



ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИТУАЦИИ, ТРЕБУЮЩИЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА У НОВОРОЖДЕННЫХ

- Дефекты передней брюшной стенки (омфалоцеле, гастрошизис, экстрофия мочевого пузыря)
- Врожденная диафрагмальная грыжа
- Атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ
- окрестцово-копчиковая тератома
- Атрезия ануса
- Пилоростеноз
- Кишечная непроходимость
- ЯНЭК
- Врожденные пороки сердца

ОМФАЛОЦЕЛЕ

- Частота встречаемости 1:1500-1:7000
- Диагностируется пренатально при УЗИ плода
- Дефект брюшной стенки располагается в центре пупочного кольца, размер дефекта обычно больше 4 см
- Содержимое брюшной полости заключено в мешок (желудок, петли тонкого и толстого кишечника, в 30-50% случаев печень)
- Пуповина соединена с мешком
- Часто сочетается с другими ВПР (ВПС и др.)



ГАСТРОШИЗИС

- Частота встречаемости 1:10000-1:15000
- Дефект располагается справа от пупка
- Размер дефекта 2-5 см
- Пупочный канатик отделен от дефекта
- Содержимое представлено петлями тонкого и толстого кишечника, иногда печенью
- Петли кишечника не заключены в мешок, воспалены, тусклого цвета, часто покрыты пленкой
- Редко сочетается с другими пороками развития

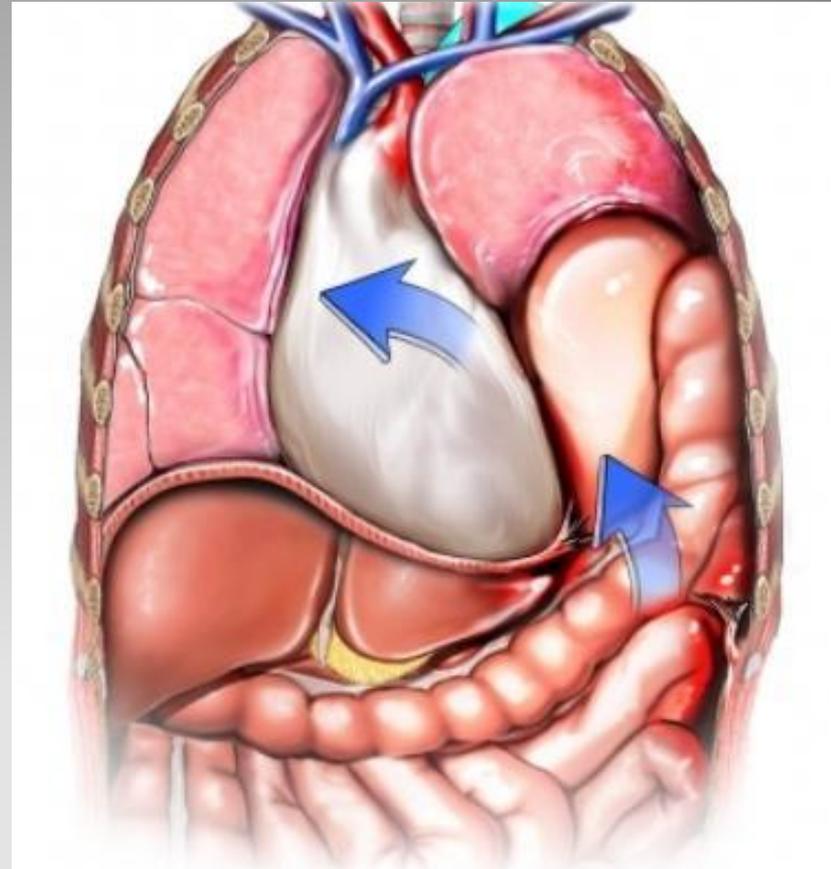


Предоперационная подготовка

- Желудочный зонд, декомпрессия желудка для предотвращения растяжения кишечника, аспирации
- Контроль мочеотделения (диурез 1-2 мл/кг/час)
- ЦВК (верхний доступ), артериальная линия
- Контроль КОС, электролитов, глюкозы, газов крови
- Антибиотики широкого спектра действия
- Дополнительное обследование –УЗИ сердца, ГОЛОВНОГО МОЗГА

Диафрагмальная грыжа

- Частота встречаемости 1:2500-1:5000 новорожденных
- Впервые патология описана в 1804г.
- Первые успешные операции по коррекции порока выполнены в 1940 г.
- Несмотря на улучшения в диагностике и тактике ведения этой группы пациентов, летальность остается высокой в результате гипоплазии легких и сопутствующих пороков развития



- В 80% случаев возникает заднелатеральная грыжа Бохдалека, обычно левосторонняя (75%)**
- В 2% случаев грыжа возникает в переднем Отверстии Морганьи**
- В оставшихся случаях возникает параэзофагеальная грыжа**
- Грыжи Бохдалека–самые большие по размеру и ассоциированы с большей степенью гипоплазии легких**

Патофизиология

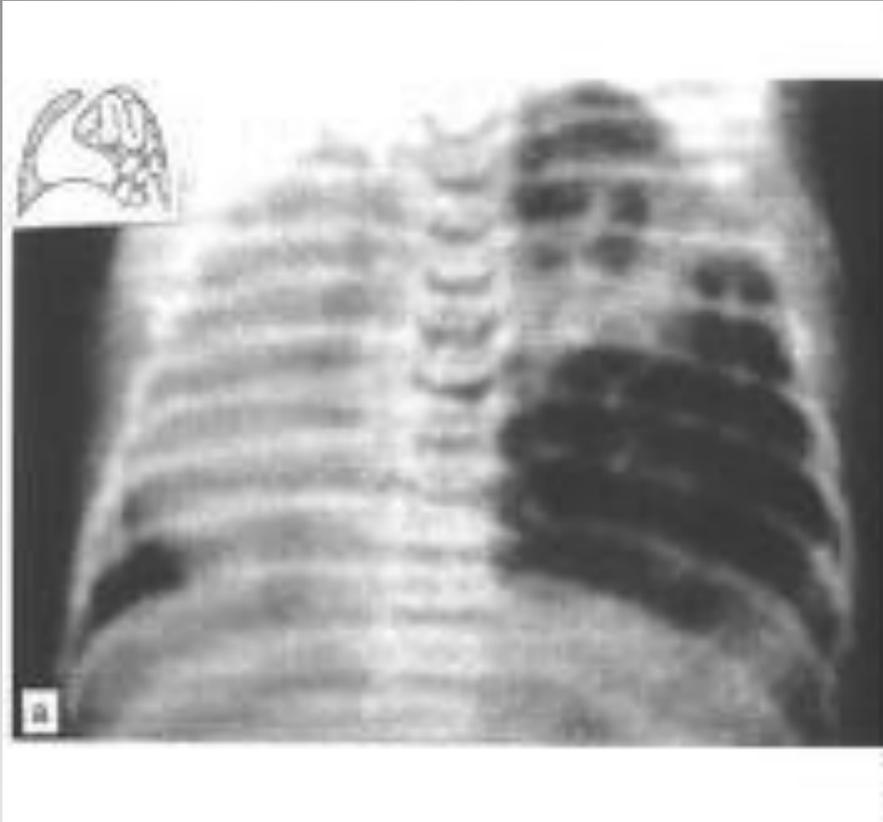
- Грыжевое содержимое вызывает смещение средостения, что приводит к гипоплазии противорасположенного легкого
- При вдохе отсутствует сокращение диафрагмы, отрицательное давление в грудной полости способствует выпячиванию кишечного содержимого в грудную полость
- Развивается легочная гипертензия из-за уменьшения количества легочных сосудов, утолщения мышечной стенки легочных сосудов (нереверсивные факторы), а также спазма мышечной стенки сосудов в ответ на гипоксию, гиперкапнию, ацидоз (реверсивные факторы)
- Право-левый сброс через ОАП, ФОО при повышении давления в легочной артерии с дальнейшим усугублением гипоксемии
- Главной причиной смерти является прогрессирующая гипоксемия и ацидоз

КЛИНИКА

- Симптомы заболевания могут проявиться сразу после рождения или
Спустя некоторое время
- Начало и выраженность клинических проявлений отражает Степень гипоплазии легких, размер дефекта и объема абдоминального содержимого в грудной полости
- Коррелирует с прогнозом заболевания
- † В течение 1-го часа жизни –самая высокая смертность
- † После 6-го часа жизни –как правило благоприятный исход
- Классическая триада симптомов: цианоз, диспноэ, декстракардия
- Запавший живот, выступающая грудная клетка, ослабление дыхания слева
- Приглушенные или смещенные вправо тоны сердца
- Перистальтические шумы при аускультации грудной клетки

ОБСЛЕДОВАНИЕ

- Рентгенограмма органов грудной клетки с желудочным зондом
- УЗИ сердца, брюшной полости, головного мозга для выявления сопутствующих пороков развития (пентада Кантреллаи др.)



Атрезия ануса

-Частота встречаемости 1:3000 новорожденных

-Впервые патология описана в 1697 г.

-Первые успешные операции коррекции порока выполнены в 1940 гг.

-В 20-30% случаев дети с этим ВПР рождаются

недоношенными с массой тела менее 2000 г

-Смертность определяется тяжестью поражений легких при наличии ТПС, степенью недоношенности и наличием сопутствующей патологии (выживаемость у доношенных здоровых новорожденных приближается к 100%)



Ассоциированные аномалии

-VACTERL, описана в 1972 г.

† -V, vertebral defects

† -A, anal defects;

† -C, cardiac anomalies

† -T, Tracheoesophageal fistula

† -E, esophageal atresia

† -R, radial or renal anomalies

† -L, limb anomalies

-Примерно 20-25% пациентов с АП имеют 3 признака VACTERL, 50-55% имеют одну сопутствующую аномалию

- В 20-25% случаев сочетается с ВПС (ДМЖП, ДМПП, АВК, ТФ, КоАо)

- Примерно в половине случаев имеются сопутствующие аномалии со стороны мочеполовой системы (фистула с уретрой, мочевым пузырем или влагалищем, клоака у девочек)

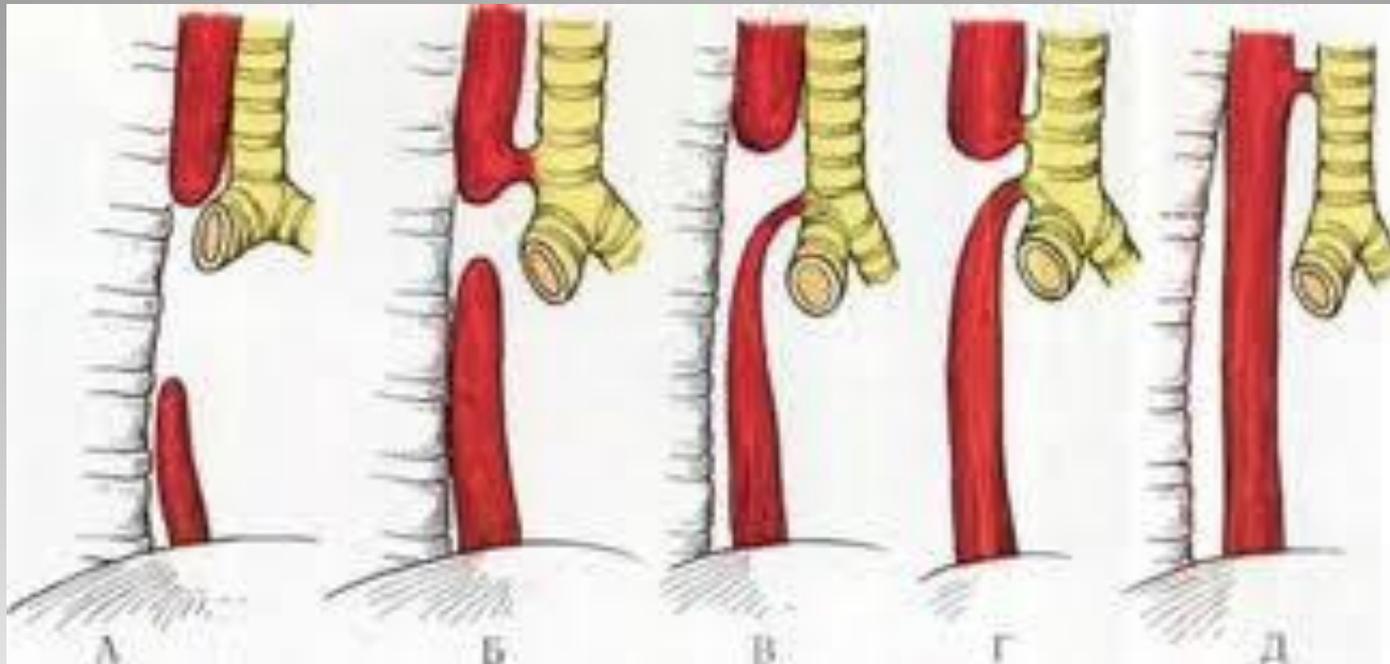
□ В зависимости от анатомии порока проводится либо одноэтапная операция коррекции, либо многоэтапная, включающая:

† выведение колостомы (в периоде новорожденности)

† реконструктивную операцию

† закрытие стомы (в возрасте до 1 года)

Атрезия пищевода



Диагностика на этапе роддома.

- Многоводие и преждевременные роды у матери
- Избыточная саливация, слюнотечение, приступы цианоза и кашля, устраняемые при помощи санации
- Невозможность провести зонд в желудок
- Проба Элефанта
- Рентгенограмма органов грудной клетки и брюшной полости: воздух в желудке и раздутые петли кишечника (при наличии нижнего ТПС), желудочный зонд на уровне 2-3 грудного позвонка (8-10 см от края рта)

Действия на этапе роддома

- Интубация (нежелательно использовать масочную вентиляцию)
- Аускультация грудной клетки и желудка: если в желудок поступает воздух, постараться разместить ЭТТ таким образом, чтобы закрыть ей фистулу и уменьшить растяжение желудка (интубация на обратном ходу)
- Перевод в хирургический стационар

Дети с АП, требующей экстренного оперативного вмешательства

- Сочетание АП с непроходимостью ЖКТ
- АП с верхним ТПС
- АП с широким нижним ТПС

Варианты коррекции

- Оптимальная тактика лечения –одноэтапная коррекция порока в течение 1-3 дня жизни (перевязка ТПС, прямой анастомоз между проксимальным и дистальными концами пищевода)
- В ряде случаев (большой диастаз между концами пищевода) –паллиативная операция с выведением эзофагостомы и гастростомы, радикальная коррекция в отсроченном периоде(эзофагоколонопластика)
- Гастростомия–паллиативная операция у детей с серьезными сопутствующими аномалиями или сепсисом

Крестцово-копчиковая тератома

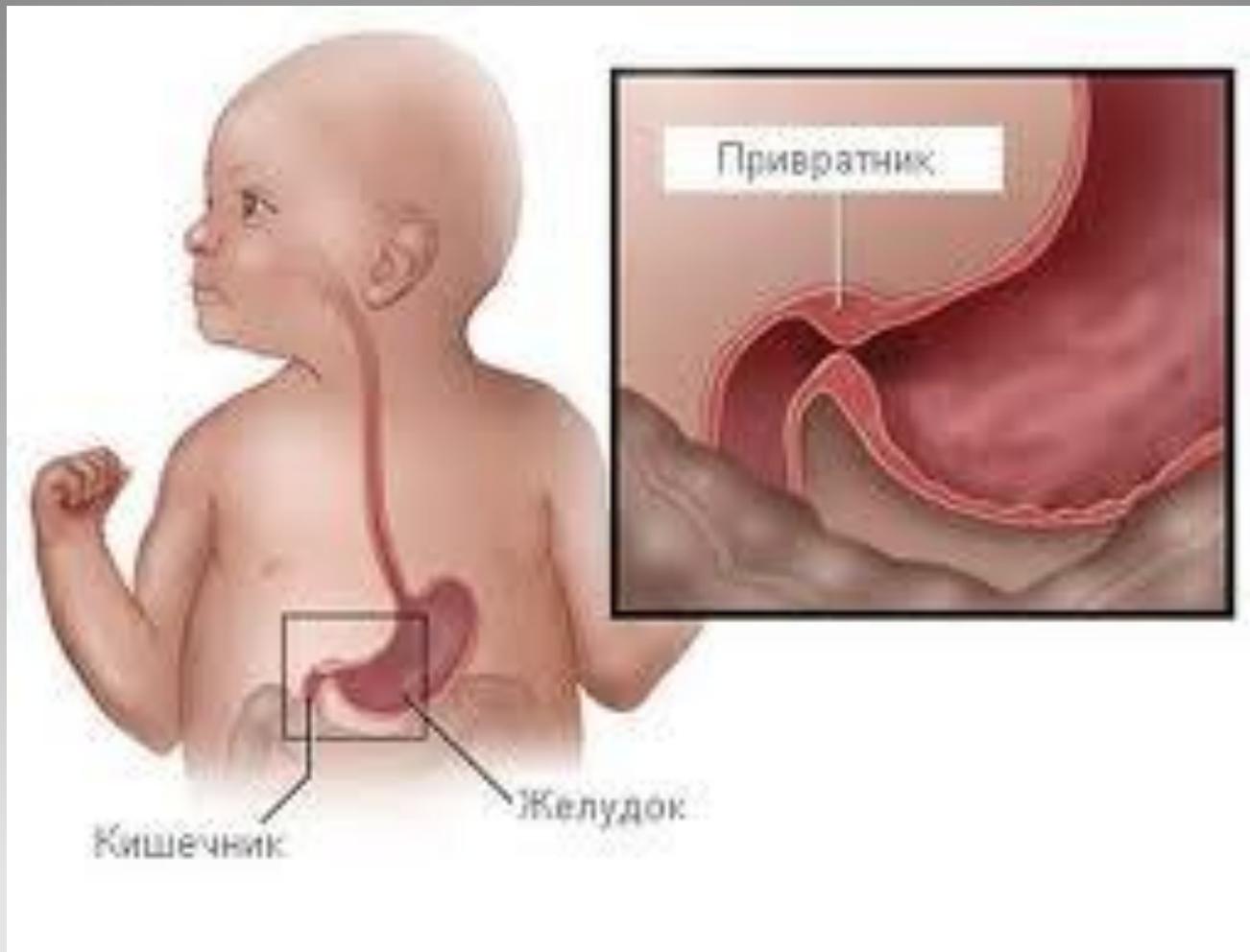
- Частота встречаемости
1:40000 рожденных детей
- Наиболее часто встречающееся
новообразование у новорожден-
ных детей,
- 95% девочки
- От 2 до 10% тератом становят-
ся злокачественными на первом
месяце жизни, 50%- на первом
году жизни



Female infant with a large sacrococcygeal teratoma that developed from remnants of the primitive streak. The tumor, a neoplasm made up of several different types of tissue, was surgically removed. About 75% of infants with these tumors are female; the reason for this preponderance is unknown. (Courtesy of A.E. Chudley, MD, Section of Genetics and Metabolism, Department of Pediatrics and Child Health, Children's Hospital and University of Manitoba, Winnipeg, Manitoba, Canada.)

Врождённый пилоростеноз

- Этиология заболевания до конца неизвестна
- Мальчики болеют в 4 раза чаще девочек
- Основной клинический признак – рвота «фонтаном» без примесей желчи на 3-4 неделе жизни, после рвоты ребенок требует молоко
- В ряде случаев пилоростеноз можно пропальпировать
- УЗИ брюшной полости подтверждает диагноз (если толщина мышечного слоя привратника более 4 мм)



-Быстро развивается дегидратация, гипокалиемия, метаболический алкалоз

- Предоперационная подготовка заключается в коррекции водно-электролитных нарушений

- Через сутки после операции (пилоротомия) полное энтеральное обеспечение

Кишечная непроходимость

- Требуется срочного оперативного вмешательства
- Клиника КН непроходимости у новорожденных сходна с таковой у детей старшего возраста:

† Рвота

† Вздутие живота

† Ослабленная перистальтика

† Вздутые петли кишечника на рентгенограмме брюшной полости



Основные причины КН

- Обструкция двенадцатиперстной кишки
- Атрезия тонкого кишечника
- Мембрана тонкой кишки
- Мекониальный илеус
- Удвоение тонкой кишки
- Мальротация и заворот кишечника

Обструкция 12-перстной КИШКИ

-Частота встречаемости 1:10000-1:40000

Часто сочетается с другими аномалиями: болезнь Дауна (30%), муковисцидоз, аномалии почек, мальротация кишечника, атрезия пищевода, атрезия ануса

- Причиной обструкции может быть атрезия, мембрана, удвоение двенадцатиперстной кишки, сдавливание ее aberrantными сосудами печени, кольцевидная поджелудочная железа, и др.

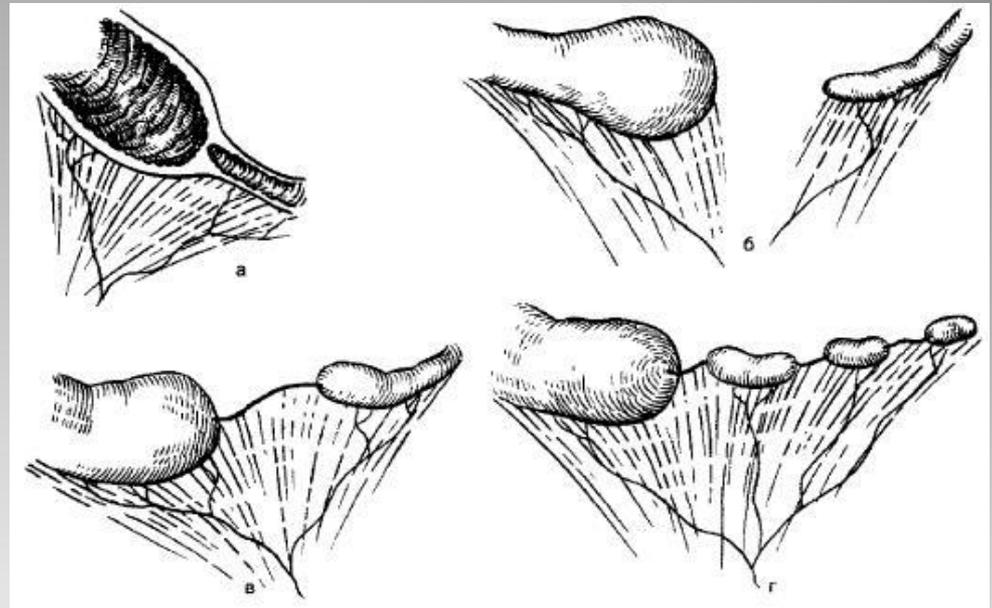
- Порок может быть диагностирован пренатально с помощью УЗИ

Клиника

- Обильная рвота желчью, либо рвота желудочным содержимым с примесью желчи (в 15% случаев рвоты с желчью может не быть)
- Минимально вздутый живот
- В первые сутки жизни может отходить меконий присутствует перистальтика, затем исчезает
- На рентгенограмме брюшной полости – газ в желудке и двенадцатиперстной кишке (double-bubble)

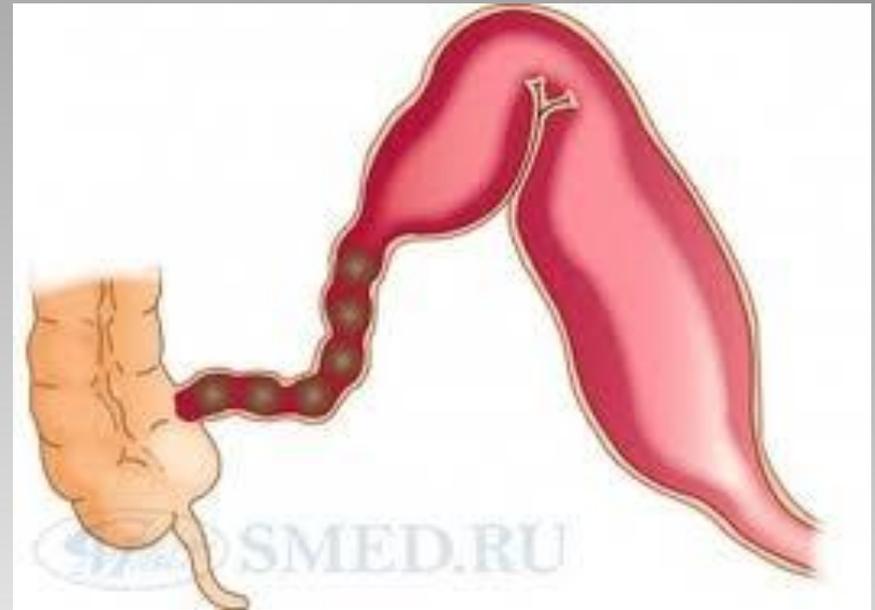
Атрезия тонкого кишечника

- Частота встречаемости 1:5000 (наиболее частая причина обструкции кишечника у новорожденных)
- Часто ассоциируется с недоношенностью (25%), муковисцидозом (20%)
- Выделяют 4 типа атрезии
- Диагностируется пренатально



Мекониальный илеус

- Обструкция тонкого кишечника вязким меконием
- Локализуется в подвздошной кишке
- В 90% случаев ассоциирован с муковисцидозом (респираторных проявлений муковисцидоза обычно нет)
- В 10-30% случаев имеется семейный анамнез муковисцидоза
- Первые симптомы появляются на 1-2 сутках жизни (рвота желчью, вздутый живот, отсутствие стула)
- Диагностика с помощью рентгенограммы брюшной полости, ирригографии-микроколон



Мальротация, заворот кишечника

- Возникает в результате нарушения ротации кишечника на 10-12 неделе внутриутробного развития
- Часто ассоциирована с атрезией двенадцатиперстной, тонкой кишки, может сочетаться с другими пороками развития
- У мальчиков встречается в 2 раза чаще чем у девочек
- Обычно симптомы КН появляются в течение 1-2 мес. после рождения, однако могут возникать значительно позже, даже во взрослом возрасте
- При завороте возникает ишемия, некроз участков кишки
- Острое начало: вздутие живота, рвота с желчью, кровавый стул, в тяжелых случаях перитонит. Быстро развивается дегидратация, гиповолемический шок
- Необходимо экстренное хирургическое вмешательство

- На рентгенограмме брюшной полости газ в желудке, сниженное газонаполнение кишечных петель, иногда газ в кишечнике полностью отсутствует, однако может быть картина без видимой патологии

- Ирригограмма при мальротации, позволяет подтвердить диагноз (аномальное расположение толстой кишки)

Предоперационная подготовка

- Декомпрессия желудка
- Голод, инфузионная терапия
- Коррекция водно-электролитных нарушений
- Термонейтральное окружение
- Срочное оперативное вмешательство при подтверждении диагноза

Некротический энтероколит

- Некротический энтероколит (НЭК) –это системный процесс, который сопровождается повышенной проницаемостью слизистой и некрозом кишечника
- НЭК является «болезнью выживших недоношенных» (80%), количество больных с этой патологией увеличивается параллельно повышению выживаемости глубоко недоношенных новорожденных, а также детей группы риска

Этиология заболевания мультифакториальна:

-Нарушение кишечного кровотока вследствие уменьшения сердечного выброса (перинатальная асфиксия, гипоксемия, гиповолемия, ОАП)

-Инфекция (специфический возбудитель отсутствует), транслокация кишечной флоры в кровотоки вследствие нарушения барьерной функции тонкой кишки

Факторы риска

- † Недоношенность, низкий вес
- † Энтеральное кормление глубоко недоношенных Новорожденных с экстремально низкой массой тела
- † Использование гиперосмолярной молочной смеси (профилактика НЭК у недоношенных новорожденных –кормление грудным молоком)

Диагностика НЭК

- I стадия (подозреваемый НЭК) – неспецифические признаки:

† Вялость, неустойчивая t тела, эпизоды апноэ

† Вздутие живота, большие остаточные объемы при кормлении, рвота, кровь или слизь в стуле

† Нет специфических рентгенологических признаков

- II стадия (явный НЭК) – появление специфических рентгенологических признаков:

† Та же клиническая картина, может появиться метаболический ацидоз, тромбоцитопения

† Парез кишечника с реакцией или без на пальпацию брюшной полости

† Пневматизация кишечника, газ в системе портальной вены

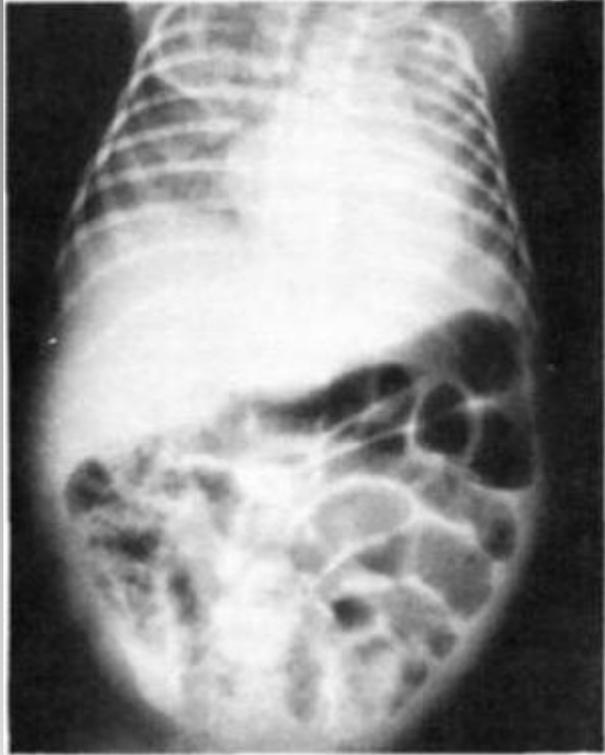
-III стадия (прогрессирующий НЭК) – явные признаки некроза и перфорации стенки кишки

† Нестабильная гемодинамика, дыхательная недостаточность, смешанный ацидоз, тромбоцитопения

† Признаки генерализованного перитонита:

- вздутый живот, кровавый стул, реакция на пальпацию брюшной полости

† Газ в брюшной полости



-**Молниеносная форма** (начинается на 3-5 сутки жизни от первых симптомов до перфорации проходит 1,5-2 суток)

† Характерна для доношенных детей перенесших в родах

асфиксию, травму головного или спинного мозга, а также

для новорожденных с гемолитической болезнью

- **Острая форма** (начинается остро на 10-28 сутки жизни, от первых симптомов до перфорации проходит 2-3 суток)

† Характерна для недоношенных с массой тела >1500 г

-Подострая форма (начинается исподволь, первые симптомы появляются на 12-45 сутки жизни)

† Характерна для недоношенных с массой тела 1000-1500 г и <

† Ребенок перестает усваивать питание, начинает срыгивать

† Вздутие живота

† Меняется характер стула

† Он может участиться, в нем появляется примесь зелени и крови, иногда наоборот становится более редким и прекращается вообще

† В последующем развивается частичная, а затем и полная кишечная непроходимость (межкишечные абсцессы, инфильтраты или обтурация кишечника кишечными массами)

ЛЕЧЕНИЕ НЭК

-На раннем этапе консервативное

†Отмена кормления, гастропротекция

†Декомпрессия желудка

†Инфузионная терапия, полное парентеральное питание

†Назначение или усиление антибиотикотерапии

- Энтеральное кормление возобновляется после того как восстанавливается пассаж по кишечнику, исчезает вздутие живота, появляется стойкая тенденция к улучшению или нормализации лабораторных показателей и рентгенологических данных
- Этот срок индивидуален для каждого больного ребенка.
- Медленное наращивание энтерального питания
- Если на фоне проводимой терапии состояние ребенка не улучшается, увеличивается застойное содержимое в желудке, отсутствует стул или частый жидкий пенистый стул с кровью, необходимо провести повторное рентгенологическое обследование и УЗИ органов брюшной полости

Показания к оперативному лечению

Абсолютные

- † Перфорация кишечника, газ в брюшной полости (перфорация может быть «прикрытой»)

Относительные

- † Покраснение живота
- † Отрицательная динамика состояния ребенка (увеличение метаболического ацидоза, олигурия, лейкоцитоз/лейкопения, тромбоцитопения)
- † Газ в системе портальной вены
- † Фиксированные петли кишечника