катетеризация) пищевода** – при атрезии сворачивается, выходит в обратном направлении;
- **Проба Элефанта(E.Elefant, 1960).**
Производят введение воздуха в оральный отдел пищевода 10 -граммовым шприцем по катетеру (вводится в пищевод на 8 - 10см). Воздух с шумом выходит назад через рот и нос новорожденного.
- **Определение рН** полученной по катетеру жидкости – при атрезии меньше 3.

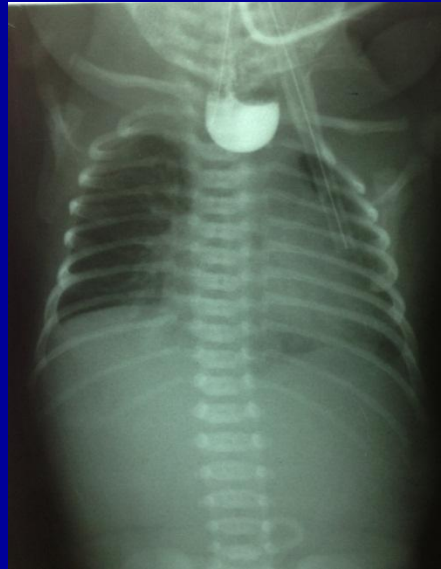
Диагностика

- Рентгенодиагностика
- Трахеобронхоскопия
- Компьютерная томография

Рентгендианостика



1



2



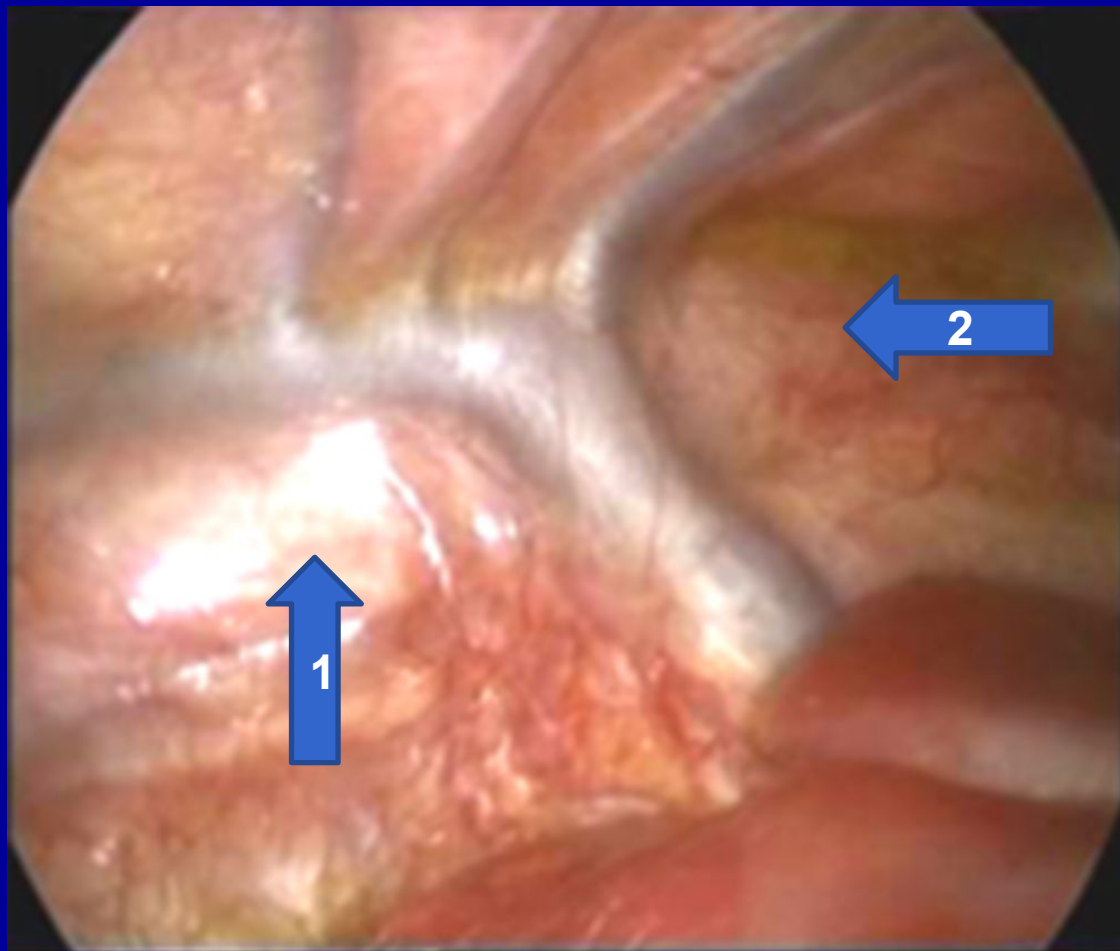
3

1. Обзорная рентгенограмма грудной полости у больного с подозрением на атрезию пищевода с введенным катетером – отмечается наличие препятствия с возвращением катетера(слева).

2. Контрастное исследование (водорастворимый контраст - не более 0,5 – 1,0 мл) – скопление контраста над атрезированным участком пищевода («немой» живот – отсутствие дистального свища).

3. Контрастное исследование (водорастворимый контраст) – скопление контраста и расширение орального отдела пищевода(имеется газ в желудке – наличие дистального свища).

**Атрезия пищевода. Торакоскопия.
Цифрами обозначен оральный и аборальные
участки пищевода в зоне атрезии**



Клинические группы и предоперационная тактика у больных с АП и ТПС

- «Здоровые» дети (50% больных) Срочный первичный анастомоз
- Пневмония\ателектаз (16% больных) — гастростомия, антибиотики; анастомоз после 24 — 72 — часовой подготовки
- «Больные дети» - тяжелые сочетанные пороки, сепсис, недоношенные (34% больных) - гастростомия, полное парэнтеральное питание, затем через гастростому; лечение сочетанной патологии, отсроченный, анастомоз

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ РЕБЕНКА И ПРОГНОЗ

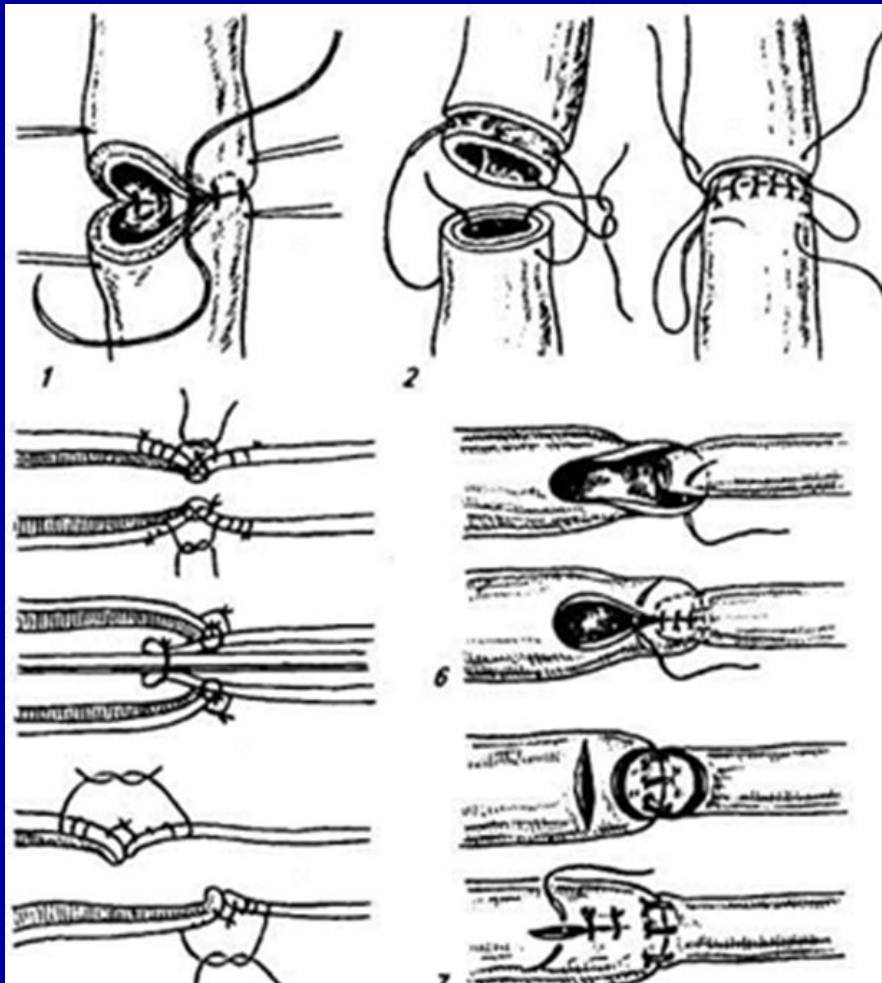
- по Ватерсону:
- А-масса больше 2500,
без сопутствующих пороков-100%
выживают;
- В- масса 2000-2500,
умеренные пороки-85%;
- С- масса менее 2000г.,
тяжелые пороки-65%.
- В среднем выживаемость -85%.

ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА

Цель- предупреждение аспирационной пневмонии.

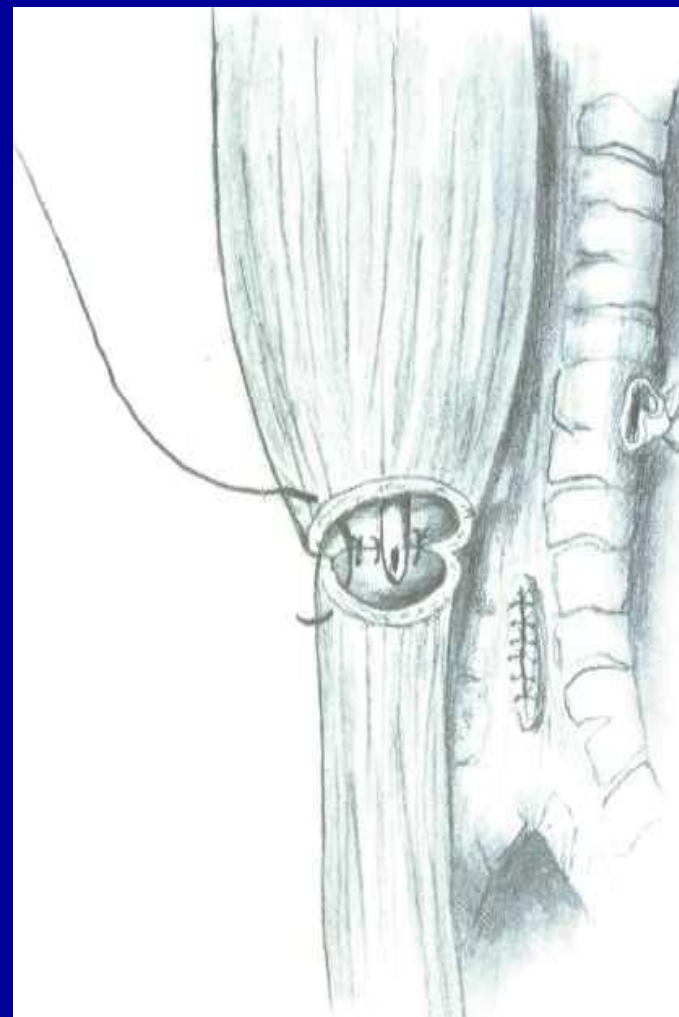
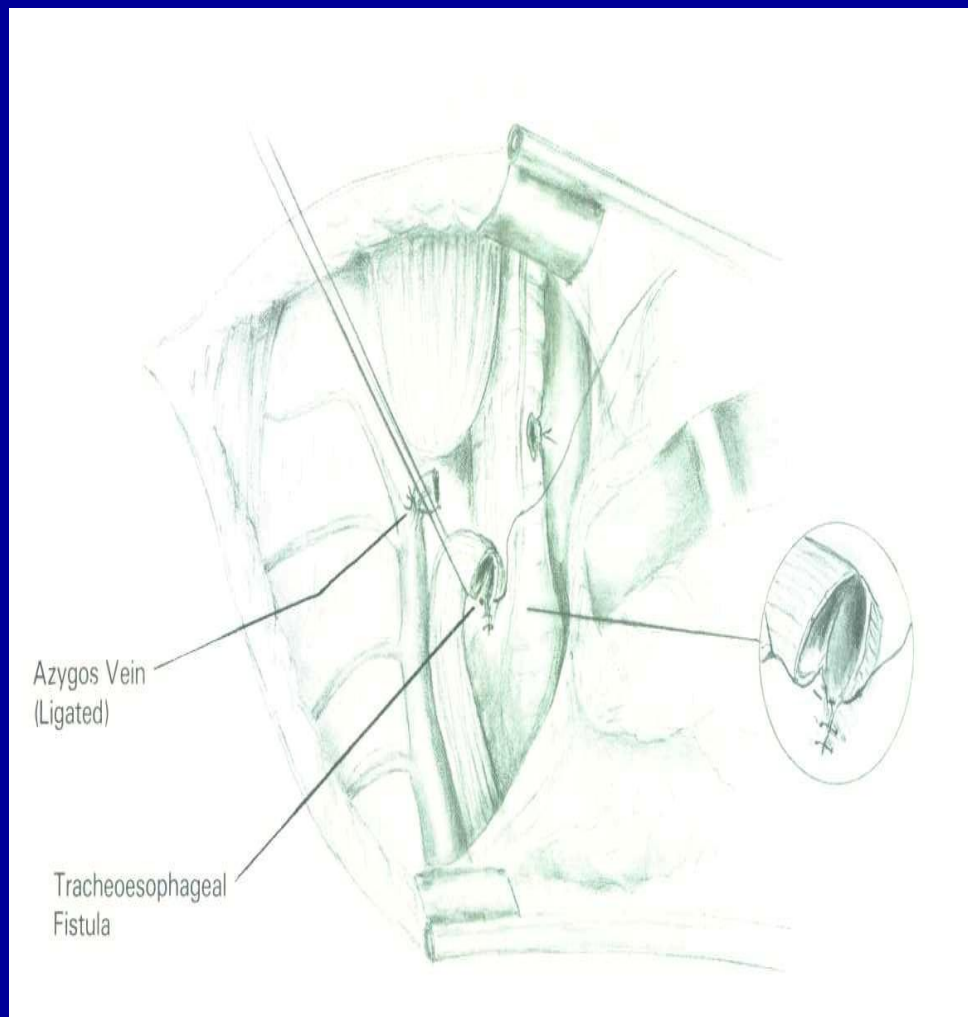
- Голод;
- Интубация трахеи;
- Возвышенное положение;
- Аспирация из верхнего сегмента;
- Введение антибиотиков и вит. К;
- Инфузионная терапия.

Анастомозы при атрезии пищевода

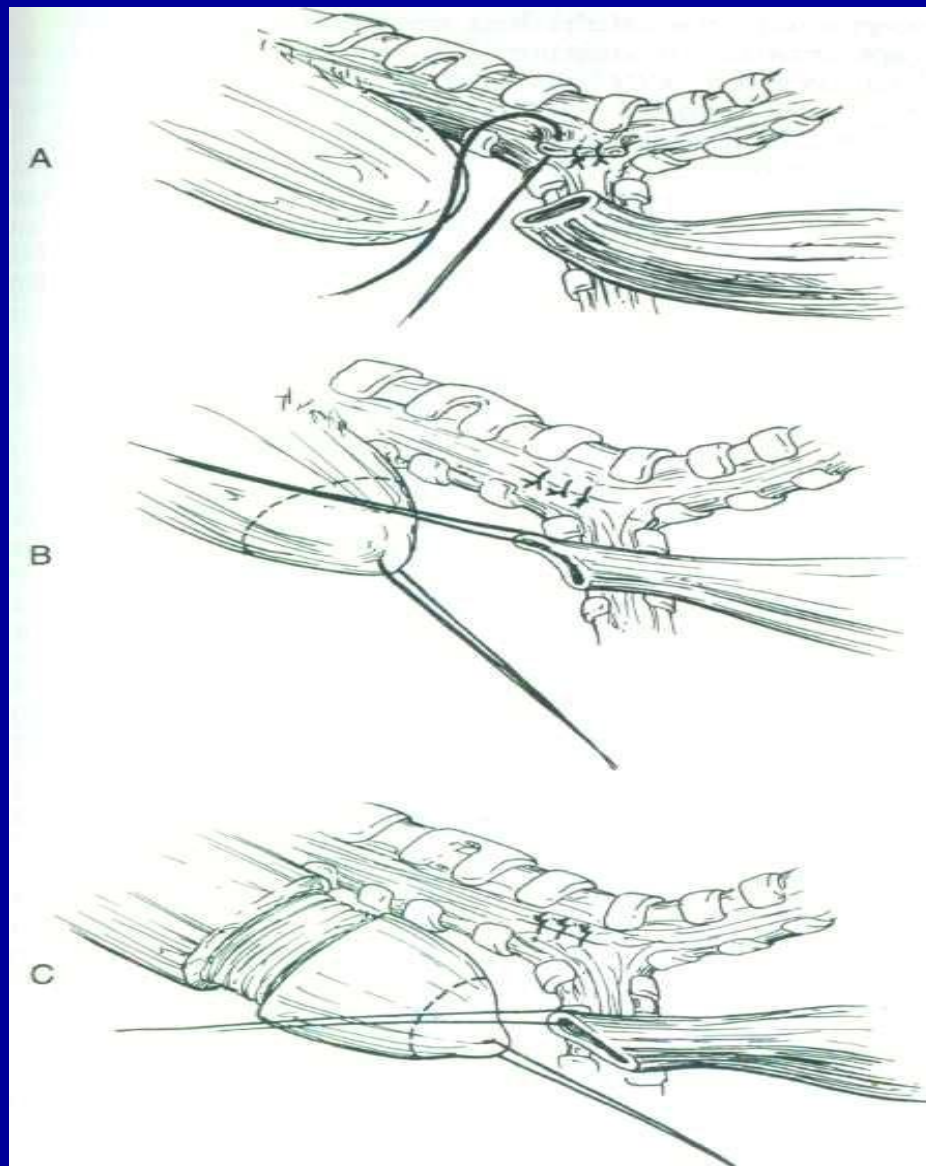


**Способы
эзофагоанастомозов при
атрезии пищевода:**
1 — простое сшивание
сегментов конец в конец;
2 — телескопический по
Haight; 3 — по Ladd; 4 — по
Daniel; 5 — косой по Gross
— Livaditis; 6 — по Jen —
Kate; 7 — по Okmian —
Livaditis.

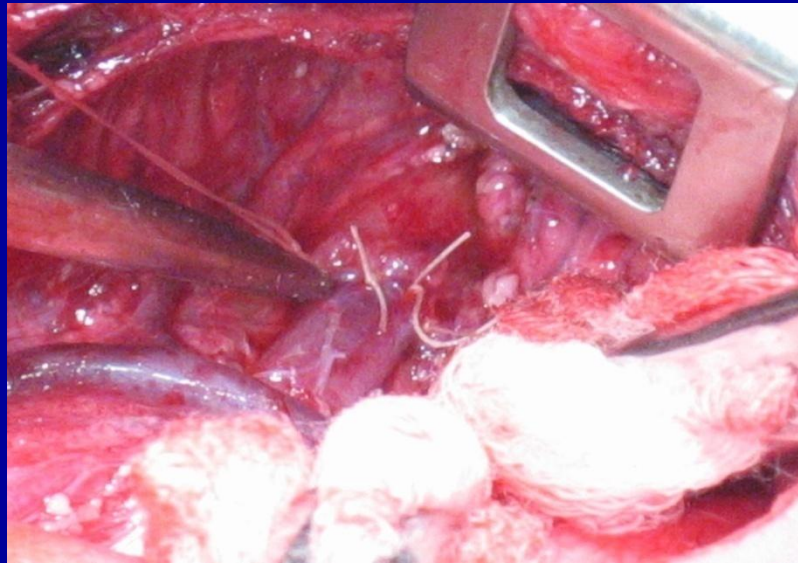
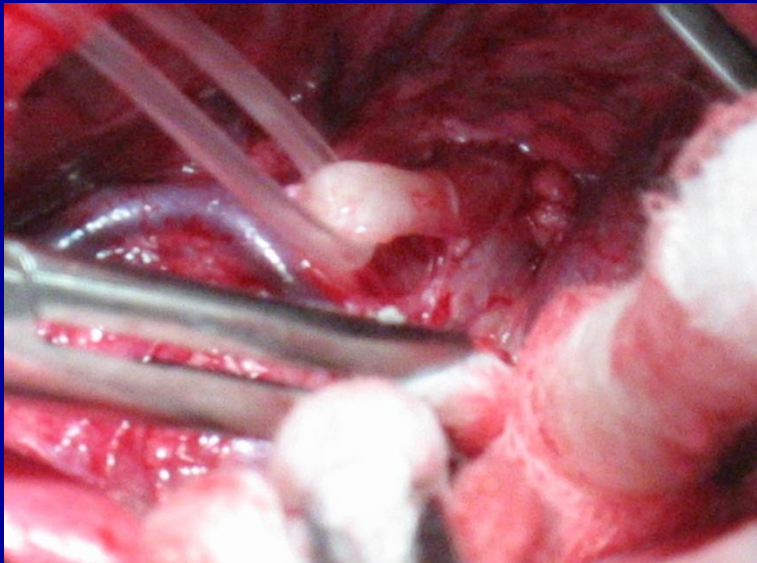
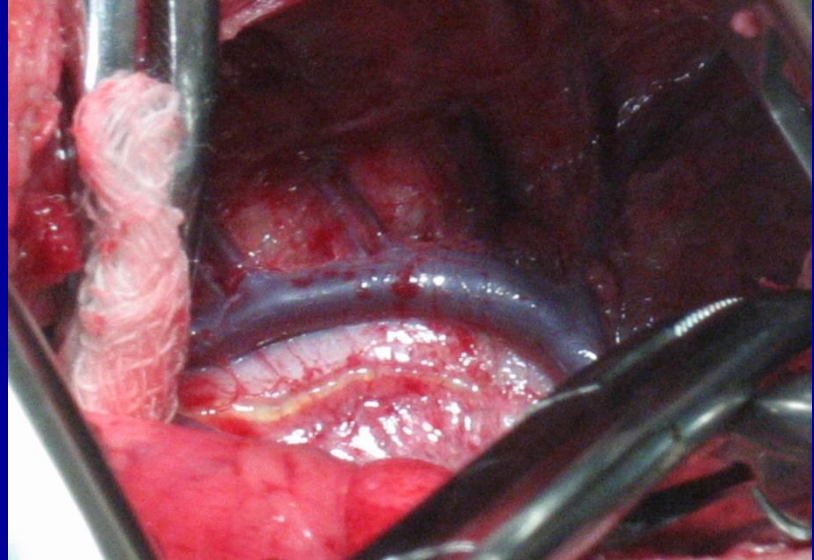
ОПЕРАЦИЯ (прямой анастомоз)



Методика Левадиса



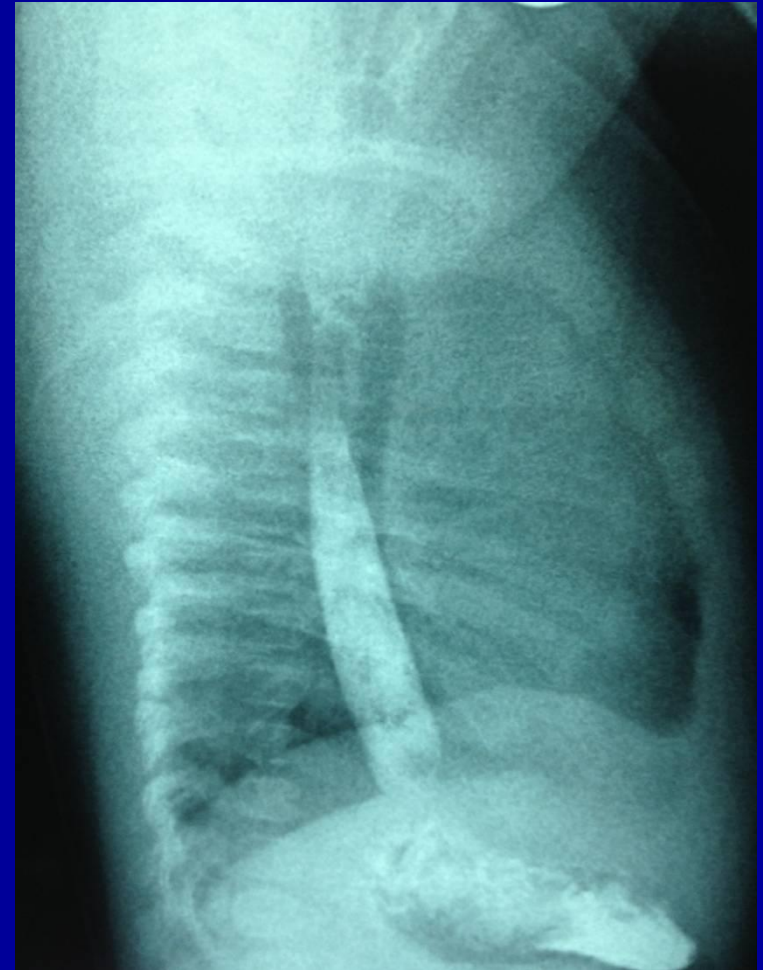
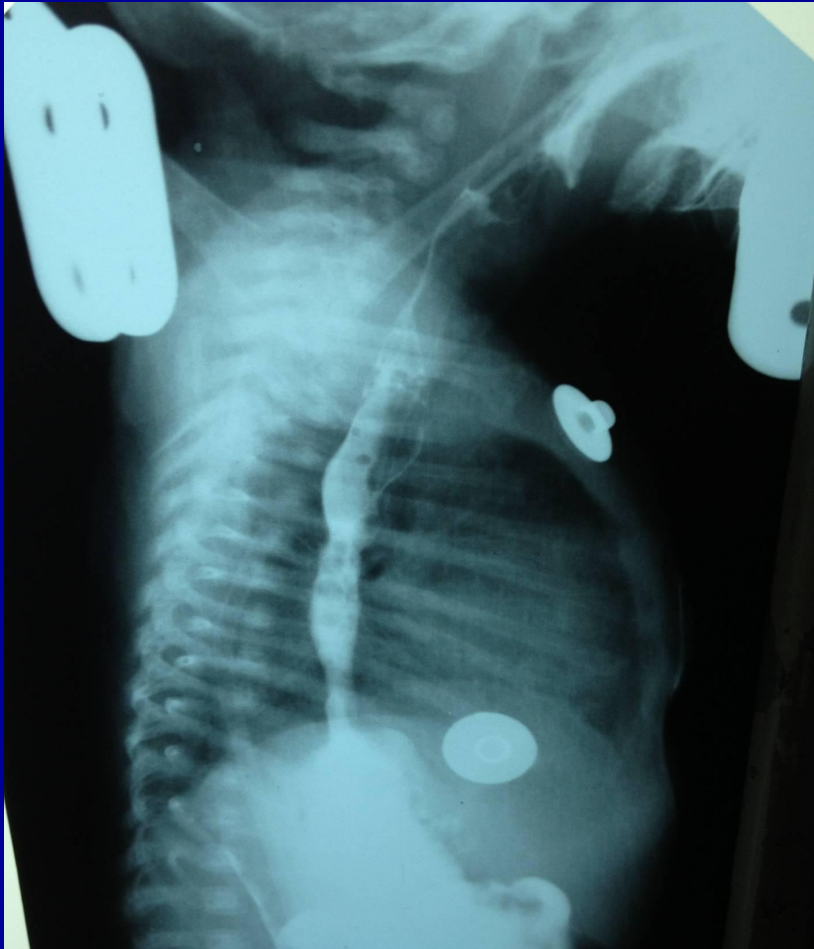
Лечение



Лечебная тактика

- При диастазе до 2,5 см накладывается эзофагоэзофагеальный анастомоз узловыми швами в один ряд, при диастазе до 3,5 см проводится удлинение аборального отдела пищевода по Livatidis. Всем пациентам вводится назогастральный зонд. Завершающий этап - обязательное дренирование средостения. При благоприятном течении послеоперационного периода кормление через зонд начинается на 3 - 5 сутки после операции. На 8-9 сутки проводится контрольная эзофагография с водорастворимым контрастом.

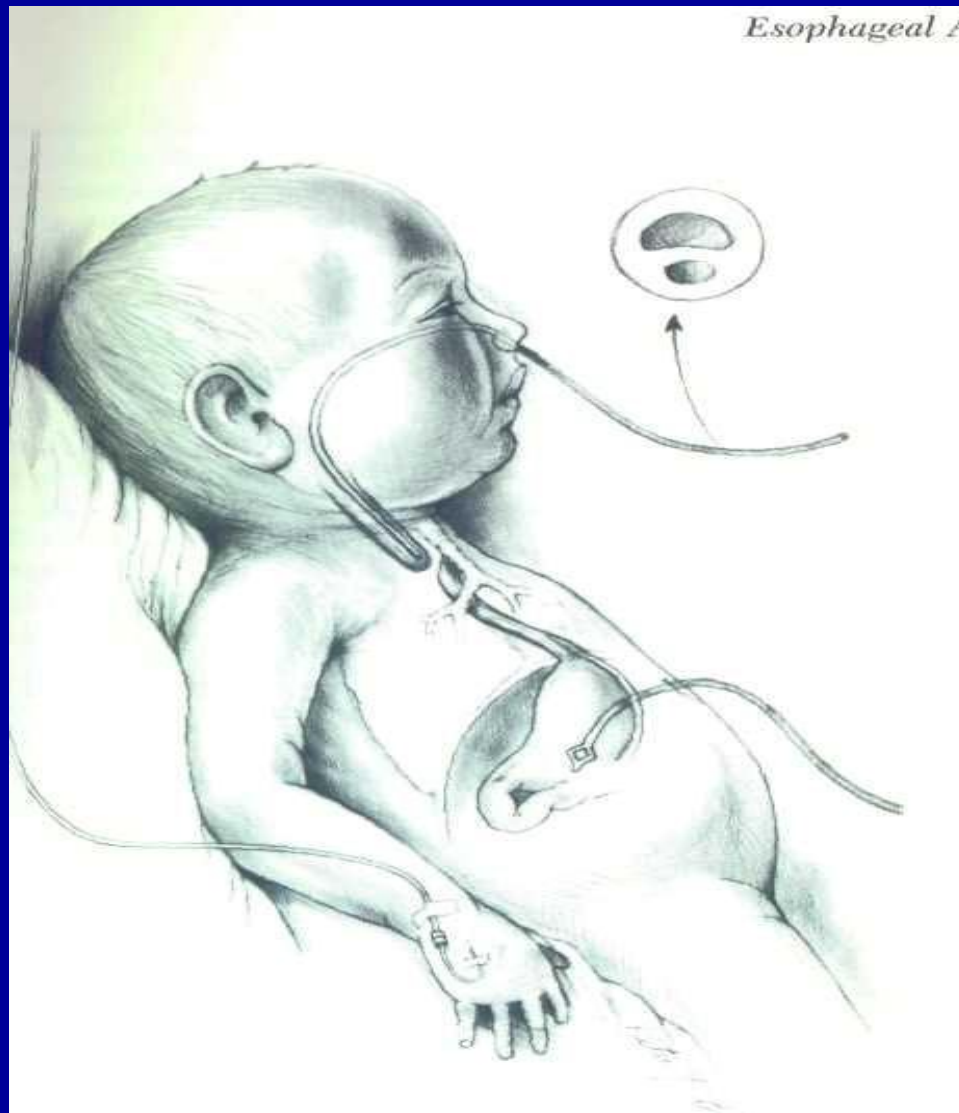
Контрольная эзофагография



Лечебная тактика

- Несостоятельность анастомоза отмечается 4,9% детей. Ранний диагностический признак несостоятельности эзофагоанастомоза - появление слюны по дренажу. Для подтверждения диагноза проводится исследование пищевода с водорастворимым контрастом. Полная несостоятельность - наложение верхней эзофагостомы и гастростомы. При безсвищевых формах атрезии пищевода накладывается двойная эзофагостома или верхняя эзофагостома и гастростома. Через 10 - 12 месяцев этим детям производится заградительная эзофагоколонопластика. Трансплантат выкраивается из поперечно - ободочной кишки на питающейся ножке, включающей левые толстокишечные артерию и вену. Трансплантат располагается в изоперистальтической позиции, проводя его через " окно " в малом сальнике в эпигастральную область.

Операции разобращения



ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ

- Возвышенное положение;
- Постоянный желудочный зонд;
- Интубация трахеи, ИВЛ;
- Кормление через зонд на 4-5 сутки;
- Рентген-контроль состоятельности анастомоза на 6-7 сутки;
- Кормление через рот на 7-8 сутки.

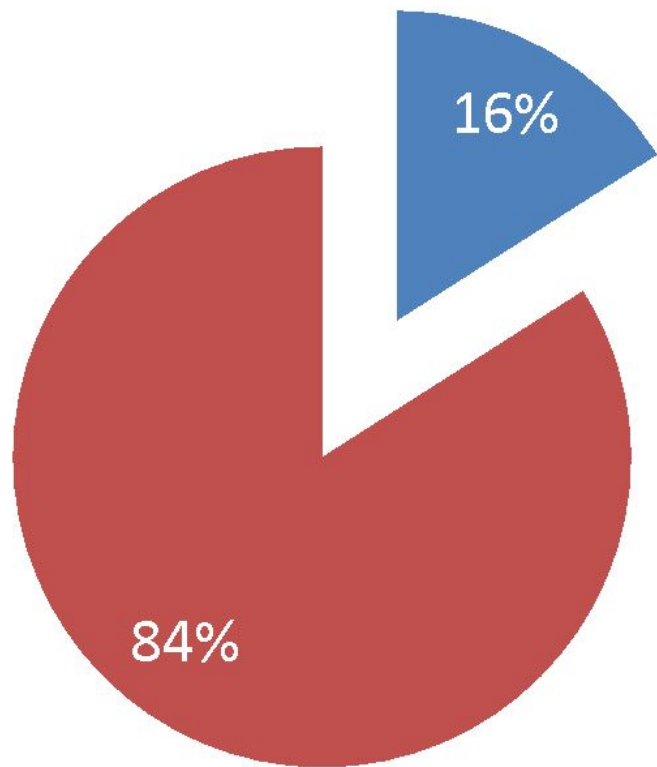
ОСЛОЖНЕНИЯ РАННИЕ

- Несостоятельность анастомоза.

ОСЛОЖНЕНИЯ ПОЗДНИЕ

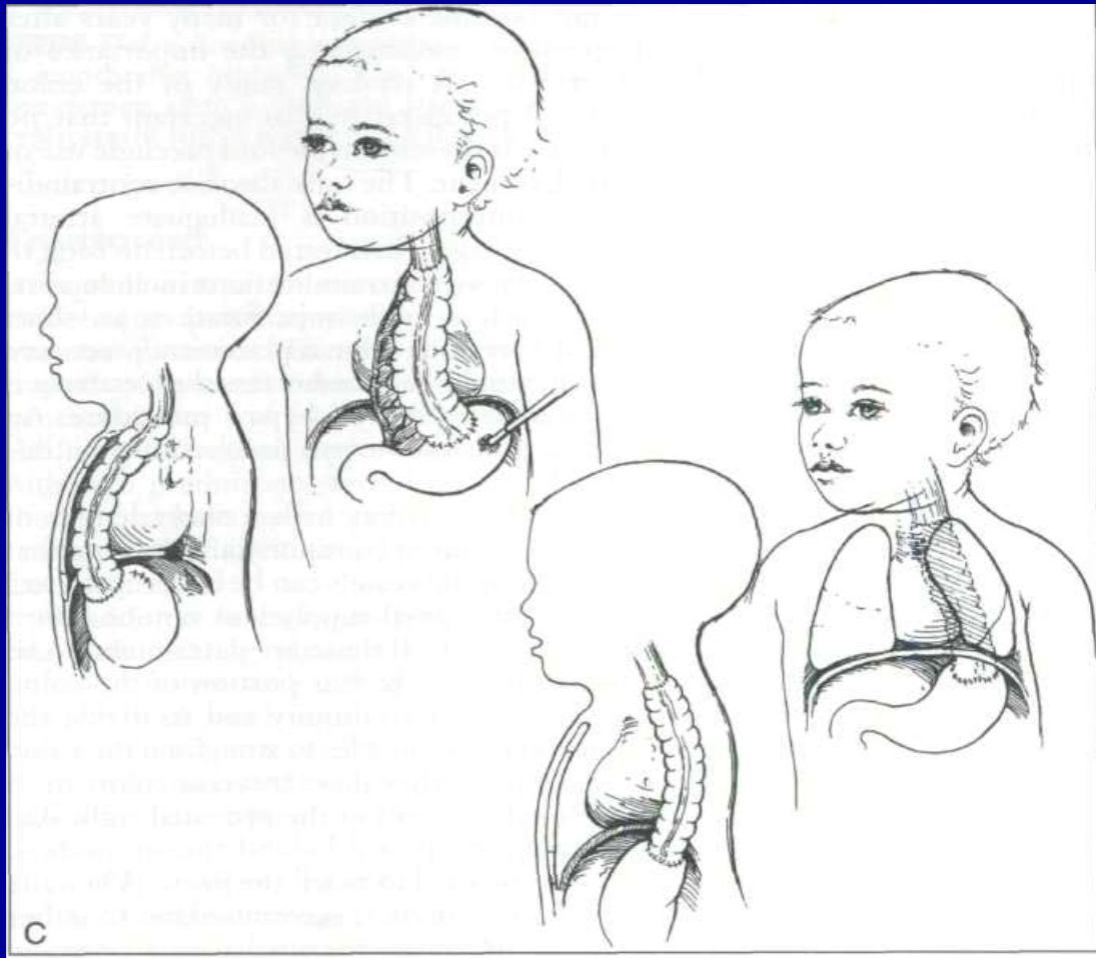
- Стриктура пищевода;
- Рецидив ТПС;
- ГЭРБ;
- Трахеомалация.

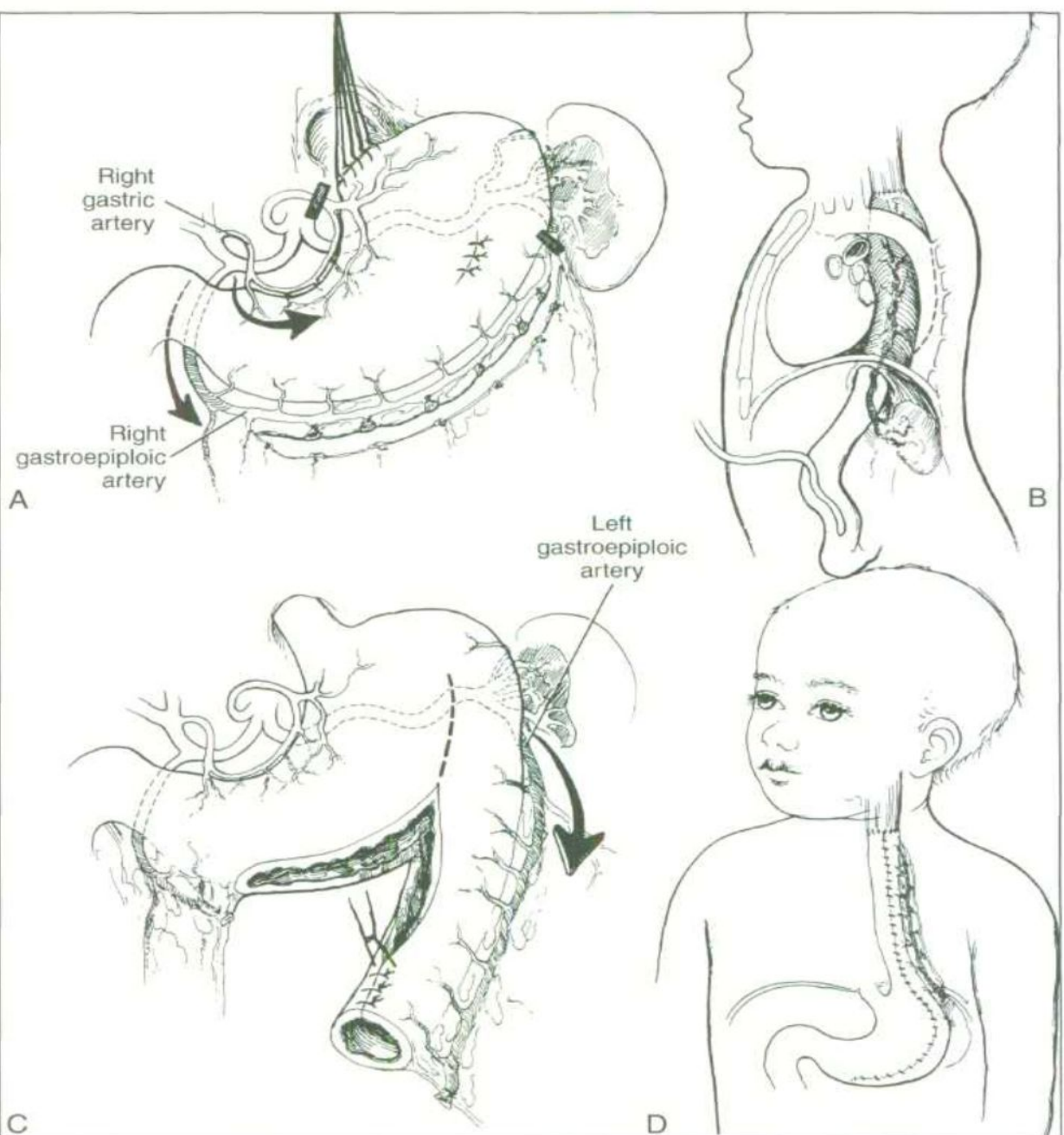
Осложнения



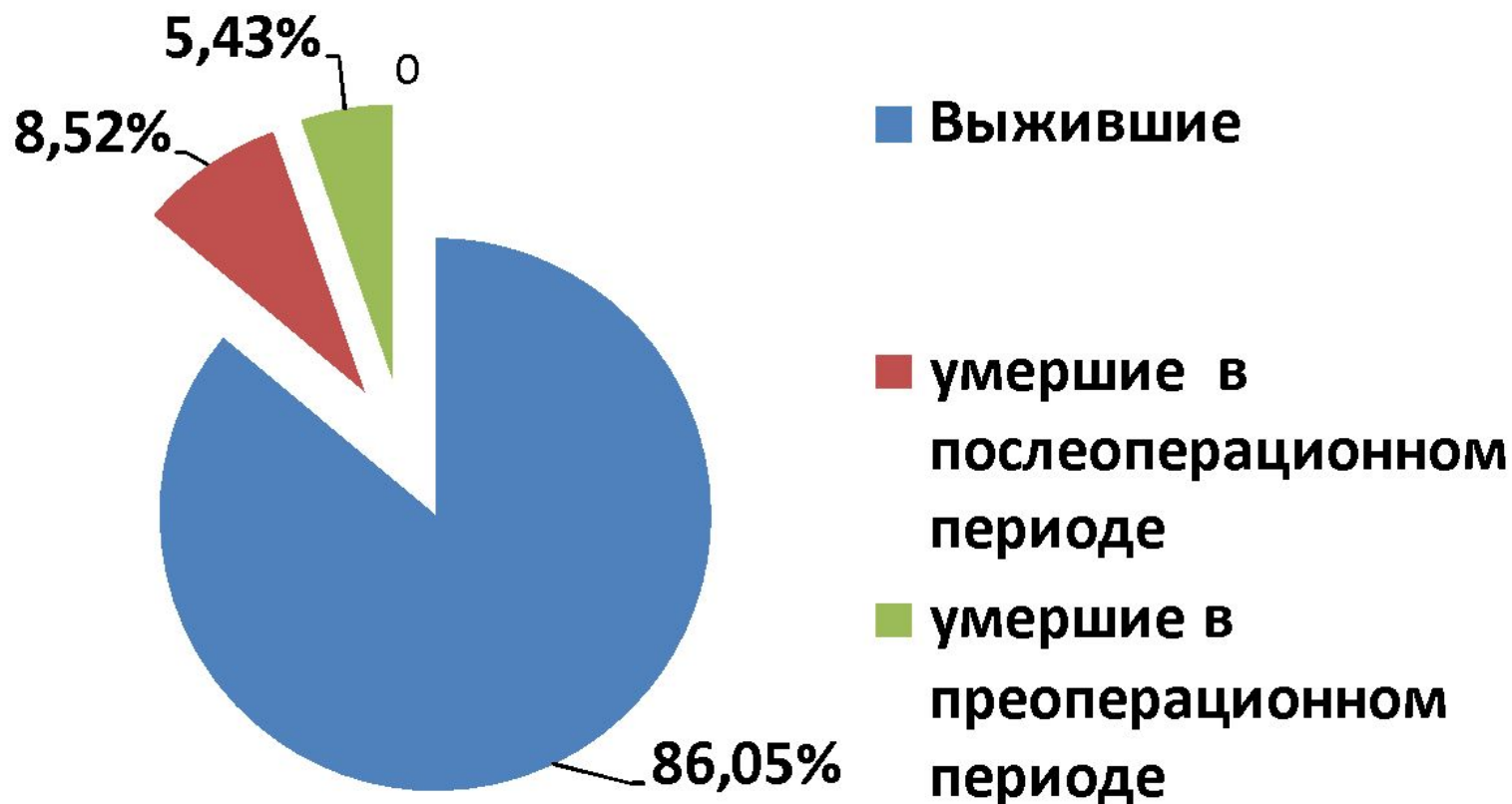
■ Несостоятельность
анастомоза

ДРУГИЕ ВИДЫ ОПЕРАЦИЙ





Летальность (1995-2014гг.) по данным ГДКБ №1



С 2007 года послеоперационная смертность 0%

ВРОЖДЕННЫЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ У ДЕТЕЙ

- Это нарушение проходимости в пилорическом отделе желудка.
- Пилоростеноз - это порок развития пилорического отдела желудка, характеризующийся гиперплазией и гипертрофией мышечного слоя.
- КОД ПО МКБ 10Q40.0 ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКИЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ.

СТАТИСТИКА

- встречается в возрасте от 4 дней до 4 месяцев, чаще проявляется с конца 2, начала 3 недели;
- болеет 1 из 300 младенцев;
- мальчики болеют в 4 раза чаще девочек;
- семейно-наследственная предрасположенность.

ЭТИОЛОГИЯ

- нарушение иннервации;
- внутриутробная задержка открытия пилорического канала;
- гипертрофия и отек мышечного слоя пилоруса (развиваются постнатально).
- Острота и время проявления симптомов зависят от степени сужения , длины привратника и компенсаторных возможностей желудка.

КЛИНИКА

- рвота «фонтаном», возникающая после кормления;
- характер рвоты – рвота створоженным молоком, без примеси желчи;
- сохранение аппетита, ребенок сосет с жадностью;
- потеря массы;
- обезвоженность;
- задержка мочеиспускания и стула;
- симптом «песочных часов» (видимой перистальтики);
- определение утолщенного пилоруса при пальпации.



Врожденный пилоростеноз

ОСЛОЖНЕНИЯ

- аспирационный синдром;
- тяжелые водно-электролитные нарушения (ацидоз, алкалоз, гиповолемия, гипокалиемия).

СТАДИИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

- компенсации;
- субкомпенсации;
- декомпенсации.

ДИАГНОСТИКА

- характерная клиника;
- УЗИ;
- ФГДС;
- рентгенография желудка.



- УЗИ
- используется как скрининг-тест;
- выявляется удлиненный с утолщенной стенкой пилорус (толщина более 4 мм, длина более 14 мм, увеличение диаметра пилоруса до 10-14 мм);
- диагностические ошибки редки- 5-10%.

- ФГДС исследование
- расширенный желудок;
- суженный привратник;
- иногда язвенные изменения желудка (при поздних обращениях).

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

- постановка желудочного зонда;
- введение взвеси сульфата бария в объеме одного кормления;
- удержание ребенка в течение 15 минут в положении на правом боку;
- прямая рентгенография в правой кривой позиции (значительное замедление эвакуации из желудка, «сегментирующая» перистальтика, симптом «антрального клюва»).

Пилоростеноз. Рентгенологические симптомы.



- Рентгенологические симптомы «песочных часов», сужения и удлинения канала привратника в виде клюва с вдавлениями по краям.

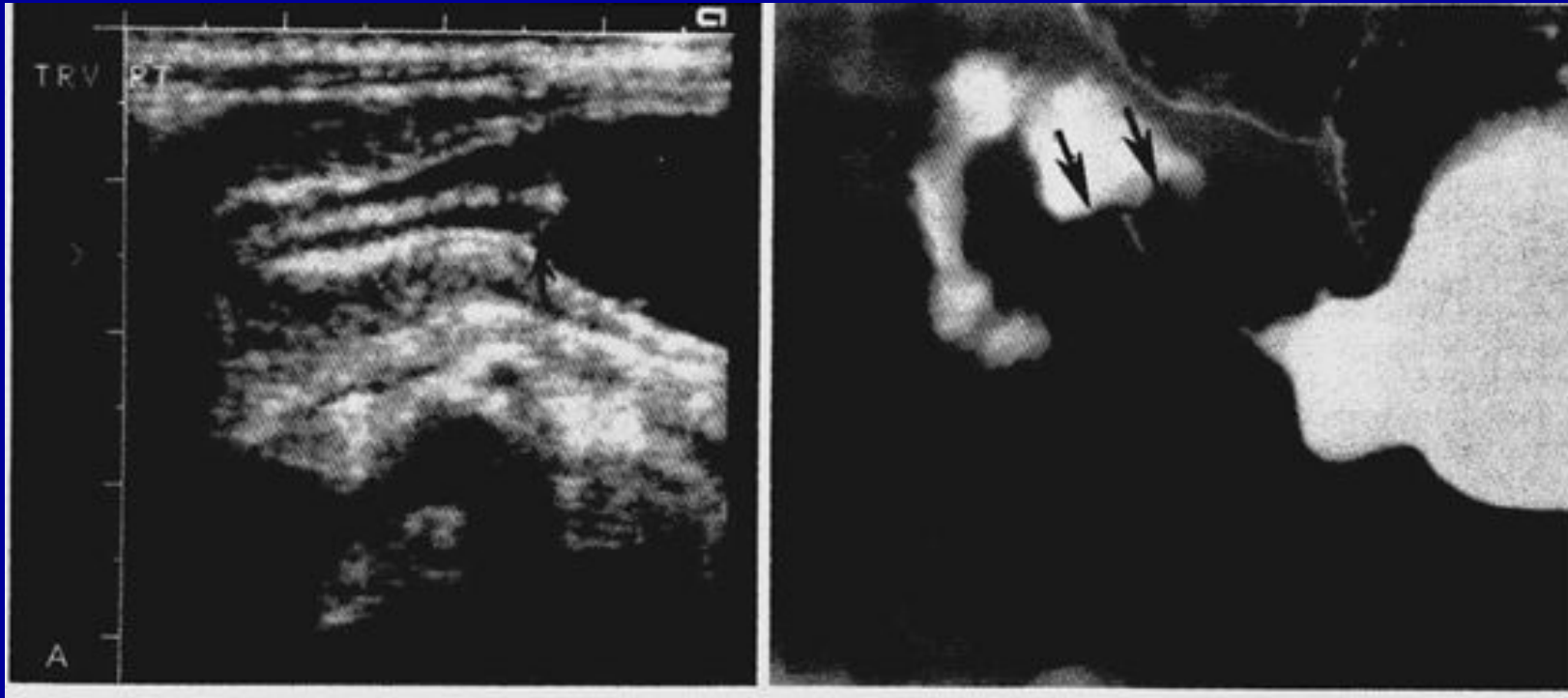


a



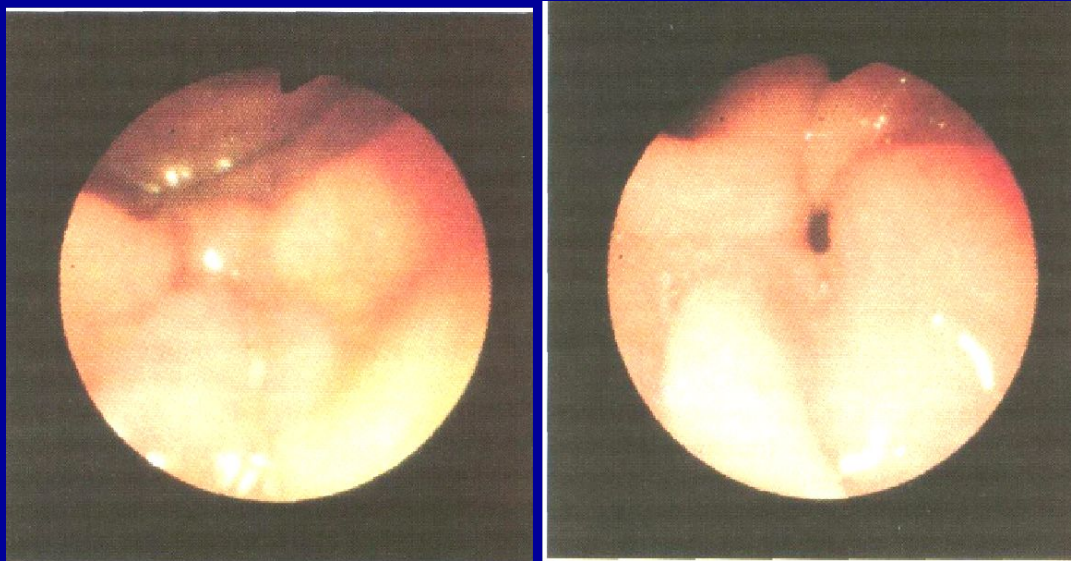
b

Пилоростеноз. Рентгенологические СИМПТОМЫ.



Ультразвуковой симптом «клюва» и при R- контрастировании – симптом «плечиков» при пилоростенозе.

Пилоростеноз



- Отсутствие просвета привратника, грубые складки слизистой оболочки пролабирующие в просвет привратника, воронкообразное углубление на месте привратника с сужением просвета на ФГС.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

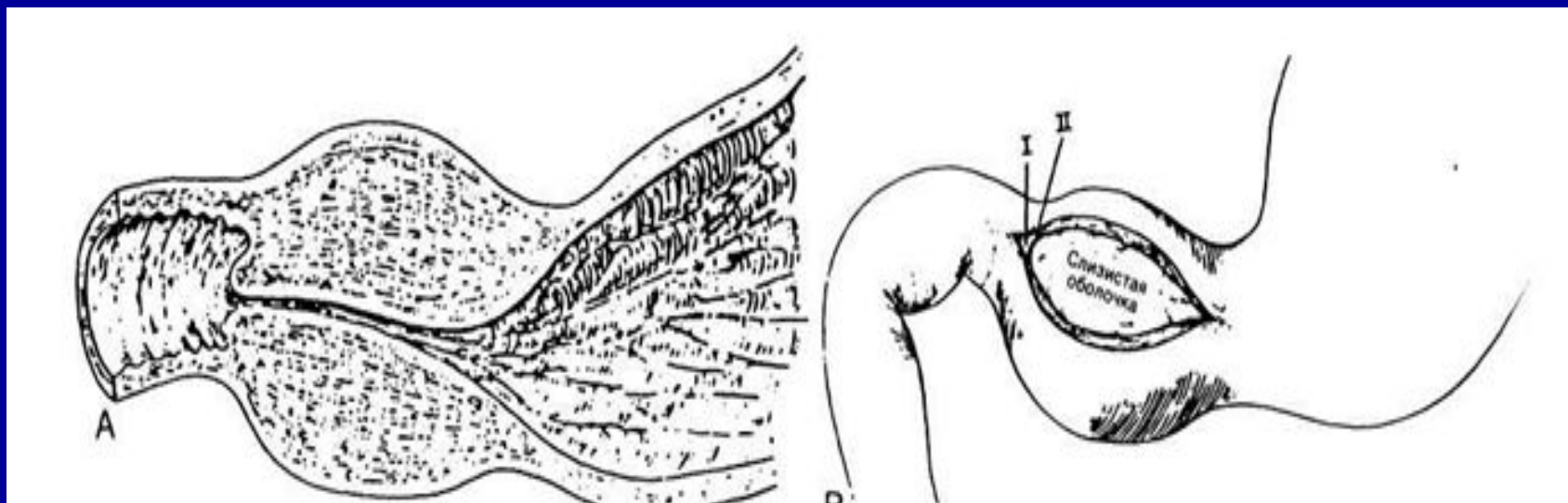
- пилороспазм;
- псевдопилоростеноз (адреногенитальный синдром-синдром Дебре-Фибигера);
- желудочно-пищеводный рефлюкс;
- стеноз 12-перстной кишки.

ЛЕЧЕНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ

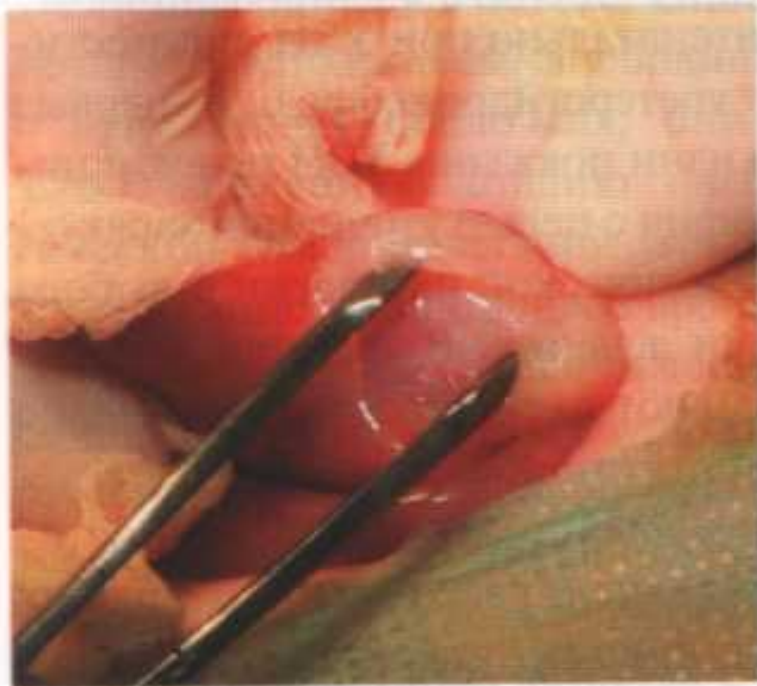
Предоперационная подготовка:

- длительность от 24 часов до 3-5 суток;
- цель-ликвидация метаболических и водно-электролитных нарушений;
- инфузионная терапия;
- постановка желудочного зонда.

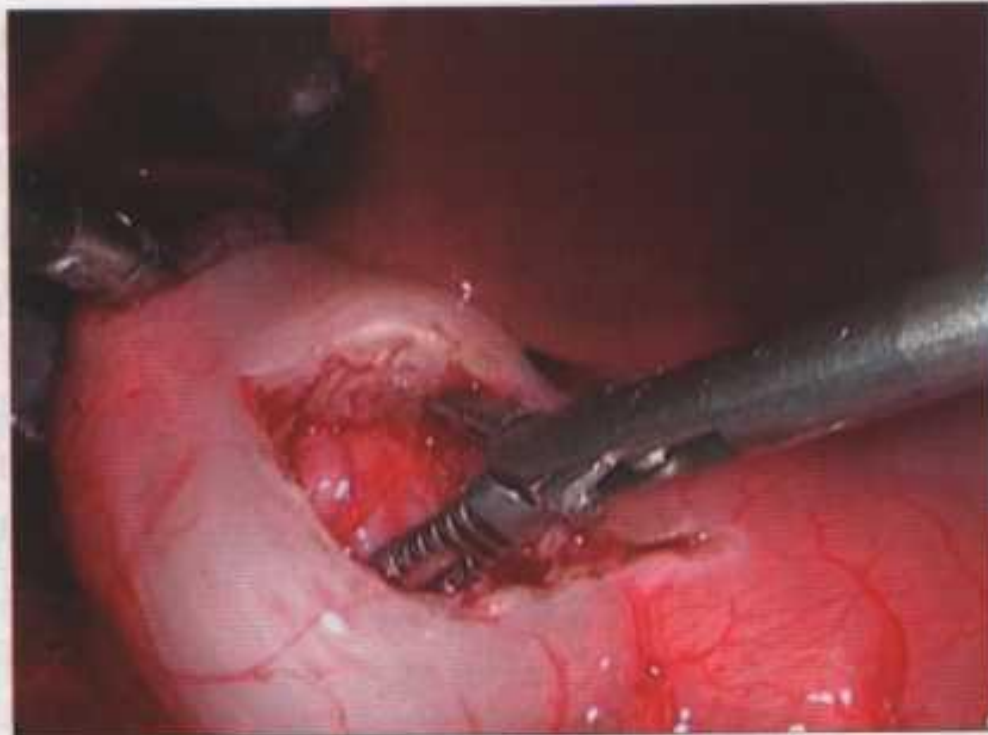
- Операция –пилоротомия по Фреде-Рамштедту;
- Доступы - открытый, при лапароскопии.



Операция Фреде – Рамштедта при пилоростенозе



а



б

Послеоперационный период:

- возвышенное положение;
- кормление начинается с 5% глюкозы по 3-5 мл, добавляя 5 мл каждые 2 часа;
- через 6-8 часов - 5 мл сцеженного грудного молока;
- через 24 часа можно приложить к груди.

Спасибо за внимание!!!