

ФГБОУ ВО НижГМА Минздрава  
России  
Кафедра госпитальной педиатрии

# Дифференциальная диагностика аномалий развития пищевода, эндоскопические признаки аномалий развития

Выполнил студент 611 группы  
педиатрического факультета  
Фарзалиев Мурад Ильфан оглы.  
Проверила: д.м.н., доцент кафедры  
Лазарева Татьяна Станиславовна.

# Аномалии развития пищевода

- Атрезия пищевода
- Врожденный стеноз пищевода
- Удвоение пищевода
- Врожденный короткий пищевод
- Врожденное (идиопатическое) расширение пищевода
- Врожденные дивертикулы пищевода
- Врожденные кисты пищевода

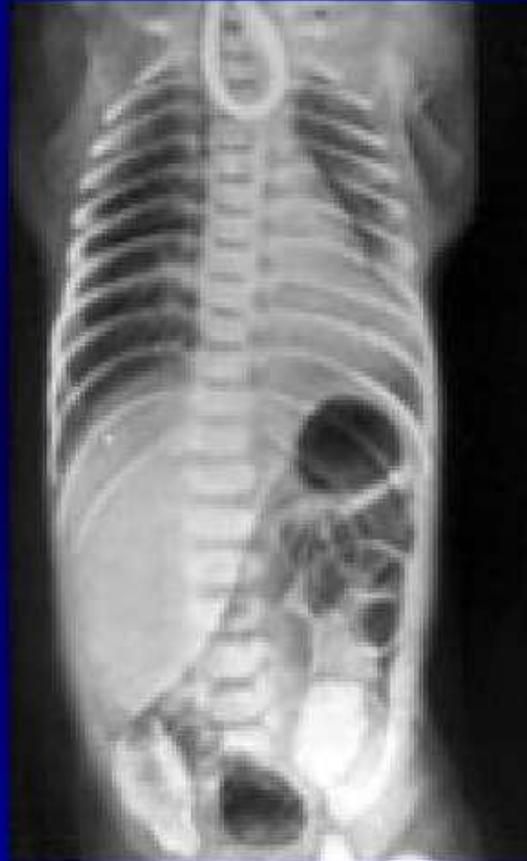
# Атрезия пищевода

- - отсутствие просвета пищевода на определённом участке, где он обычно представляется в виде фиброзного или фиброзно-мышечного тяжа.
- Частота встречаемости атрезии пищевода по данным различных авторов составляет от 1:2000 до 1:5000 новорожденных

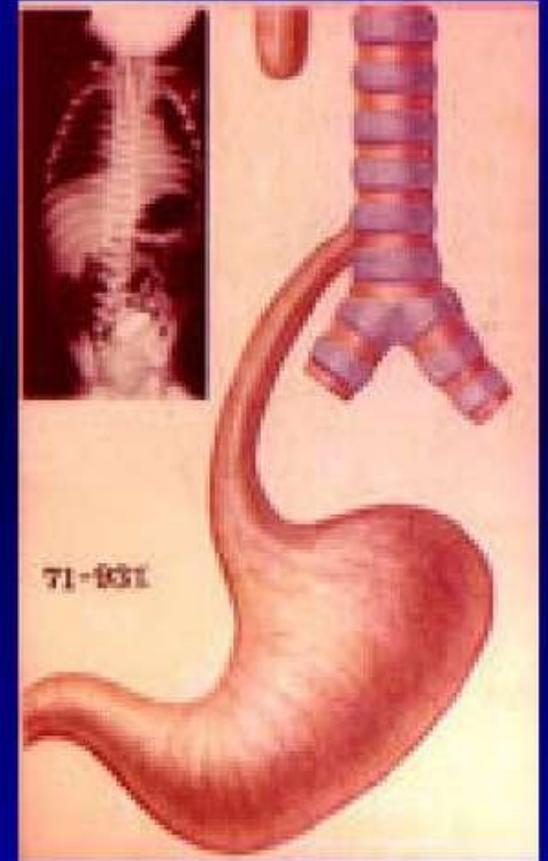
# Атрезия пищевода

- Выделяют изолированную форму атрезии пищевода и сочетанную с трахеопищеводным свищём, причём последняя отмечается в 9-10 раз чаще, чем «чистая» атрезия

## АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА С ДИСТАЛЬНЫМ ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫМ СВИЩОМ



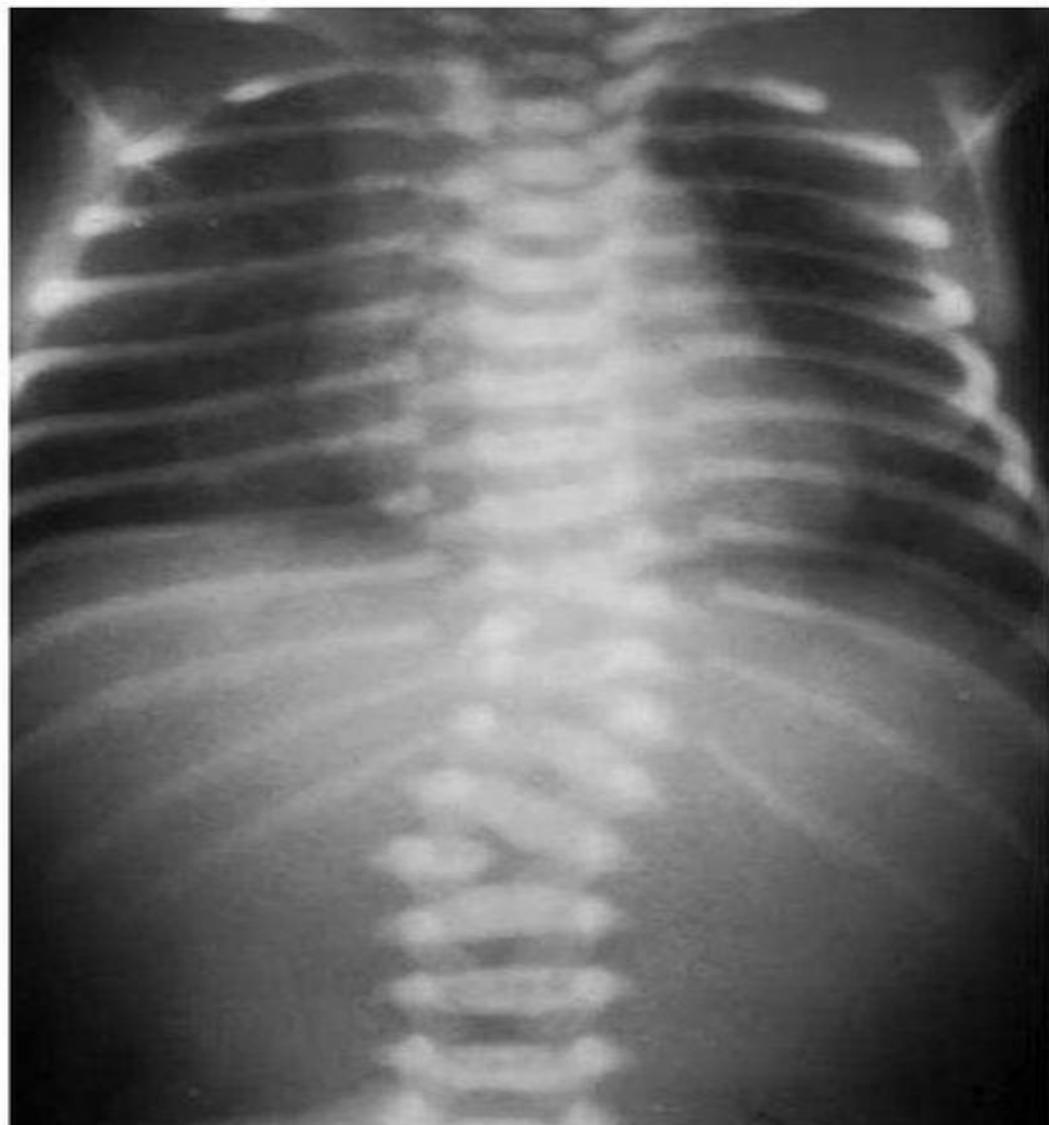
Рентгенограмма



Схема

# 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.



# Атрезия пищевода

## 6 видов:

- полная атрезия (аплазия);
- частичная атрезия;
- атрезия с трахеопищеводной фистулой проксимального сегмента;
- атрезия с фистулой дистального сегмента;
- атрезия с двумя изолированными фистулами сегментов;
- атрезия с общим свищевым ходом.

# Атрезия пищевода

- При эндоскопическом исследовании можно установить вид атрезии, протяжённость проксимального сегмента, выявить соединение его с трахеей или бронхами.
- Визуализируется слепой конец пищевода в виде мешка, лишённого складок, выстланного очень светлой слизистой оболочкой. На дне этого мешка обнаруживается скопление слизи.
- При наличии пищеводно-трахеального свища определяется его отверстие, располагающееся, чаще всего на переднебоковой стенке или около слепого конца.
- Однако, при малом диаметре отверстия свища или при выраженном скоплении слизи, визуализировать это отверстие не удаётся, но можно заподозрить по поступающим через слизь пузырькам воздуха. В этом случае эзофагоскопию сочетают с бронхоскопией и проведением цветной пробы. При подозрении на наличие фистулы дистального сегмента проводится интраоперационная эзофагоскопия через гастростому. Для определения диастаза – расстояния между слепыми концами проксимального и дистального сегмента – проводится комбинированная эзофагоскопия через рот и гастростому под контролем

# Атрезия пищевода

- При подозрении на наличие фистулы дистального сегмента проводится интраоперационная эзофагоскопия через гастростому.
- Для определения диастаза – расстояния между слепыми концами проксимального и дистального сегмента – проводится комбинированная эзофагоскопия через рот и гастростома под контролем рентгена.

# Врождённый стеноз пищевода

Встречается врождённый стеноз пищевода с частотой 1:20000-1:30000 рождений и составляет почти 10% от общего числа стенозов пищевода.



# Врождённый стеноз пищевода.

## Этиология

- Нарушения эмбриогенеза:

- 1) нарушение процесса реканализации эмбриональной первичной кишечной трубки, следствием которого являются сужение всех слоёв стенки, гипертрофия мышечного слоя, образование слизистых мембран;

- 2) чрезмерный рост дистопированных в стенку верхней трети пищевода гиалиновых колец трахеи;

- 3) атипичное разрастание в пищеводе слизистой оболочки со свойственной желудку структурой (аберрантный тип);

- 4) сдавление извне аномально расположенными крупными сосудами (артериальное кольцо или «сосудистая рогатка» пищевода).

Различают следующие сосудистые мальформации: двойная дуга аорты; декстрапозиция аорты; аномалии *a. subclavia sin.* и *a. carotis*; аномалия *a. subclavia dex.*

# Врождённый стеноз пищевода.

## Эндоскопическая картина

- При трубчатых стенозах, которые можно отнести к несостоявшейся атрезии пищевода, визуализируется циркуляторное воронкообразное сужение чаще округлой формы, расположенное центрально, реже эксцентрично.
- Пищевод выше сужения расширен, слизистая оболочка его, также как и в области сужения, мало изменена или, как правило, не изменена вовсе. При незначительной степени сужения оно проходимо тонким эндоскопом.

# Врождённый стеноз пищевода. Эндоскопическая картина

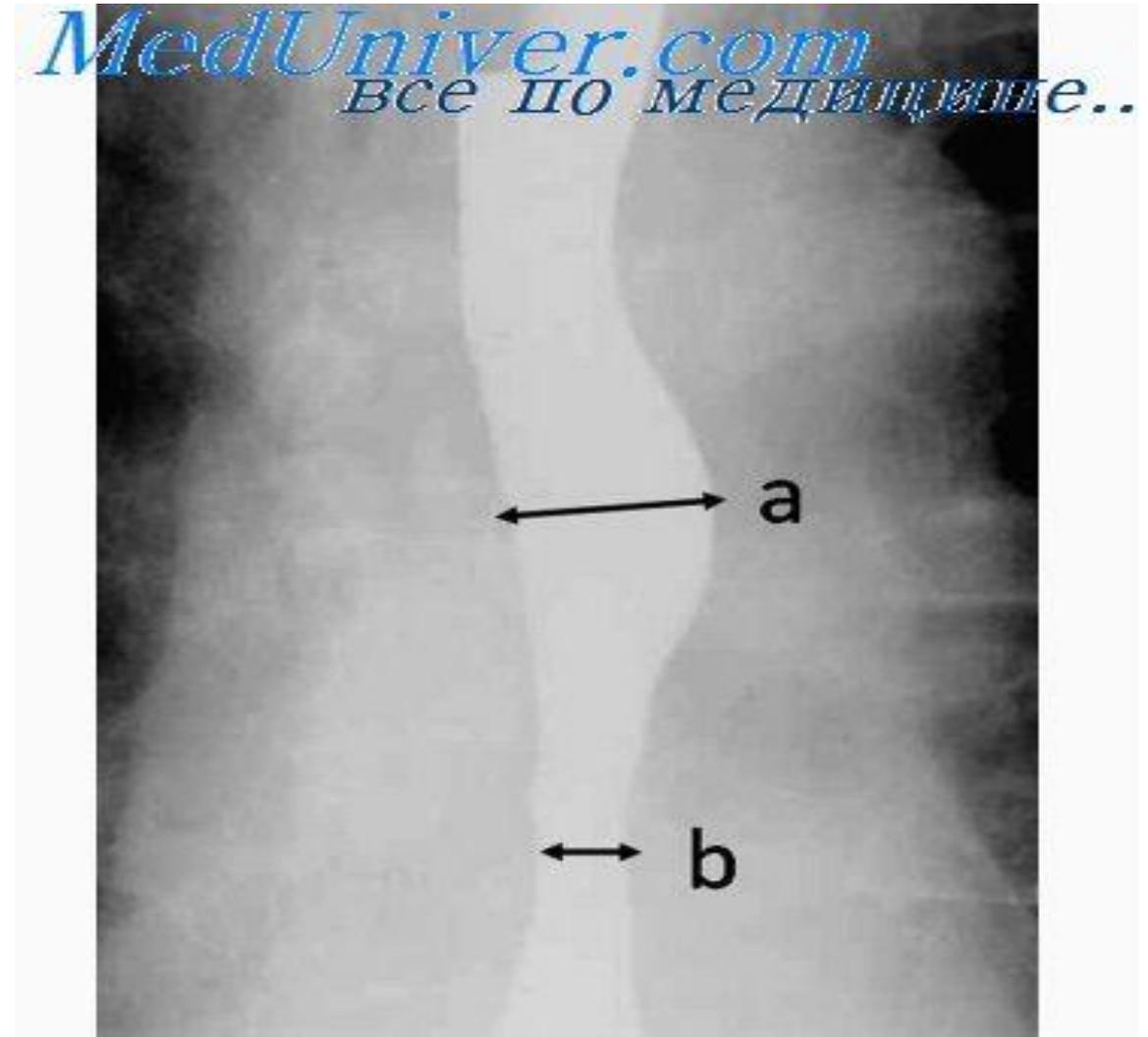
- Мембраны пищевода визуализируются так, как будто бы эндоскоп введён в слепой мешок с, как правило, эксцентрично расположенным отверстием округлой или продолговатой формы с ровными краями. Сама мембрана обычно тонкая, её целостность легко может быть нарушена при манипуляции. Цвет мембраны не отличается от окружающей слизистой оболочки пищевода.
- Циркулярные стенозы определяются в виде узкого, центрально (крайне редко эксцентрично) расположенного округлого отверстия, к которому конвергируют продольные складки. Слизистая оболочка в области сужения не изменена, не спаяна с подлежащими тканями. Выше сужения просвет пищевода расширен, воспалительные изменения отсутствуют.

# Врождённый стеноз пищевода. Эндоскопическая картина

- При стенозах, обусловленных сосудистой аномалией, может выявляться передаточная пульсация стенки пищевода на уровне сужения. При этом, в отличие от других видов врождённых стенозов, трубку эзофагоскопа удаётся провести через суженный участок.
- Абберрантный тип сужения пищевода, обусловленный эктопией слизистой оболочки желудка в пищевод, может протекать с картиной тяжёлого эрозивно-язвенного поражения.

# Удвоение пищевода

- - дубликатура стенки пищевода с образованием в ней дополнительного просвета, составляет 19% всех удвоений желудочно-кишечного тракта.
- Развивается удвоение пищевода в связи с нарушением реканализации просвета пищевода на III–IV месяце внутриутробного развития.
- Располагаются удвоения пищевода в заднем средостении, чаще справа, но могут находиться и латерально или в лёгочных фиссурах и симулировать лёгочную кисту



# Удвоение пищевода. Классификация

- Сферические(кистозные)
- Тубулярные
- Дивертикулярные (имеют изолированный или сообщённый с пищеводом просвет). Стенки такого удвоения состоят из одного или нескольких мышечных слоёв и имеют единый ход общих мышечных волокон и сосудов, что отличает их от солитарных врождённых кист пищевода

# Врожденный короткий пищевод (врожденная хиатальная грыжа)

- Это заболевание характеризуется расположением кардиального отдела пищевода выше пищеводного отверстия диафрагмы и смещением в него желудка (т.н. «грудной» желудок, неопущенный желудок), а иногда и других органов брюшной полости, петель кишечника.
- Причина данной патологии – врождённые нарушения морфоэмбриональных взаимоотношений развития пищевода и желудка.

# Врожденный короткий пищевод (врожденная хиатальная грыжа)

- При эндоскопическом исследовании в дистальных отделах пищевода отмечается картина эзофагита, нередко с эрозивно-язвенным поражением, фибринозными и некротическими наложениями.
- Слизистая оболочка дистального отдела пищевода ярко-красного цвета, с избыточной складчатостью, что говорит о её желудочном происхождении.
- Кардиоэзофагеальный переход отсутствует, при исследовании отмечается постоянное подтекание желудочного содержимого в просвет пищевода. Интенсивность поражения нарастает в дистальном направлении, достигая максимума на границе слизистых оболочек пищевода и желудка иногда в виде рубцового стеноза.
- Выше стеноза определяется супрастенотическое расширение просвета пищевода. При высокой степени стеноза видимые участки сужения представляют собой светлую рубцовую ткань без сосудистого рисунка, на которой могут располагаться язвенные

# Врождённое (идиопатическое) расширение пищевода

- Синонимы: врождённая ахалазия кардии, кардиоспазм, мегаэзофагус, неорганический стеноз пищевода, дистония пищевода.
- - стойкий спазм кардиального отдела пищевода вследствие отсутствия рефлексорного раскрытия кардии во время акта глотания.
- Такое нарушение возникает в результате врождённого отсутствия интрамуральных нервных ганглиев в сплетении Ауэрбаха и Мейсснера дистальной части и кардии пищевода, что приводит к изменению гладких мышечных волокон и связанному с ним нарушению моторики пищевода и открытию кардии.

*MedUniver.com*  
*Все по медицине...*



# Врождённое (идиопатическое) расширение пищевода

- В настоящее время существует более 25 клинических классификаций ахалазии кардии. По мнению Д.И. Тамалевичюте и А.М. Витенас, наиболее точной является клинико-анатомическая классификация, предложенная Б.В. Петровским (1962), выделяющая 4 стадии ахалазии кардии:
  1. Ранняя - функциональный временный спазм кардии без расширения пищевода;
  2. Стадия стабильного расширения пищевода и усиленной моторики стенок;
  3. Стадия рубцовых изменений кардии (стеноз) с выраженным постоянным расширением пищевода и функциональными расстройствами (тонуса и перистальтики);
  4. Стадия осложнений с органическими поражениями дистального отдела пищевода, эзофагитом и периэзофагитом.

# Врождённое (идиопатическое) расширение пищевода

- При эндоскопии виден расширенный пищевод с большим количеством содержимого, хорошо расправляющийся при инсуффляции воздухом.
- Кардия сомкнута, не раскрывается, однако эзофагоскоп легко проходит через неё в желудок.

# Врождённые дивертикулы пищевода

- мешотчатые выпячивания стенки пищевода, образованные его слоями.
- Различают истинные дивертикулы, сохраняющие структуру органа, и ложные, лишённые мышечной оболочки.
- Истинные дивертикулы пищевода обычно врождённые и являются подобием кистозного удвоения пищевода. Из выделяемых топографических вариантов дивертикулов пищевода (фарингоэзофагеальные дивертикулы Ценкера, бифуркационные, эпифренальные и абдоминальные) врождёнными, по данным И.Л. Тагера и М.А. Филиппкина (1974), являются глоточные (фарингоэзофагеальные) дивертикулы.

# Врождённые дивертикулы пищевода

- выделяется вариант ложного дивертикула пищевода, развитие которого обусловлено врождённой неполноценностью соединительно-тканых элементов и мышечного аппарата стенки пищевода.
- В этом случае во время акта глотания развивается сначала пролабирование стенки, а затем и формирование дивертикула пищевода (пульсионный дивертикул).
- Такая разновидность дивертикула пищевода называется временной (функциональной, фазовой), так как проявляется только во время акта глотания или при наличии дискинезии пищевода.
- Врождённые истинные дивертикулы пищевода встречаются у детей гораздо чаще, чем приобретённые, их частота составляет 1:2500 новорожденных. Однако, по мнению А.П. Биезинь (1964), они встречаются чаще, но не диагностируются.

# Врожденные кисты пищевода

- -это порок развития (дисэмбриогенез) «дремлющих» или «заблудших» клеток, остатков продольной перегородки, отшнуровывающей дыхательную трубку от кишечной.
- Кисты могут иметь выстилку из дыхательного (бронхогенные) или желудочно-кишечного (энтерогенные) эпителия.

|  | <b>Атрезия пищевода</b>                                   | <b>Врожденный стеноз пищевода</b>                                      | <b>Пищеводные свищи</b>                                      | <b>Врожденный короткий пищевод</b>  | <b>Дивертикулы пищевода</b>   | <b>Удвоение пищевода</b> |
|--|---|--|--|---|---|--------------------------|
| Время появления симптомов                  | Вскоре после рождения                                     | Признаки стеноза, клиника атрезии. В лёгких случаях не диагностируется | При первом кормлении   | Первые три года жизни. Может быть рвота после рождения, затем признаки вторичного стеноза | В первые месяцы жизни. В зависимости от локализации. Может быть бессимптомное течение | Первое полугодие жизни   |
| Пенистое слизистое отделяемое изо рта      | Наиболее ранний симптом. Ложная «гиперсаливация»          | Гиперсаливация после 6 месяцев   | При широком и коротком свище                                 | -   | Выражено при фарингоэзофагеальном дивертикуле   | -                        |
| Аспирация и приступы цианоза при кормлении | При наличии трахеопищеводного свища бывает до 1 кормления | В первые 3 месяца жизни. Учащается с возрастом                         | При некоторых вариантах порока после каждого глотка          | -   | Попёрхивание и сухой кашель   | -                        |
| Регургитация после кормления               | Непереваренной пищей после 1-2 глотков                    | У 33% неизменной пищей. Отсутствует при циркулярном и мембранном       | В положении лёжа. Уменьшается при кормлении в положении стоя | У новорожденных неизменной пищей в положении лёжа   | Непереваренной пищей в положении лёжа   | -                        |

|                                     | Атрезия пищевода   | Врожденный стеноз пищевода  | Пищеводные свищи   | Врожденный короткий пищевод   | Дивертикулы пищевода  | Удвоение пищевода   |
|-------------------------------------|--|---|--|---|---|---|
| Дисфагия                            | Попёрхивания.<br>Невозможность введения зонда в желудок                    | Классический симптом.<br>При декомпенсации (расширении пищевода) - «тухлый» запах изо рта. Предпочитают жидкую пищу | -  | Боли за грудиной после 3-х лет. Запивают пищу водой. При вторичном стенозе рвота неизменной пищей | При фарингоэзофагеальном дивертикуле в начале приёма пищи, затем исчезает | Поздний симптом   |
| Рвота, срыгивания                   | -  | С возрастом учащается   | -  | Рвота желудочным содержимым, усиливается при возбуждении, физической нагрузке                     | При осложнённых «тухлой» пищей  | Поздний, но постоянный симптом. Сразу после глотания неизменной пищей |
| Синдром дыхательной недостаточности | С первых часов жизни. Усиливается после кормления                          | Ларингоспазм, приступы удушья и мучительного кашля. Диспноэ и стридор при давлении пищевода на трахею               | Частота и тяжесть зависят от типа порока. Со временем нарастает. Усиливается при кормлении | У 30% частые бронхиты, пневмонии  | Кашель годами   | Приступы кашля и стридор (сдавление трахеи и бронхов)                 |
| Дополнительные признаки             | Западение верхней половины живота. Запор после отхождения мекония. Аритмия | Беспокойство при кормлении. Гиподинамия   | Вздутие верхней половины живота. Уменьшение кашля при зондовом кормлении                   | Примесь крови в рвотных массах. Редко - «кофейной» гущей. Скрытая кровь в кале                    | «Опухоль» в подключичной области. Боль в спине во время и после еды       | Кровотечение, лихорадка   |

|                           | <b>Атрезия пищевода</b>  | <b>Врожденный стеноз пищевода</b>  | <b>Пищеводные свищи</b> | <b>Врожденный короткий пищевод</b>   | <b>Дивертикулы пищевода</b>   | <b>Удвоение пищевода</b>                                       |
|---------------------------|--|--|-------------------------|--|---|--|
| Сопутствующие заболевания | У 80% трахео пищеводные свищи. У 30-40% другие пороки развития, чаще сердечно-сосудистой системы | -  | Аспирационная пневмония | Желудочно-пищеводный рефлюкс   | ГПОД. Дивертикулы кишечника   | Аномалии развития рёбер и позвоночника                         |
| Осложнения                | Обезвоживание, истощение, аспирационная пневмония  | Гипотрофия, анемия, аспирационная пневмония. Острая непроходимость пищевода при плотной пище | Аспирационная пневмония | Эзофагит, пептический стеноз пищевода. Гипотрофия, анемия. Аспирационная пневмония, рецидивирующий бронхит | Дивертикулит. Перфорация пищевода, медиастенит. Аспирационная пневмония | Хроническая пневмония, аттелектазы, бронхоэктазы. Кровотечения |