

БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
Кафедра детской хирургии с курсом ИДПО

РЕСПУБЛИКАНСКАЯ ДЕТСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА, Г. УФА



ПРЕДСТАВЛЯЮТ

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ
РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-
КИШЕЧНОГО ТРАКТА.**

ПИЛОРОСТЕНОЗ.

**ВРОЖДЕННАЯ КИШЕЧНАЯ
НЕПРОХОДИМОСТЬ.**

ДОЦЕНТ ЛАТЫПОВА Г.Г.

Среди сочетанных пороков наиболее часто выявлены:

**врожденные пороки сердца – 40,5%,
мочевыделительной системы – 21%,
желудочно-кишечного тракта – 11,5%.**

В структуре хирургической патологии новорожденных количество врожденных аномалий со временем не имеет тенденции к уменьшению. Среди детей с пороками развития, требующими неотложного хирургического лечения, около **30 до 41% имеют множественные аномалии.**

Средовые факторы оказывающие неблагоприятные воздействия на эмбрион и плод

- механические (давление, сотрясение),
- физические (различные виды радиации, гипо- или гипертермия и др.),
- химические (бытовые отравления, алкоголизм, хронические производственные отравления, лекарственные вещества и др.),
- биологические (бактериальные токсины, вирусы, иммунологическая несовместимость между матерью и плодом),
- неполноценное питание матери, включая дефицит витаминов,
- лекарственные вещества, никотин, алкоголь.

Отягощающие факторы риска рождения ребенка с пороком развития

Возраст матери	35-40 лет
Компенсированные пороки сердца (ревматизм).	
Гинекологические заболевания	
Спонтанные аборт (за каждый)	
Рождение ребенка с пороками развития	
Угроза прерывания беременности до 10 нед.	
Множественная угроза, начавшаяся до 10 нед.	
Перенашивание	До 35 недель
Недонашивание	До 36-37 недель
Многоводие	
Маловодие	
Тазовое предлежание	

Течение беременности

Анемия

Многоводие

Угроза прерывания беременности

Сочетанный гестоз 1-2 половины

Нормальное течение

Хронический пиелонефрит

Хроническая инфекция

Ангина, грипп, ОРВИ

Инфекция мочеполовых путей

Токсоплазмоз

Распределение новорожденных с ВПР в зависимости от беременности

Первая	47,4%
Вторая	21%
Третья	8,4%
Четвертая	11,6%
Пятая	9,4%
Шестая	2,2%
Всего	100%

Причины смерти новорожденных

Множественные пороки развития	28,4%
Тяжелая родовая травма	10,2%
Дооперационные осложнения	32,1%
Осложнения, связанные непосредственно с хирургической коррекцией порока	29,1%

Врожденный пилоростеноз



- ▣ **Пилоростеноз** — гипертрофия мышц привратника желудка, проявляется нарушением его проходимости в первые 12-14 суток жизни ребенка.

частота пилоростеноза:

- ▣ 1,5 — 4 случая на 1000 новорожденных. Мальчики болеют в **2-5** раз чаще девочек.

ДИАГНОСТИКА

Подозрение на пилоростеноз должно появиться при наличии следующих симптомов:

1. Рвота "фонтаном" с 2-3 недельного возраста с постоянной частотой.
2. Количество молока, выделенного при рвоте, больше количества высосанного молока.
3. Резкое снижение массы тела - масса тела меньше, чем при рождении.
4. Значительно уменьшенное число мочеиспусканий (около 6).

ДИАГНОСТИКА

5. Наличие тяжелых запоров (в большинстве случаев).

6. Появление симптома "песочных часов" после кормления.

7. Резкая бледность кожи.

8. Ребенок вялый, спокойный, состояние его прогрессивно ухудшается.

Клиническая картина

- ▣ Рвота – классический симптом пилоростеноза.
- ▣ Постепенно выраженность рвоты нарастает.
- ▣ Объем рвотных масс превышает объема съеденной пищи. Не содержит желчь, имеет неприятный запах.
- ▣ Рвота возникает через 15-20 минут после кормления. Аппетит при этом у ребенка сохраняется.
- ▣ Снижение веса (которое происходит постепенно на фоне усиливающейся рвоты).
- ▣ Скудный стул темного цвета.
- ▣ Симптомы обезвоживания:
 - уменьшение частоты мочеиспускания;
 - мутная моча.

Инструментальная диагностика

Обязательные исследования:

УЗИ

ФЭГДС

ЭХОГРАФИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПИЛОРОСТЕНОЗА



- Мышечный слой привратника утолщен до 4-10 мм (в норме 2-3 мм)
- Сохранение большого объема жидкостного содержимого желудка при голодной паузе 4-6 часов

Предоперационная подготовка

Антибактериальная терапия

Инфузионная терапия с
коррекцией водно-электролитных
нарушений

Зондирование желудка с отменой
энтерального кормления

Лечение и диф.диагностика

Лечение
пилоростеноза
хирургическое.

Если ребенку вовремя
не сделать операцию,
он погибнет от
обезвоживания и
истощения

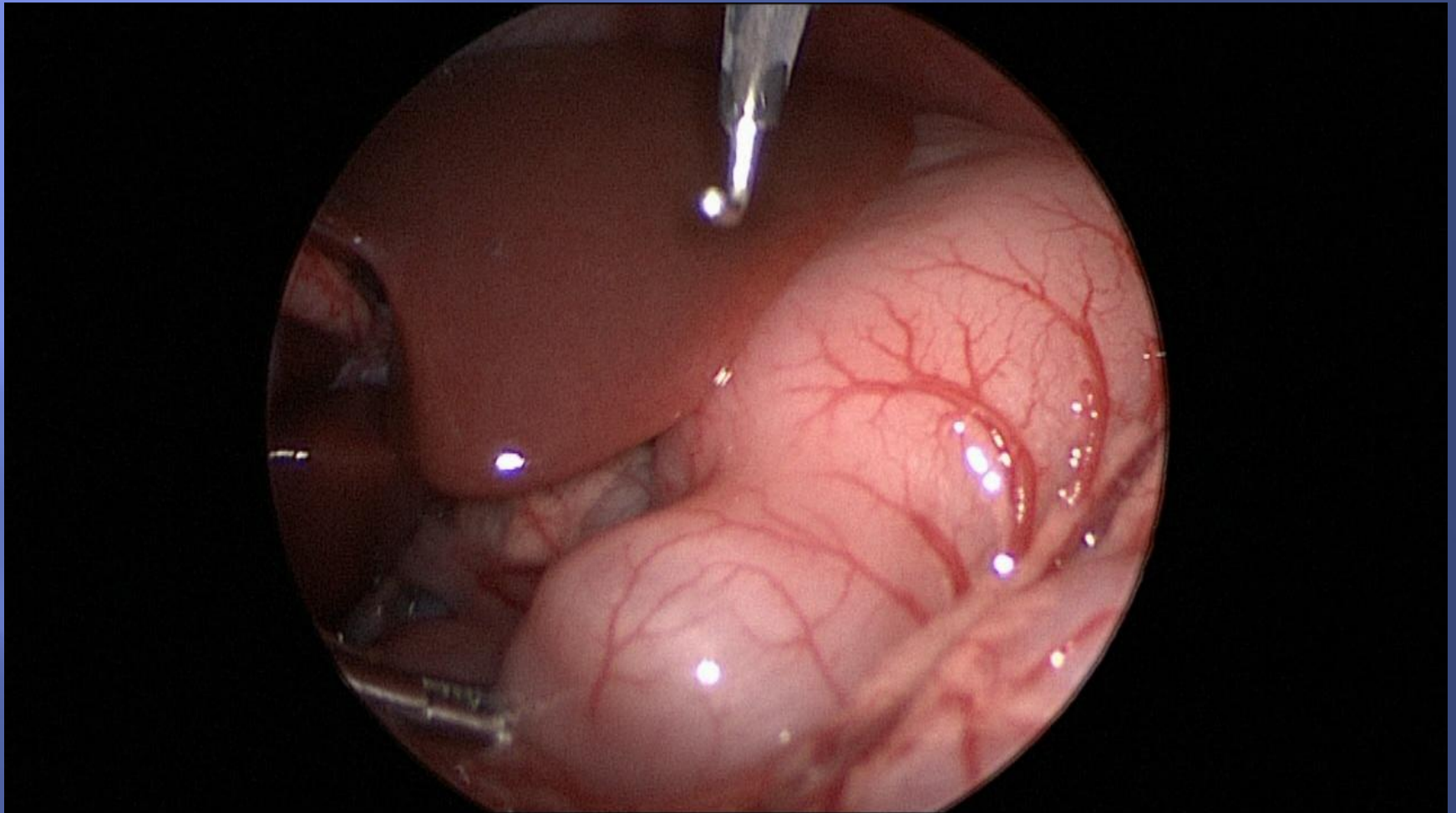
Лечение пилороспазма -
консервативное,
операция не нужна.

Дробное кормление небольшими порциями.
Грудное молоко при естественном вскармливании и лечебные смеси при искусственном («Фрисовом», «Фрисолак»).

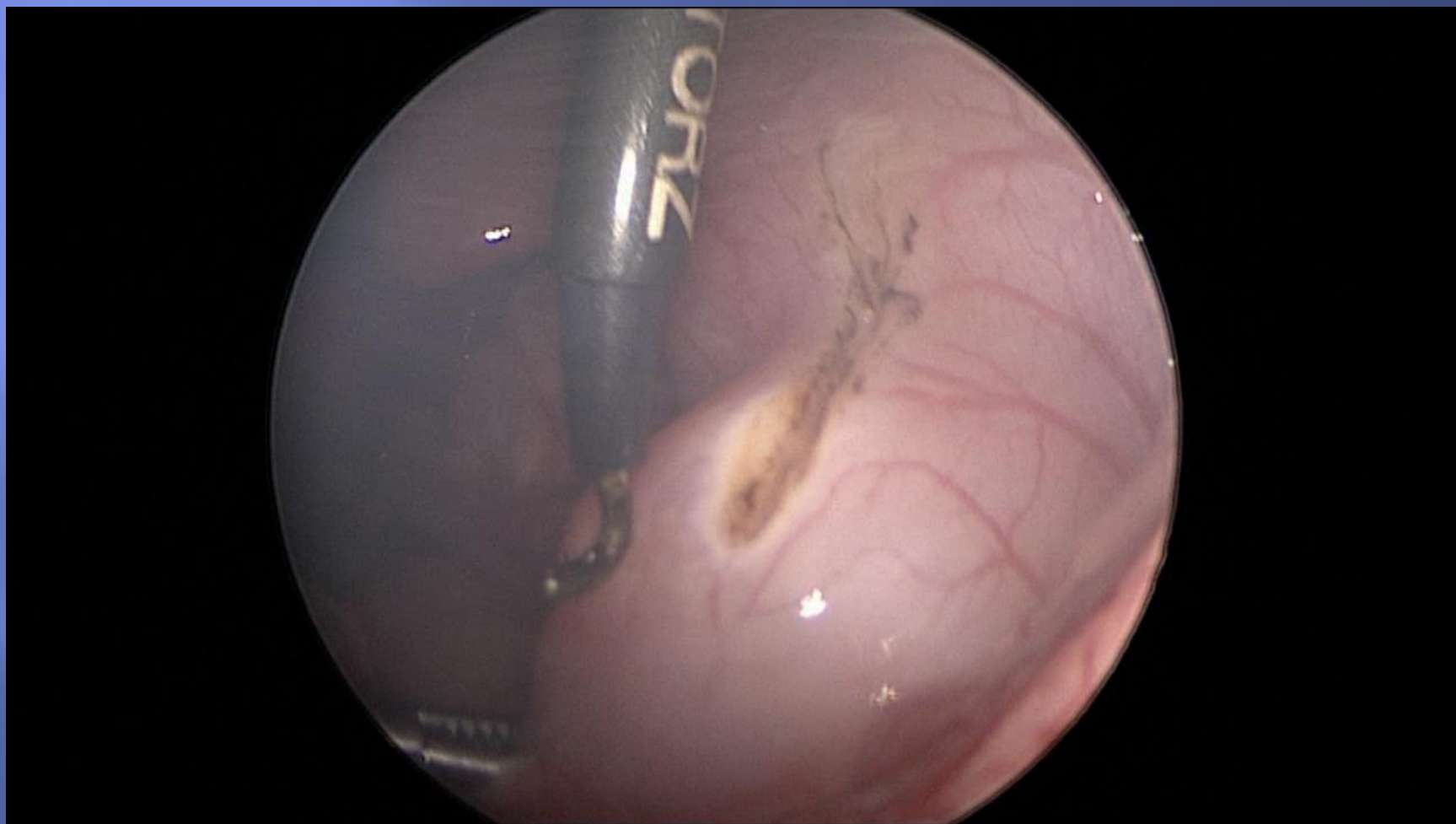
Лекарства, расслабляющие мышцы желудка.

Физиотерапия, направленная на расслабление мышц привратника (электрофорез с но-шпой, парафин на живот).

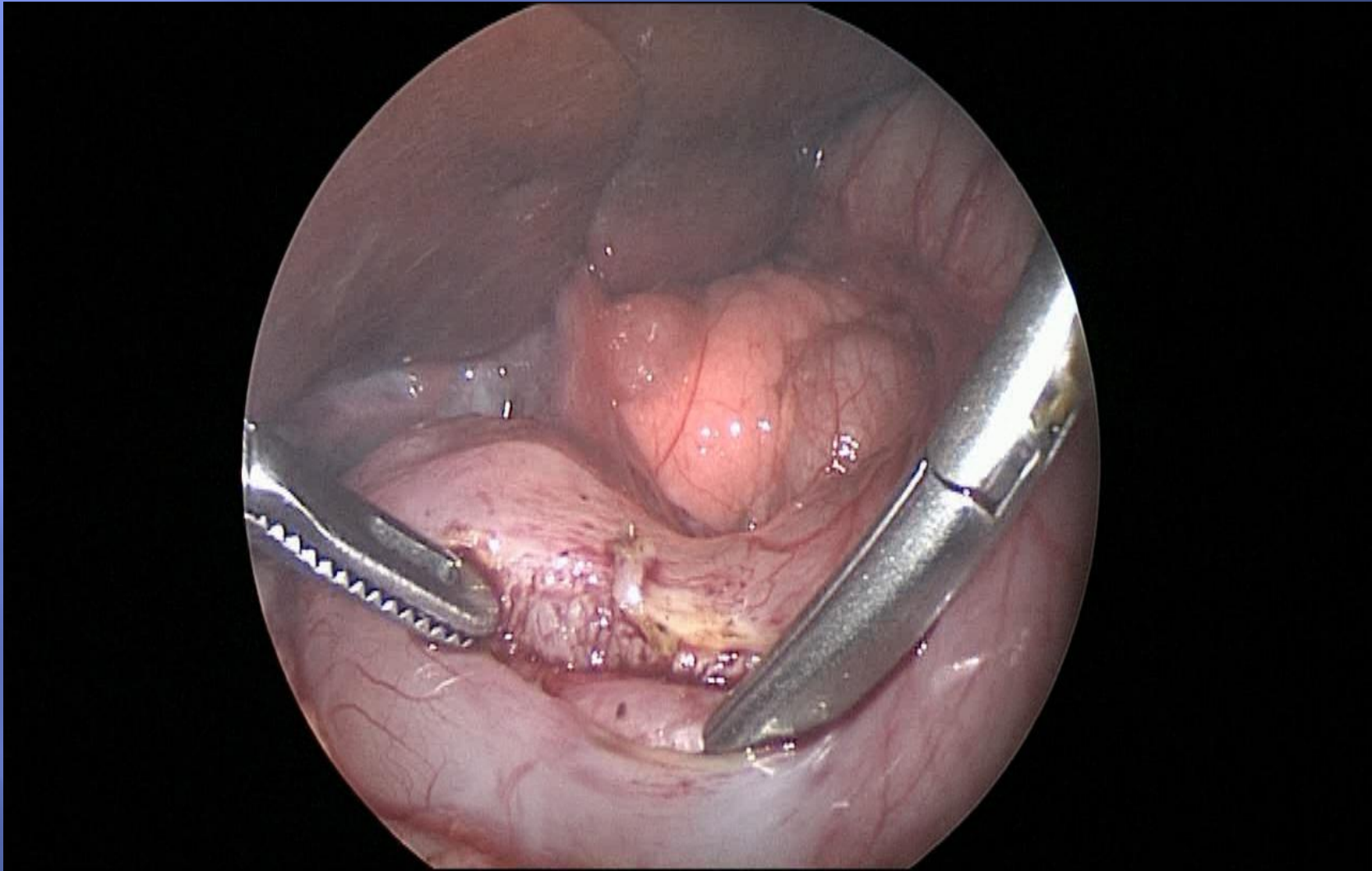
Эндоскопическая картина врожденного пилоростеноза



Операция по Фреде-Рамштедту







Послеоперационное лечение

Инфузионная терапия

Антибактериальная терапия

Дробное кормление (по схеме 5 мл, увеличивая объем кормления через каждые два кормления на 5 мл)

Пороки развития, вызывающие врожденную непроходимость

- пороки развития кишечной трубки (атрезии, стенозы);
- пороки поворота и фиксации брыжейки (синдром Ледда, изолированный заворот средней кишки, заворот изолированной кишечной петли).
- пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубки извне (кольцевидная поджелудочная железа, aberrantный сосуд, энтерокистомы);
- пороки развития кишечной стенки (аганглиоз, нейрональная дисплазия, гипоганглиоз - болезнь Гиршпрунга);
- пороки, приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием (мекониевый илеус - муковисцидоз);

Классификация:

В зависимости от **уровня локализации и препятствия:**

-высокая

-низкая

от степени **сужения просвета кишки**

-полная

-частичная

от **времени возникновения:**

-внутриутробная

- постнатальная

ВЫСОКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

(ежегодно 4-6 детей)

Патогномоничный синдром при ультразвуковой диагностике плода – double bubble.

Абсолютно показано при выявлении этого синдрома и сопутствующего ВПС

–исследования кордоцентез и кариотипирование, т.к. в **25 % сочетание с синдромом Дауна.**

Лечение – всегда радикальное.

Преимущественно

наложение дуоденодуоденоанастомоза с возможностью энтерального кормления

С первых суток после операции

Летальности нет.



ВРОЖДЕННАЯ ВЫСОКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

- срыгивания и рвота застойным желудочным содержимым
- с примесью желчи или зелени с первых часов жизни

- отхождение мекония наблюдается у всех детей с ВКП,
но в скудном количестве

- живот вздут только в эпигастрии
- дети быстро теряют массу тела;
- нарастают нарушения водно- электролитного баланса
и кислотно- щелочной системы,
- возникает олигурия, растет гематокрит.

Диагностика

Ранняя диагностика основана на зондировании желудка, застойное содержимое желудка превышает объем введенной жидкости.

Диагноз подтверждается на основании обзорной рентгенографии органов брюшной полости в вертикальном положении, в 2-х проекциях – прямая и боковая.

При атрезии кишечника выявляется два газовых пузыря и уровня жидкости, соответствующие желудку и 12-перстной кишке, в остальных отделах кишечника газа не определяется или его количество резко снижено.

ВРОЖДЕННАЯ ВЫСОКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Для уточнения диагноза:

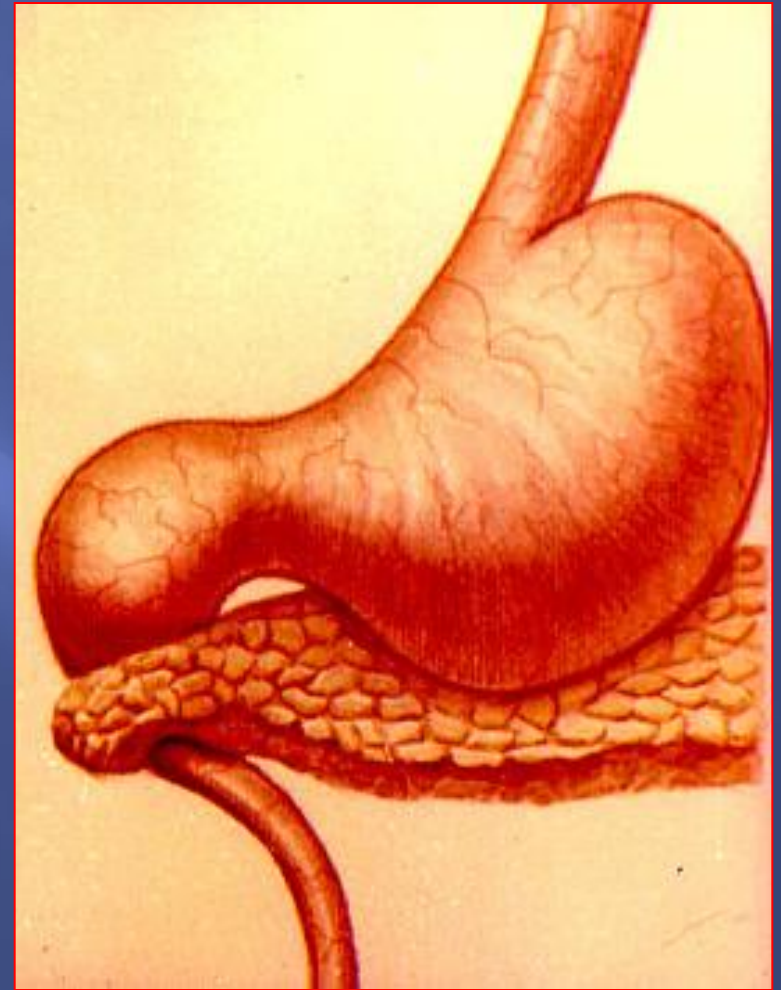
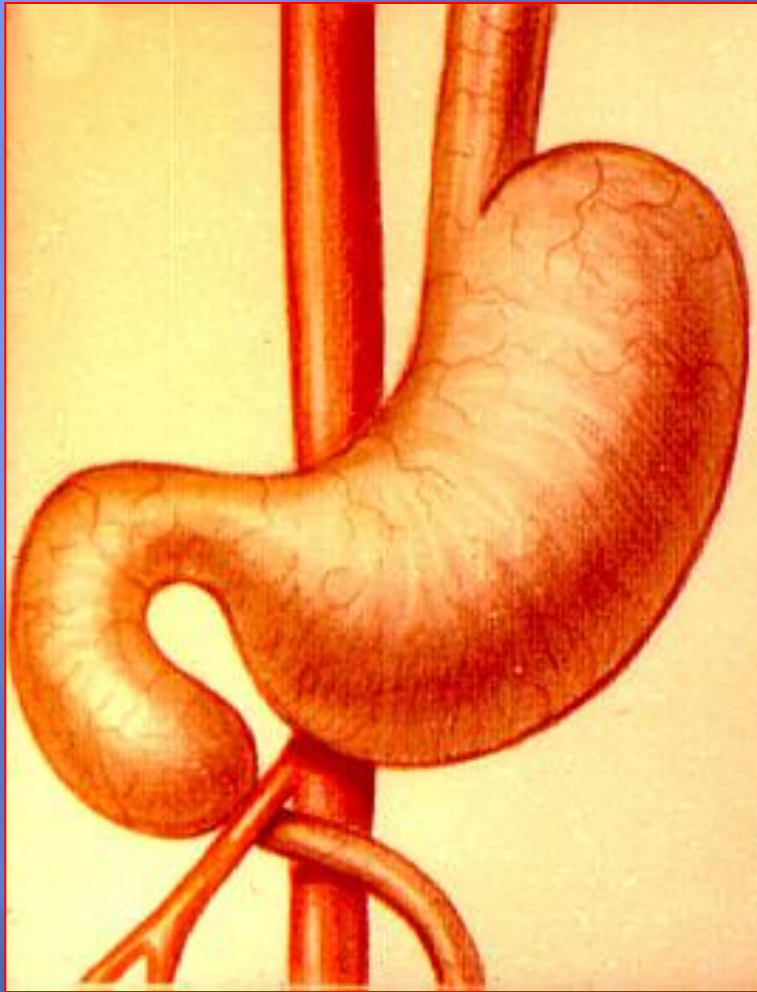
- 1.** Выполните обзорную рентгенографию брюшной полости в вертикальном положении ребенка.
 - 2.** Ввести желудочный зонд в желудок, закрепить его лейкопластырем. Отсосать содержимое из желудка.
 - 3.** Прекратить кормление.
 - 4.** Общий анализ крови, мочи.
 - 5.** Консультация детского или хирурга общего профиля.
 - 6.** Звоните в РКЦН
 - 7.** Дайте кислород.
 - 8.** Отправляйте новорожденного в РДКБ в сопровождении врача самолетом или наземным транспортом.
 - 9.** Мать остается в р/доме.
-

ВРОЖДЕННАЯ ВЫСОКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

В центре детской хирургии РДКБ:

- 1. Катетеризация магистральных сосудов;**
 - 2. Общий и биохимический анализы мочи, крови, группа крови, резус-фактор;**
 - 3. УЗИ-головного мозга, органов грудной и брюшной полостей;**
 - 4. Рентгенография грудной клетки;**
 - 5. Консультация специалистов по показаниям: невропатолог, неонатолог;**
 - 6. Предоперационная подготовка;**
 - 7. При наличии дыхательной недостаточности - перевести на ИВЛ**
 - 8. ФГДС - по показаниям;**
 - 9. Оперативное лечение.**
-

ВРОЖДЕННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

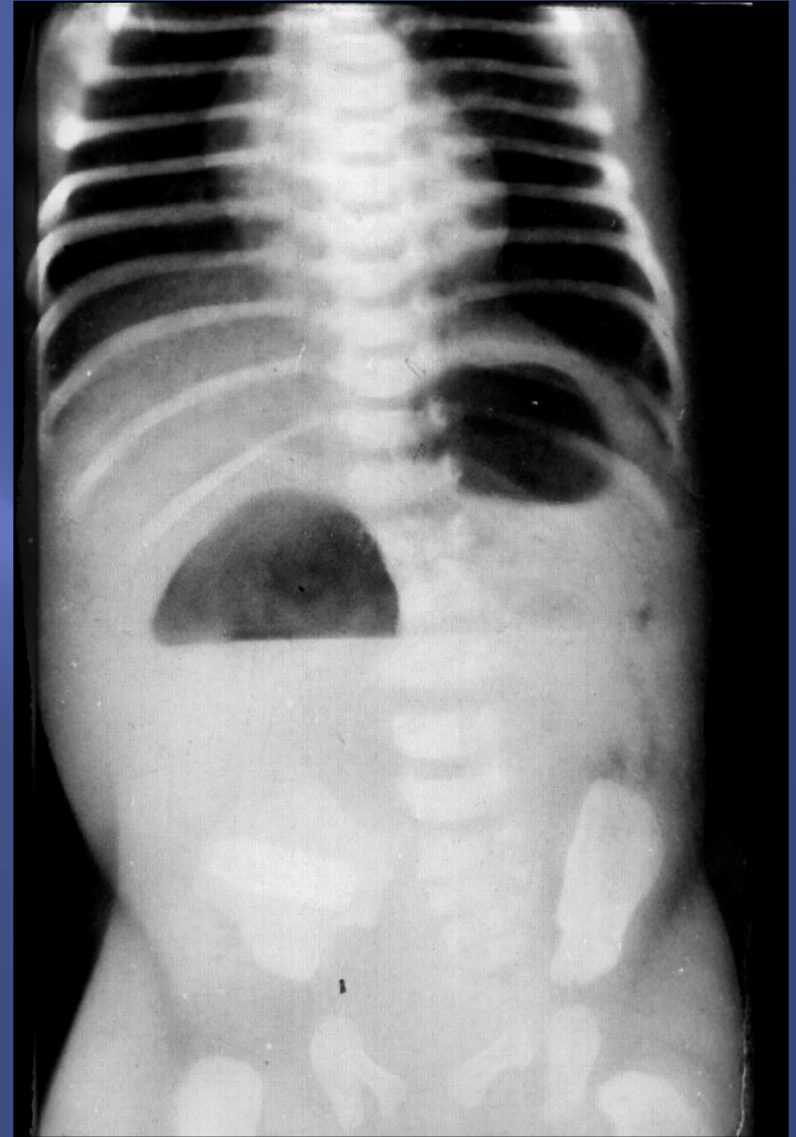
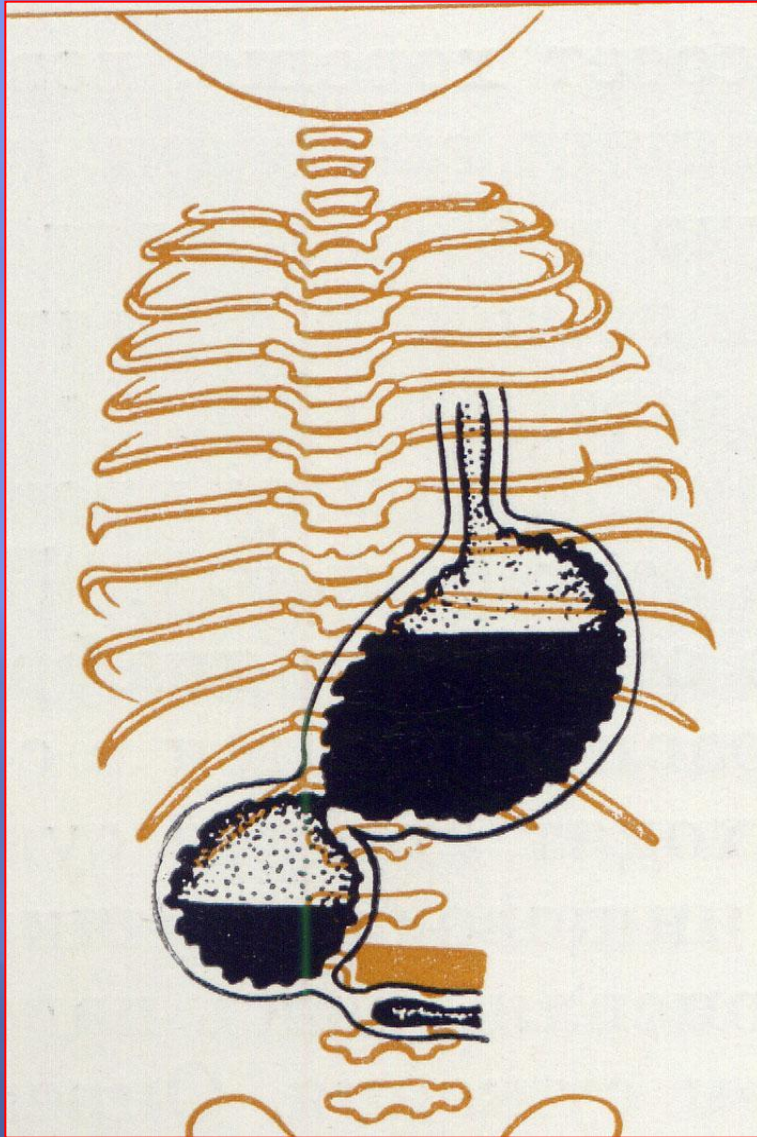


Диагностические возможности у новорожденных в РДКБ

- КТ и ЯМРТ,
- УЗИ (нейросонография, доплерография, УЗИ ОБП и забрюшинного пространства, тазобедренных суставов),
- эндоскопические методы исследования (бронхоскопия, эзофагогастро-скопия),

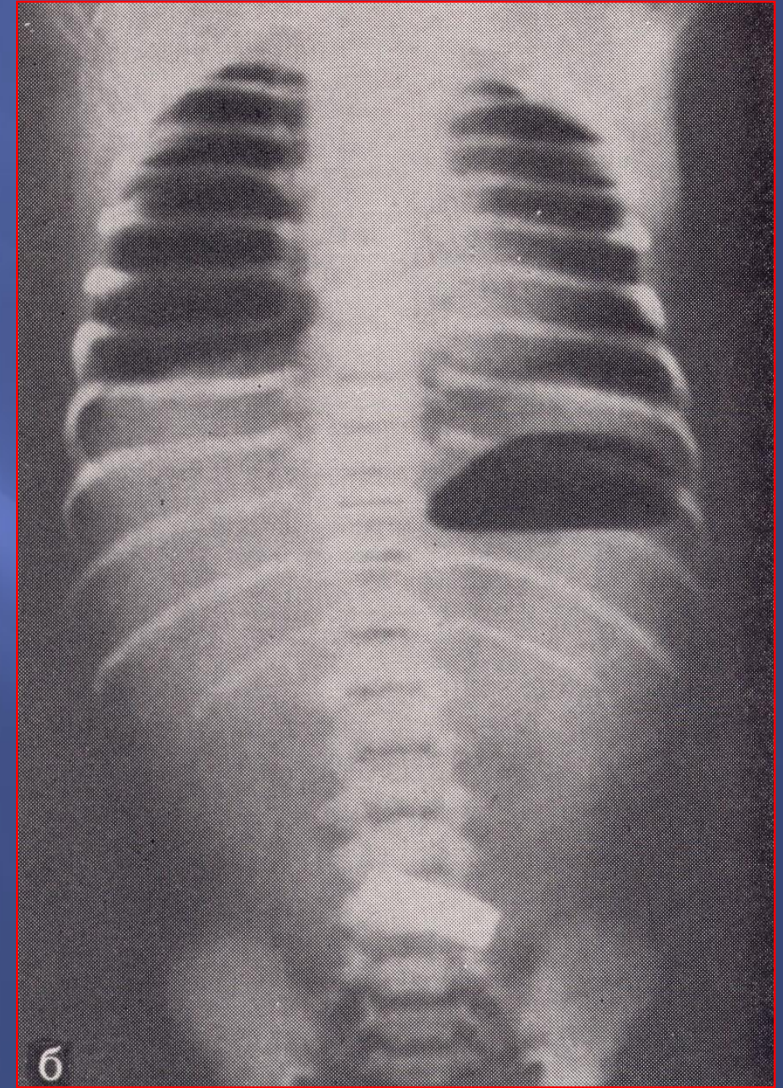
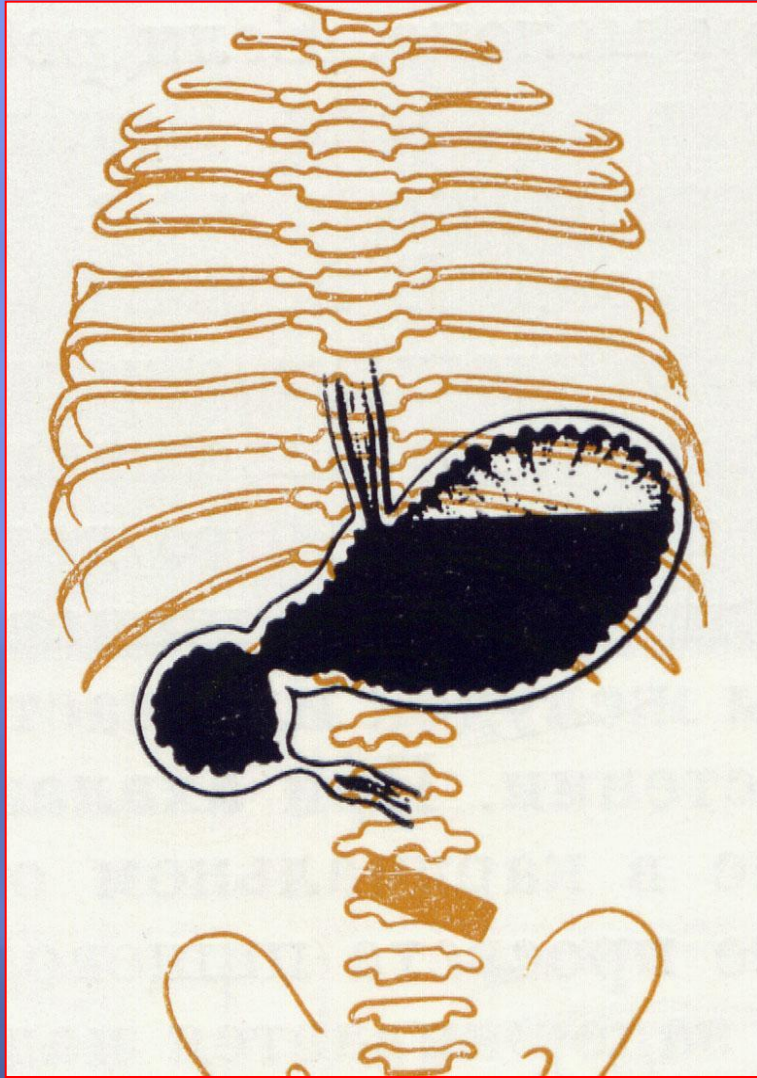


ВРОЖДЕННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

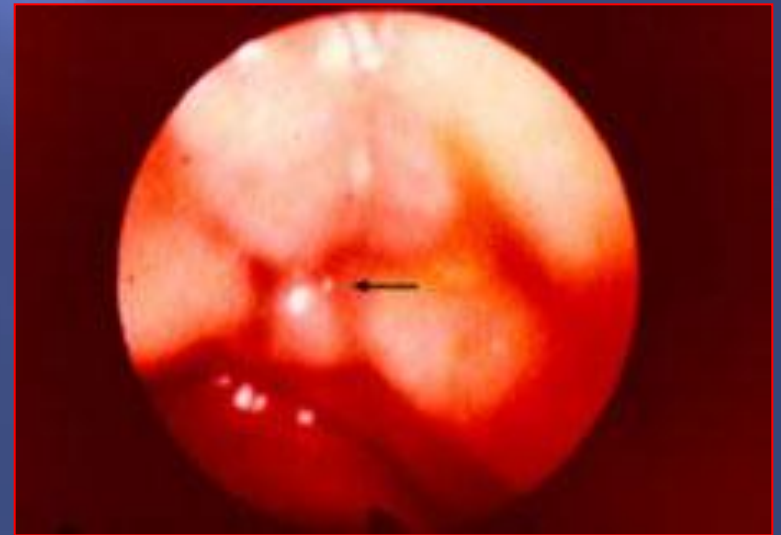
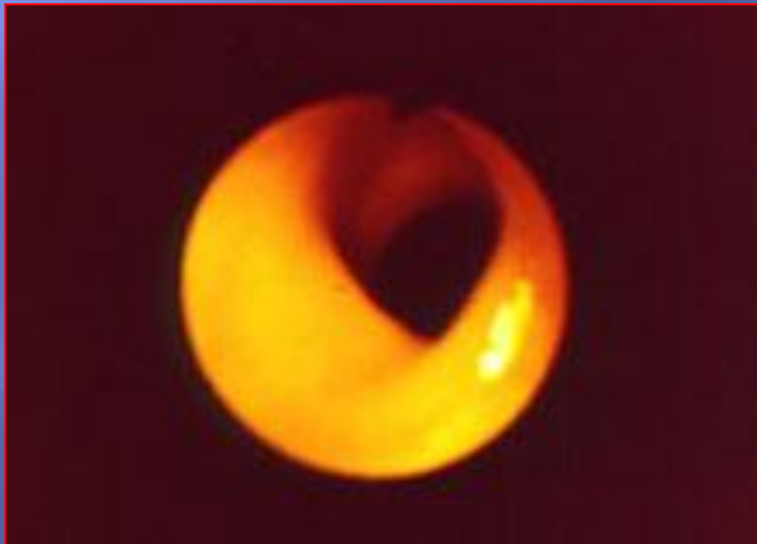
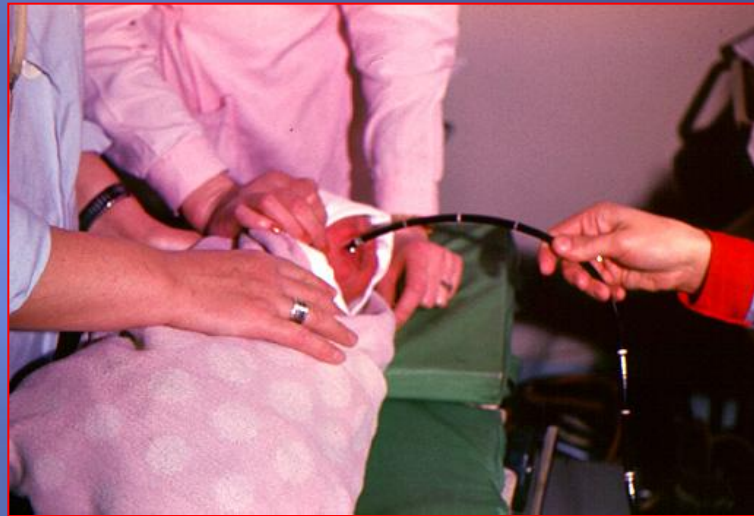


ВРОЖДЕННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

полная непроходимость двенадцатиперстной кишки



ФЭГДС ПРИ ВВКН



ВРОЖДЕННАЯ НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ (+ о. форма болезни Гиршпрунга)(ежегодно 5-10 детей)

Возможна и обязательна антенатальная диагностика патологии, т.к.

15 % больных страдают муковисцедозом.

Сочетанные пороки крайне редки.

Летальности практически нет.

Лечение НКН радикальное,
Реже, этапное.



ВРОЖДЕННАЯ НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

- Меконий не отходит. После клизмы отходят только слизистые светлые пробки;
- Рвота появляется на 2-3 сутки;
- Живот увеличен в размерах;
- Иногда можно видеть контурирующиеся через брюшную стенку растянутые петли кишечника.

ВРОЖДЕННАЯ НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

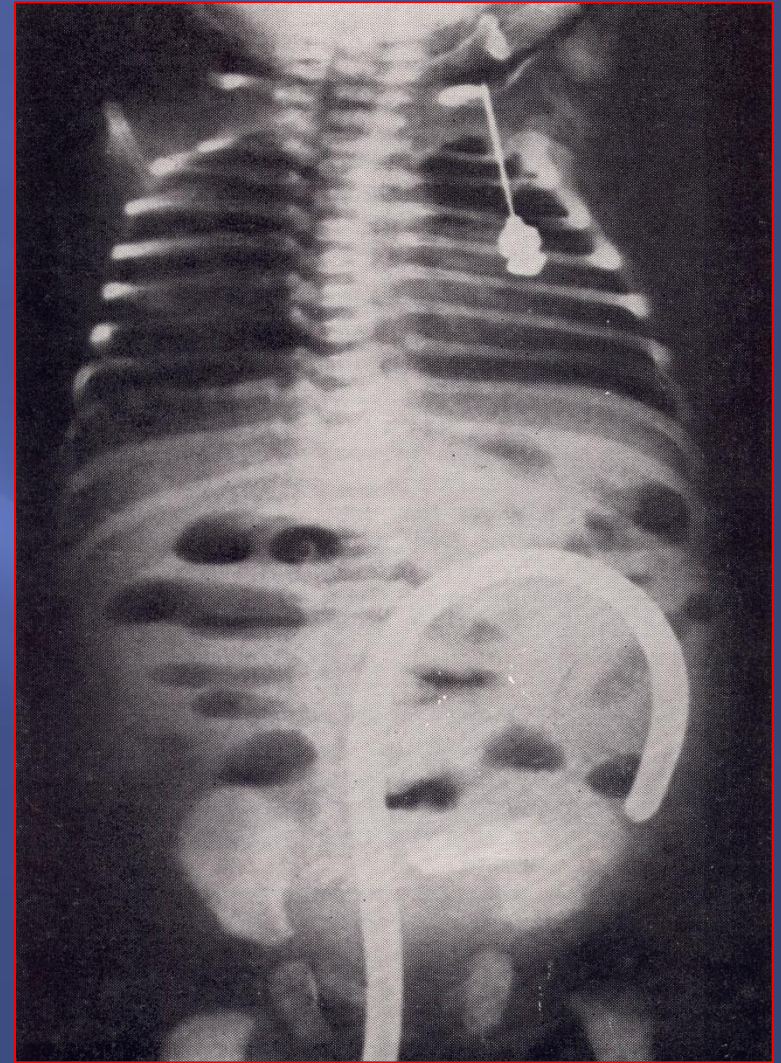
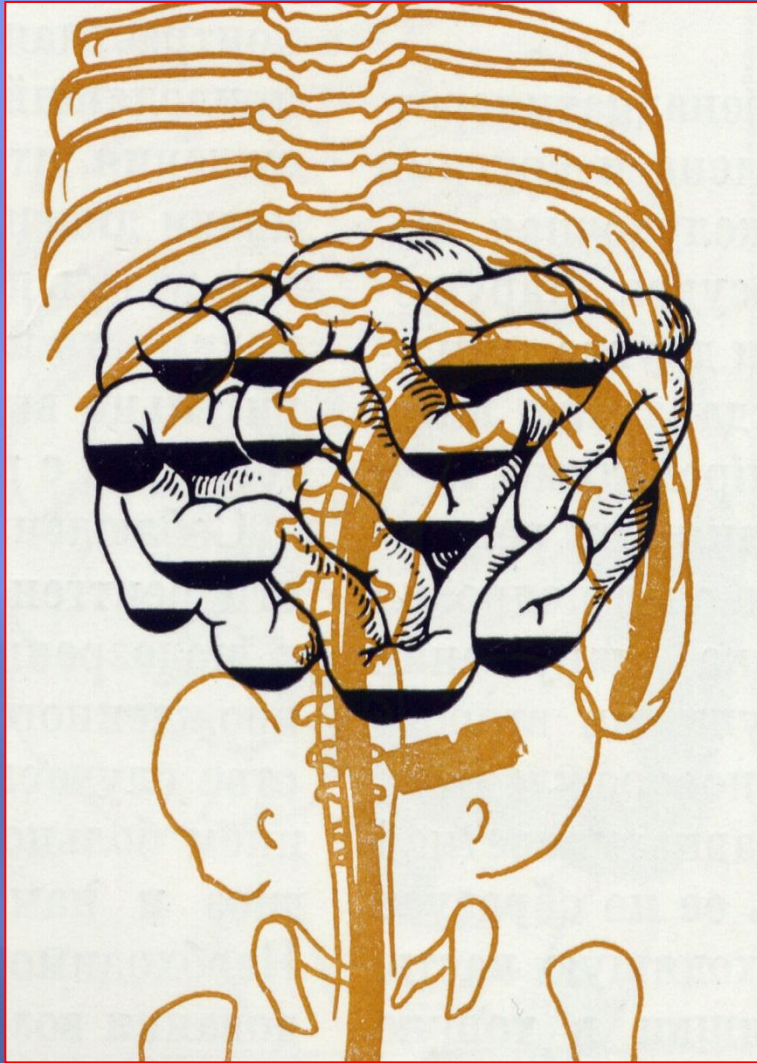
Для уточнения диагноза:

- 1.** Выполните обзорную рентгенографию брюшной полости в вертикальном положении ребенка.
- 2.** Ввести желудочный зонд в желудок, лучше через нос, закрепить его лейкопластырем.
- 3.** В прямую кишку ввести газоотводную трубку, затем шприцом в трубку ввести 1% - гипертонический раствор 10-20, газоотводной трубкой поступательными движениями раздражается прямая кишка. Процедуру повторить несколько раз.
- 4.** Ребенка переведите в РДКБ, предварительно звоните в РКЦН
- 5.** Кормление прекращается.
- 6.** Дайте кислород.
- 7.** Ребенка в сопровождении медперсонала санавиацией или наземным транспортом переведите в РДКБ.

Низкая кишечная непроходимость

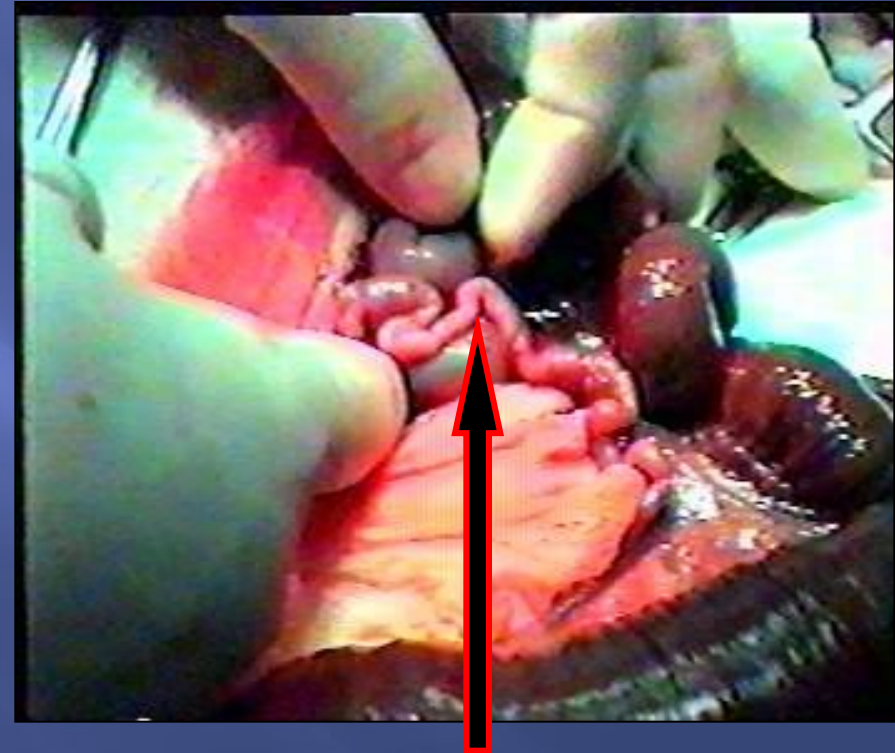
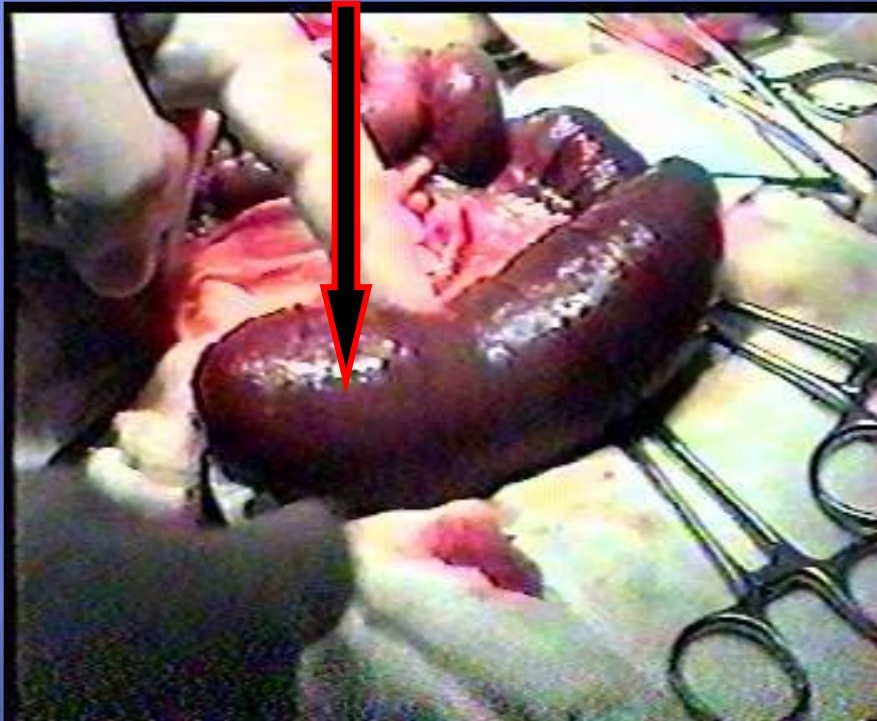


ВРОЖДЕННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ



Врожденная кишечная непроходимость (атрезия тонкой кишки)

расширенная
приводящая кишка

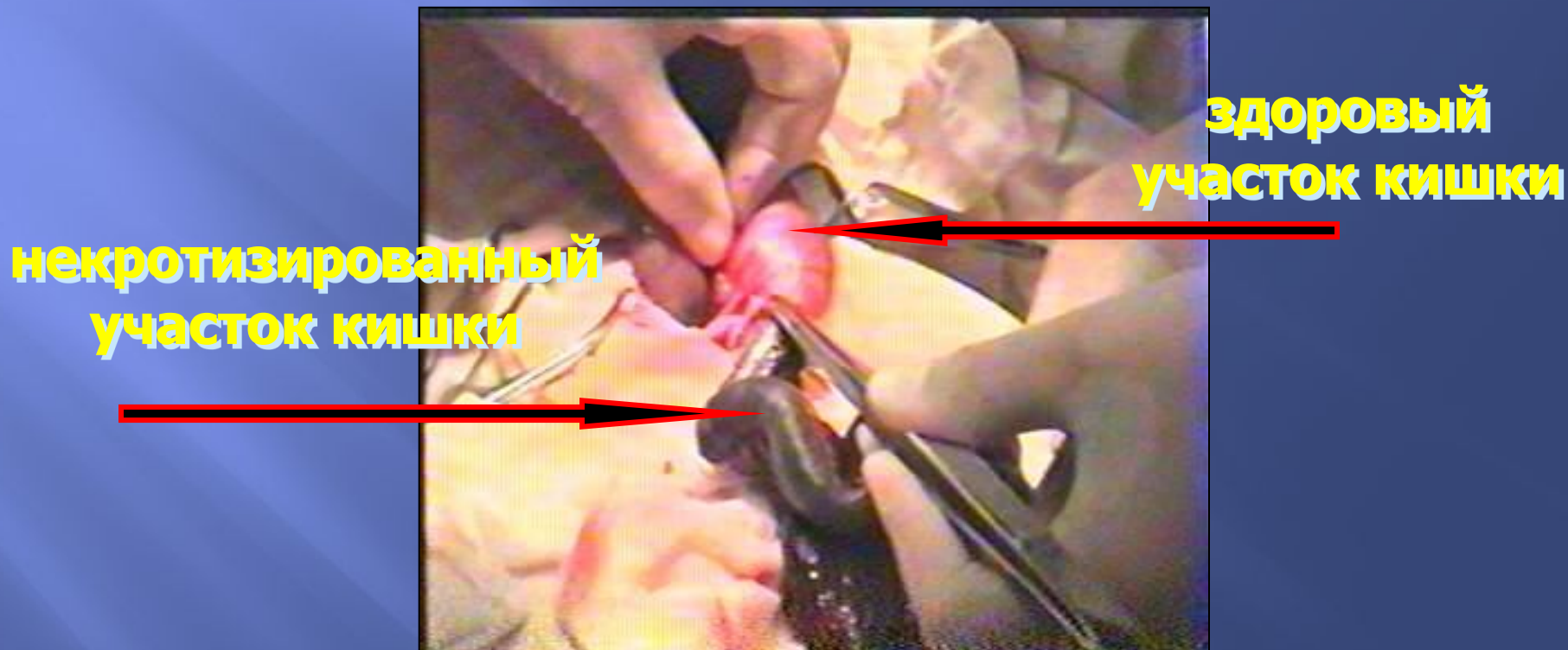


спавшаяся
отводящая кишка

Атрезия толстой кишки



ВРОЖДЕННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ



*Трудности и проблемы
в диагностике и лечении*
МАЛЬРОТАЦИИ

Основные виды мальротации

- *Синдром Ледда*
- *«Неосложнённые формы» (без заворота)*
- *«NON-rotation» (отсутствии ротации)*
- *Гиперротация*
- *Обратная ротация («reversed rotation»)*
- *Мезоколикопариеальные грыжи*

Синдром Ледда

ТРИАДА КОМПОНЕНТОВ:

*Частичная высокая кишечная непроходимость
(сдавление duodenum брюшинными
тяжами)*

Заворот средней кишки

*Общая брыжейка тонкой
и толстой кишки*



Варианты клинических проявлений

- *Высокая кишечная непроходимость*
- *Синдром болей в животе*
- *Перитонит*

Мальротацию следует активно искать

- ▣ У новорожденных и детей грудного возраста с клиникой высокой частичной кишечной непроходимости*
- ▣ При периодических болях в животе и "необъяснимых" рвотах*
- ▣ У пациентов любого возраста с повторными болями в животе*

Особенности при рождении

- *Доношенные полновесные дети*

(из 23 детей только 1 – 32/33 нед. (1930 г))

22 – доношенные (2950 – 4600 г)

- *С рождения состояние удовлетворительное*

У 22 из 23 детей

(у недоношенного ребёнка - тяжёлое за счёт гипоксии в родах)

- *Всем начато энтеральное питание в 1-2е с.ж.*

(большинство приложено к груди)

- *Выписаны из роддома 5 из 23 детей*

Яркие клинические проявления - РЕДКО

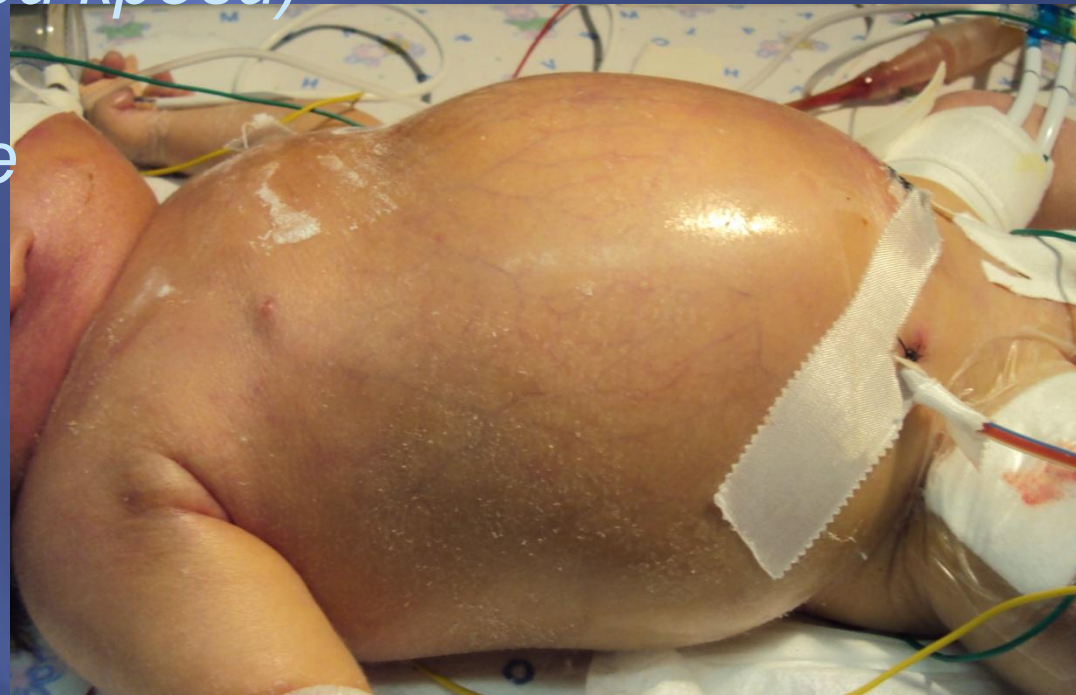
При первичном осмотре в большинстве случаев НЕ УДАЁТСЯ выявить какие-либо признаки патологии

Могут отмечаться:

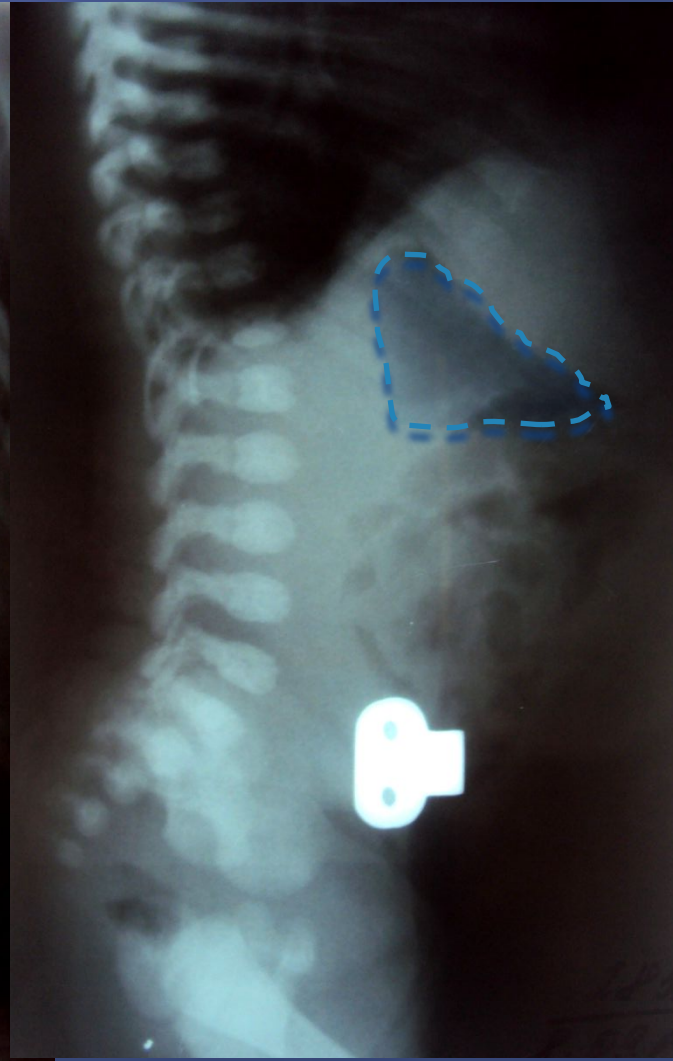
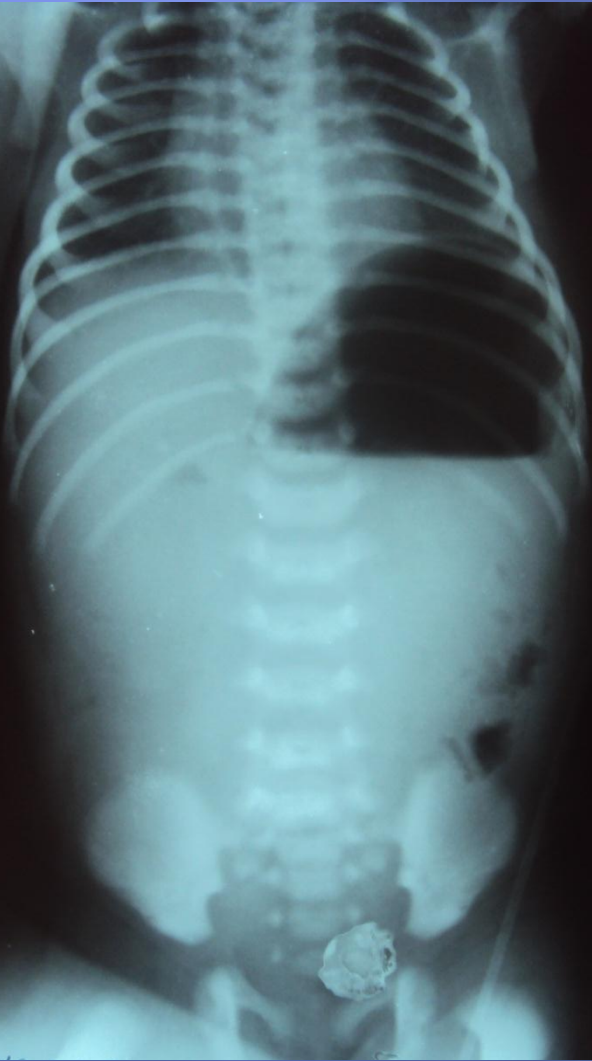
- приступообразное беспокойство,
- срыгивания и рвота желчью и «зеленью»,
- живот не вздут или выполнен в эпигастрии,
- может быть асимметричен за счет выбухания левой половины

Признаки заворота кишки:

- Вздутие, болезненность живота
- Перитонеальные симптомы
- Рвота «кофейной гущей»
(или с прожилками алой крови)
- Примесь крови в стуле



Обзорные рентгенограммы



Контрастное исследование

```
graph TD; A[Контрастное исследование] --> B[Заполнение желудка под ЭОП]; A --> C[Ирригография];
```

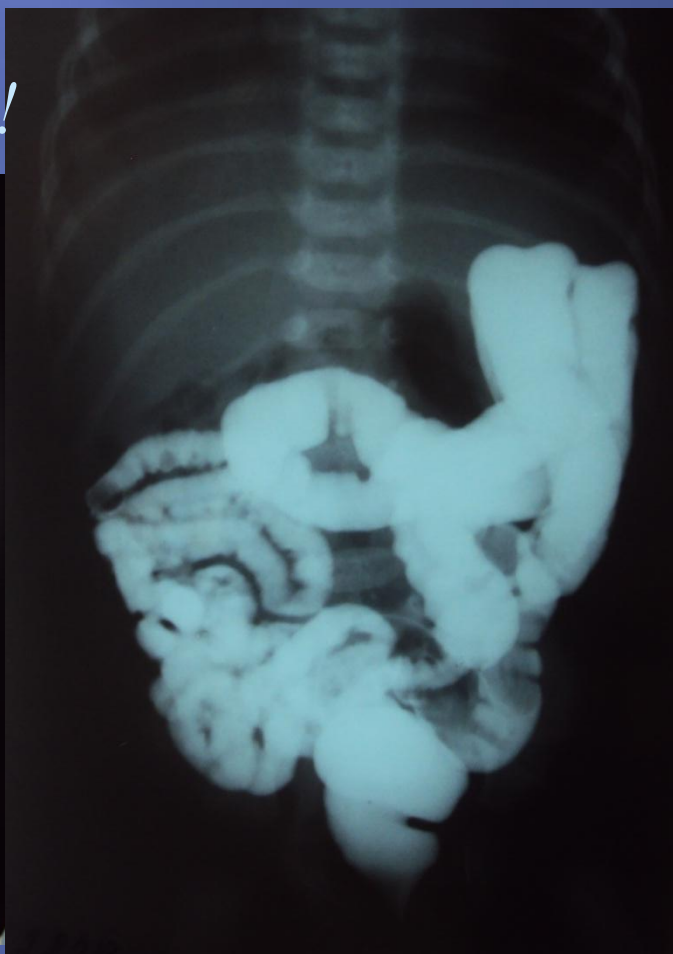
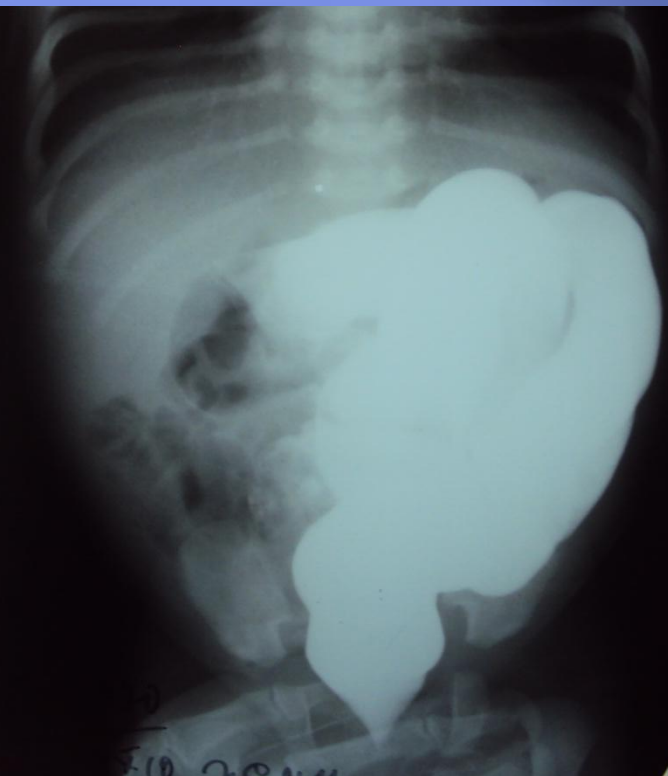
*Заполнение
желудка под ЭОП*

Ирригография

*Более простой,
всегда доступный
метод*

Ирригография

*NB! Положение
илеоцекального угла!*



- достаточно одной (прямой) проекции
- водорастворимый контраст (25-30%) – 15-20 мл/кг массы тела

В сомнительных случаях - ирригоскопия

УЗИ (+ Допплерография)

Признак мальротации –

нарушение взаимного расположения
a.mesenterica superior и v.mesenterica superior
(вена оказывается слева или кпереди...)

Признак заворота –

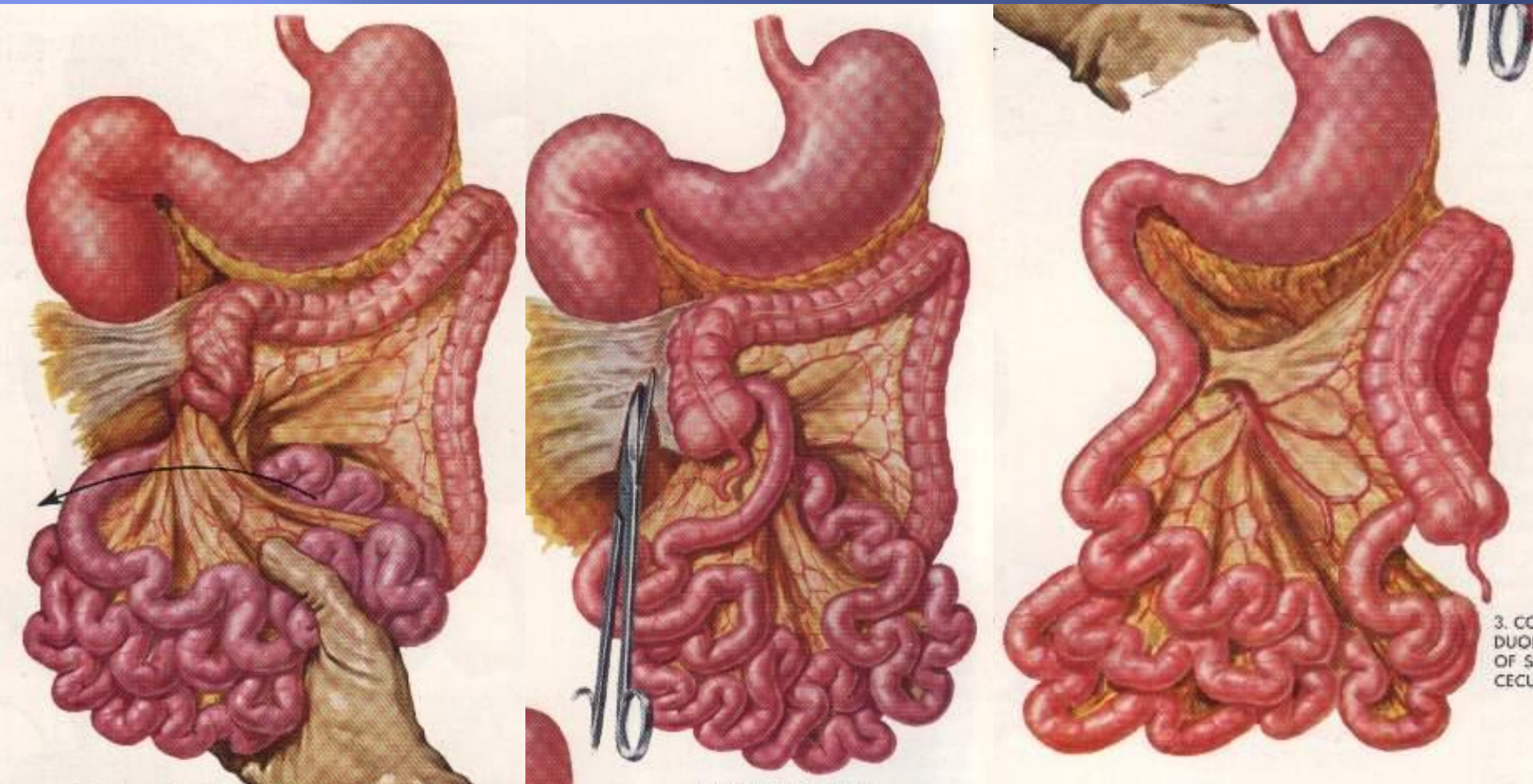
симптом «водоворота» («whirlpool»)
(спиралевидный ход расширенных вен брыжейки
по часовой стрелке вокруг a.mesenterica superior)

Чувствительность - 92 %, Специфичность – 100 %

Принцип операции Ледда

- Ликвидировать заворот, разделяя все брюшинные тяжи
- Полностью расправит брыжейку
- Duodenum должна располагаться свободно справа от позвоночника
- Толстая кишка – в левом фланге
- Аппендэктомия

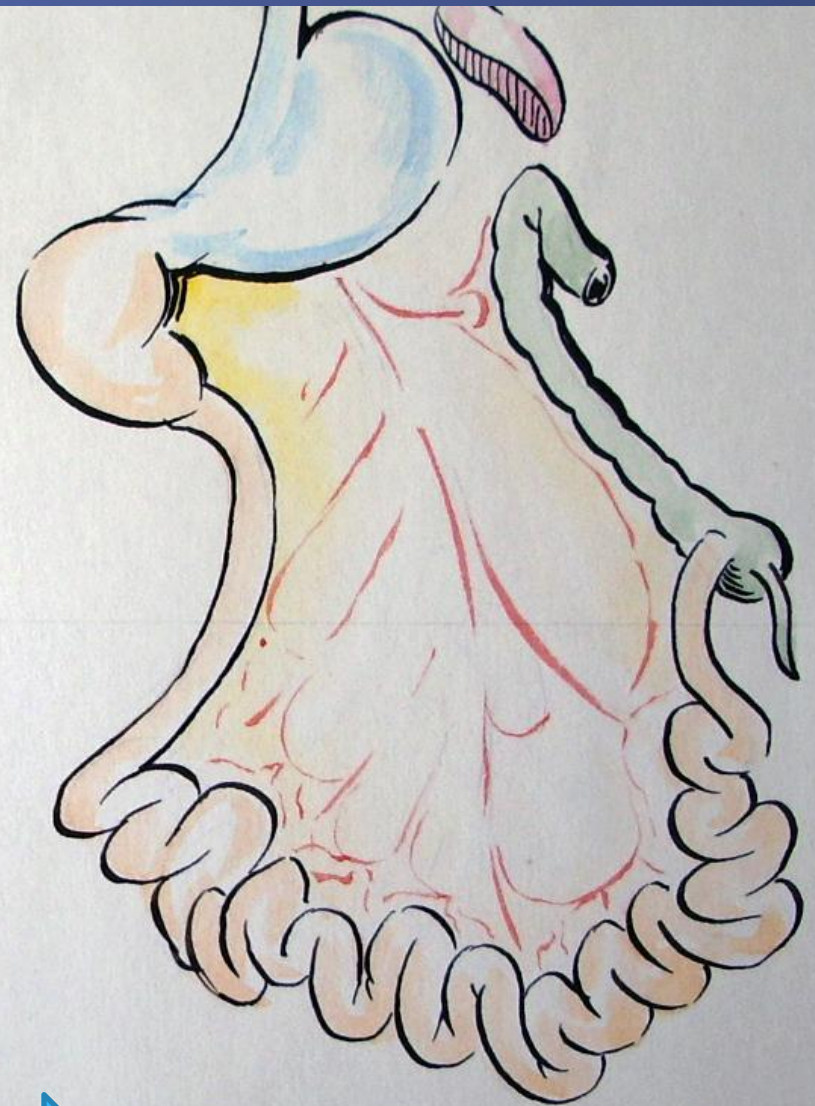
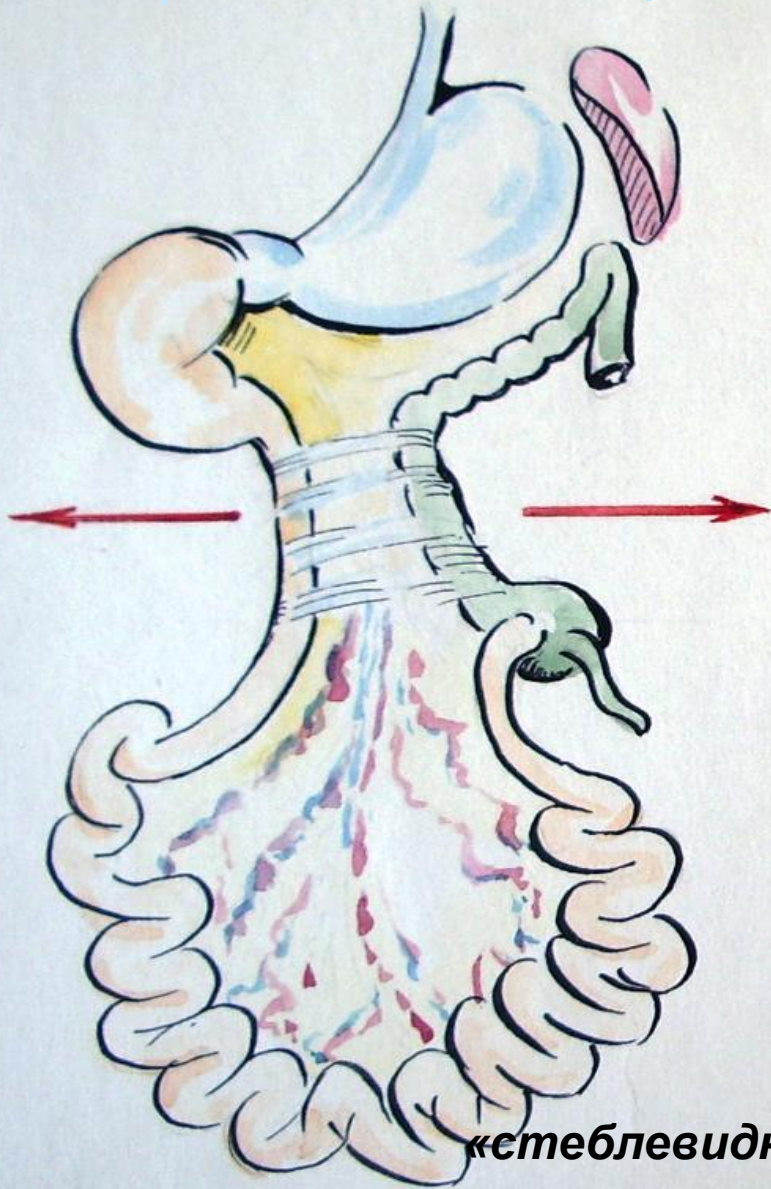
Операция Ледда



Разделение брюшинных тяжей,
ликвидация заворота средней кишки

Операция Ледда

Расправление общей брыжейки



«стеблевидная»



«листовидная»

Осложнения мальротации

Некроз кишки



4 случая из 40

Таким образом...

1. Диагностика синдрома Ледда и других форм мальротации – одна из самых сложных проблем в детской хирургии
2. В алгоритм диагностических методов исследования должна входить обзорная рентгенограмма. При наличии расширенного желудка и снижения пневматизации кишечника – необходимы ирригография и УЗИ
3. Неправильное расположение толстой кишки, а также УЗИ-картина заворота – показание к экстренной операции

Таким образом...

4. Ключевым моментом в оперативном лечении является полное расправление общей брыжейки (разделение всех брюшинных тяжей)
5. При обнаружении мальротации при других пороках (например, дуоденальная непроходимость) - кроме коррекции основного порока должна быть выполнена коррекция мальротации

КОРРИГИРУЕМЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ (рекомендуем сохранение беременности):

- атрезия пищевода,
- пороки развития кишечника ,
- гастрошизис,
- аноректальные пороки,
- пороки развития почек,
- тератомы крестцово-копчиковой области,
- кистозные аномалии развития легких,
- диафрагмальная грыжа.

Некорригируемые пороки развития (условно):

- сросшиеся двойни с общими (единными) жизненно-важными органами,
- наследственная форма поликистоза почек,
- множественные пороки развития позвоночника,
- экстрофия мочевого пузыря,
- комплекс врожденных пороков развития, каждый из которых требует оперативного вмешательства в периоде новорожденности.

Спасибо за внимание!

