

ВРОЖДЕННАЯ МНОЖЕСТВЕННАЯ АТРЕЗИЯ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА

Агаев Г.Х., Юзбашева Э.З., Гасымова Е.А., Гюлюшова А.А.

НИИ Педиатрии имени К.Я.Фараджевой

Одной из главных причин, требующей неотложного хирургического вмешательства в периоде новорожденности, является врожденная непроходимость кишечника. У новорожденного клиническая картина кишечной непроходимости развивается в ближайшие часы и сутки после рождения и проявляется рвотой, симптомами обезвоживания и аспирации желудочным содержимым. При отсутствии своевременной диагностики, соответствующей предоперационной подготовки и последующего хирургического лечения врожденная кишечная непроходимость может привести к смерти новорожденного.

Ключевые слова: новорожденный, кишечник, атрезия.

Актуальность темы

У новорожденных врожденная кишечная непроходимость встречается с частотой 1:1500-2000 живорожденных детей и в этом возрасте является наиболее частой причиной хирургических вмешательств [1]. Основными причинами врожденной кишечной непроходимости могут быть пороки развития кишечной трубки, которые с морфологической точки зрения подразделяются на стенозы и атрезии; пороки развития, вызывающие сдавление просвета кишечника (кольцевидная поджелудочная железа, энтерокистома); пороки развития вследствие нарушения иннервации кишечника (болезнь Гиршпрунга, нейрональная дисплазия); обтурация просвета кишечника вязким меконием при муковисцидозе (мекониальный илеус), а также нарушение поворота и фиксации брыжейки (синдром Ледда, заворот средней кишки). Причиной непроходимости кишечника может быть также ущемление кишки во внутренних грыжах (например, в области кармана брюшины у дуоденоеюнального перехода - грыжа Трейтца) [1,2].

Атрезия тонкой кишки - наиболее частая из этих аномалий и встречается у 1:1000 новорожденных, причем 1/3 этих детей рождаются или недоношенными, или с низкой массой тела, не соответствующей сроку гестации [1,3].

Классификация.

По уровню расположения препятствия различают высокую и низкую кишеч-

ную непроходимость; кишечника непроходимость может быть полной или частичной, и каждая из этих форм имеет характерную клиническую картину. Встречаются 4 различных типа атрезии [4].

Тип 1 - мембрана с единым непрерывающимся мышечным слоем проксимального и дистального сегментов, встречается приблизительно в 20% всех случаев.

Тип 2 - атрезия с тяжем между слепыми концами кишки, частота встречаемости около 35%.

Тип 3а - атрезия с полным разобщением слепых концов и V-образным дефектом брыжейки, встречается в 35% случаев.

Тип 3б - атрезия с большим дефектом брыжейки, когда дистальный отдел подвздошной кишки целиком получает кровоснабжение только из подвздошно-ободочной артерии и «закручен» вокруг сосуда в виде «яблочной кожуры». Эта аномалия имеет особое значение, поскольку сопровождается глубокой недоношенностью, значительным укорочением длины всего кишечника. В литературе также имеются данные о наследственной предрасположенности при этой форме атрезии.

Тип 4 - множественная атрезия тонкой кишки, встречается приблизительно в 6% всех случаев.

Этиология и патогенез.

Возникновение атрезии тонкой кишки связывают с дефектами формирования просвета кишечной трубки и нарушением кровоснабжения отдельных участков кишечника в эмбриональном периоде. Различают 3 вида атрезии тонкой кишки: в виде фиброзного шнура; перепончатую форму (при наличии в перепонке отверстия говорят о стенозе) и полную с разобщением слепых концов; иногда встречаются множественные атрезии. [1,4].

Большинство пороков развития кишечной трубки возникают на ранних стадиях внутриутробного развития (4-10-я неделя) и связаны с нарушением формирования кишечной стенки, просвета кишки, роста кишечника и его вращения. У плода глотательные движения появляются с 18-20-й недели внутриутробного развития, и заглатываемые им околоплодные воды скапливаются над местом непроходимости, вызывая расширение кишечника. Аномалии развития заднего участка поджелудочной железы на 5-7-й неделе внутриутробного развития способны вызвать полную обструкцию двенадцатиперстной кишки [2, 4]. Генетически обусловленный кистозный фиброз поджелудочной железы при муковисцидозе приводит к формированию плотного и густого мекония – причины обтурации подвздошной кишки на уровне терминального отдела. В основе генеза болезни Гиршпрунга лежит задержка миграции клеток нервных ганглиев из невральных гребешков в слизистую кишечника, вследствие чего возникает апериостальтическая зона, через которую становится невозможным продвижение кишечного содержимого. При завороте кишки нарушается кровоснабжение кишечной стенки, что может привести к некрозу и перфорации кишки [1,5].

Пренатальная диагностика.

Врожденную кишечную непроходимость можно заподозрить начиная с 16-18-й недели

внутриутробного развития, по расширению участка кишки или желудка плода. Средний срок диагностики тонкокишечной непроходимости - 24-30 нед, точность - 57-89%. Многоводие появляется рано и встречается в 85-95% случаев, его возникновение связано с нарушением механизмов утилизации околоплодных вод в организме плода. Толстокишечная врожденная кишечная непроходимость в большинстве случаев не диагностируется, так как жидкость абсорбируется слизистой оболочкой кишечника, в результате чего кишка не расширяется. Важный критерий - отсутствие гаустр и увеличение размеров живота [1,4,5].

Диагностика.

Для подтверждения диагноза применяют рентгенографическое исследование. С целью диагностики выполняют прямую рентгенографию брюшной полости в вертикальном положении, на которой определяют два газовых пузыря и два уровня жидкости, соответствующие растянутому желудку и двенадцатиперстной кишке [1,6]. По ширине уровня жидкости можно судить об анатомическом варианте порока развития. При атрезии уровень жидкости в желудке равен или превышает диаметр желудка. При незавершенном повороте кишечника размеры двенадцатиперстной кишки нормальные, отмечается скудное наполнение петель кишечника газом. Если обзорное рентгенологическое исследование не дает достаточной информации, применяют контрастное исследование желудочно-кишечного тракта. Водную взвесь сульфата бария в количестве одноразового кормления вводят в грудном молоке. При этом контраст скапливается выше зоны обструкции [4,6].

Клиническая картина.

После рождения ребёнка сроки появления клинических признаков и их выраженность зависят как от вида порока, так и от уровня препятствия. Врожденную кишечную непроходимость следует предположить, если при аспирации из желудка сразу после рождения у ребёнка получено более 20 мл содержимого. Выделяют два основных характерных

симптома- это рвота с патологическими примесями (желчь, кровь, кишечное содержимое) и отсутствие стула более чем 24 ч после рождения. Чем дистальнее уровень непроходимости, тем позднее появляются клинические симптомы и тем более выражено вздутие живота у ребенка [2,3,7].

Выявление признаков кишечной непроходимости требует срочного перевода ребенка в хирургический стационар. В родильном доме вводят назогастральный зонд для декомпрессии желудка и налаживают постоянную эвакуацию желудочного содержимого. Значительные потери жидкости с рвотой и в «третье пространство», часто сопровождающие кишечную непроходимость, быстро приводят к тяжелой дегидратации, вплоть до гиповолемического шока. Именно поэтому инфузионную терапию следует начинать в родильном доме. Длительность предоперационной подготовки зависит от вида и уровня врожденной кишечной непроходимости. При высокой кишечной непроходимости операцию выполняют на 1-4-е сутки жизни ребенка - в зависимости от тяжести состояния ребенка при рождении и сопутствующих заболеваний [1,5].

При подозрении на кишечную непроходимость необходимо провести полное обследование ребенка и провести коррекцию всех выявленных нарушений со стороны жизненно важных органов и водно-электролитного баланса. Во время предоперационной подготовки проводят постоянное дренирование желудка, переводят ребенка на полное парентеральное питание, назначают антибактериальную и гемостатическую терапию [3,7].

Хирургическое лечение врожденной кишечной непроходимости:

Цель операции - восстановить проходимость кишечной трубки, тем самым обеспечив возможность кормления ребенка [1,3]. Объем операции зависит от причины кишечной непроходимости:

- наложение кишечной стомы
- резекция участка кишки с наложением анастомоза или стомы,

- наложение Т-образного анастомоза
- расправление заворота
- наложение обходного анастомоза
- вскрытие просвета кишки и эвакуация мекониевой пробки
- Интенсивная терапия в послеоперационном периоде.

При малотравматичных вмешательствах у доношенных новорожденных без сопутствующих заболеваний экстубацию можно провести сразу после операции. У большинства детей с кишечной непроходимостью после операции показано проведение продленной ИВЛ в течение 1-5 сут. В течение этого времени обезболивание проводят внутривенной инфузией опиоидных анальгетиков [фентанил в дозе 3-7 мкг/(кг/ч)]. Антибактериальная терапия обязательно включает препараты с активностью по отношению к анаэробным бактериям. При появлении перистальтики проводят пероральную деконтаминацию кишечника [3,4,6,7].

Возможность полноценного энтерального кормления будет возможна только через 7-20 дней, а в некоторых случаях потребность в парентеральном питании будет сохраняться в течение многих месяцев (синдром «короткой кишки»). Энтеральное кормление становится возможным при появлении пассажа по желудочно-кишечному тракту (ЖКТ). После операции по поводу дуоденальной непроходимости кормление проводят густыми смесями, способствующими быстрому восстановлению моторики желудка и двенадцатиперстной кишки [2,8].

Если после операции сохранены все отделы кишечника (выведение колостомы, резекция небольшого участка кишки), можно сразу проводить кормление грудным молоком. Во всех случаях обязательно назначают биопрепараты [5,7].

Прогноз.

При своевременно выполненном оперативном вмешательстве и отсутствии других пороков развития благоприятный. Исключение составляют дети с множественными пороками развития [1,4,9].

Выживаемость после операции составляет 42-95%. Часть детей нуждается в повторном оперативном лечении (2-й этап). Если после операции на врожденной кишечной непроходимости сохранены все отделы ЖКТ, прогноз благоприятный. Возникающие проблемы связаны с нарушением питания (гипотрофия, аллергия) и дисбактериозом. При значительных кишечных резекциях формируется синдром «короткой кишки», при котором возникают значительные проблемы, связанные с питанием и тяжелой гипотрофией. При муковисцидозе прогноз неблагоприятный [1,5,8,9].

Ниже приводим описание клинического наблюдения за новорожденным с врожденной множественной атрезией тонкого кишечника.

Целью описания является ознакомление с крайне тяжелой врожденной патологией и необходимости своевременной постановки диагноза и лечения.

Больная Г. (И/б №7538), 23.11.2017 года рождения, поступила в отделение анестезиологии реанимации и интенсивной терапии (АРИТ) НИИ Педиатрии имени К.Фараджевой на первые сутки жизни. Anamnesvitaе: ребенок от второй беременности, рожден при помощи операции Кесарева сечения. Возраст матери 29 лет, брак не родственник. Роды были в срок, на 38-ой неделегестации, масса тела при рождении составила 3300 г., длина 51 см. Ребенок родился с оценкой по шкале Апгар 6/7 баллов. Anamnesis morbi: состояние ребенка ухудшилось на первые сутки после рождения, отмечалось вздутие живота, нарушение отхождения мекония, появилась вялость, адинамичность, одышка. Ребенку была проведена обзорная рентгенография органов брюшной полости и с подозрением на кишечную непроходимость ребенок был переведен в НИИ Педиатрии имени К.Фараджевой и помещен в отделение реанимации и интенсивной терапии.

При поступлении состояние ребенка крайне тяжелое. Сознание не ясное, ребенок вялый, стонет; кожные покровы бледные, отмечается акроцианоз. Дыхание учащенное, отмечается участие в

акте дыхания вспомогательной мускулатуры, аускультативно дыхание ослабленное, проводится равномерно; тоны сердца приглушены, аускультативно на верхушке сердца выслушивается систолический шум; живот напряженный, вздутый, отсутствует шум перистальтики кишечника, отмечается рвота желчью. Ребенок был обследован с помощью лабораторно-инструментальных методов исследования. *Общий анализ крови:* гемоглобин- 142 г/л, гематокрит - 43,3%; Эритроциты- $4,14 \cdot 10^{12}$ /л, Лейкоциты- $17,0 \cdot 10^9$ /л, Тромбоциты- $183 \cdot 10^3$ /л; *Биохимический анализ крови:* альбумин- 34 г/л; ALT-17,6 U/L ; AST- 11,6 U/L; QQT-12,4U/L; кальций - 1,94 ммоль/л (снижен); натрий- 141,0 ммоль/л; калий-4,5 ммоль/л; магний -0,92ммоль/л ; СРБ - 24,0 мг/‰.

Коагулограмма: протромбиновый индекс-26,6 с.; протромбиновое время-12,33 с.; АЧТВ-37,8 с.

Кислотно-основное состояние крови: выраженный компенсированный метаболический ацидоз.

Посев крови: стерильный.

Общий анализ мочи: цвет-желтый; прозрачность- мутная; плотность-1016; рН-6; белок - отсутствует; лейкоциты- 8-10 в п/з.

Общий анализ кала в пределах нормы.

Нейросонография: межполушарная щель до 2 мм.; боковые желудочки: боковые рога справа-2 мм., слева-2 мм.; очаговых изменений выявлено не было.

УЗИ органов брюшной полости: печень- размеры и эхогенность паренхимы в норме; почки - расположение, форма, размеры в норме.

Эхокардиографическое исследование сердца: Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) -4 мм., открытый Боталлов проток; трикуспидальная регургитация I-II степени; дилатация правых отделов сердца.

На рентгенографии органов грудной полости - Пневмония.

На обзорной рентгенографии органов брюшной полости выявлены два газовых пузыря и два уровня жидкости, соответ-

ствующие растянутым желудку и двенадцатиперстной кишке.

На основании клинического наблюдения и проведенных лабораторно-инструментальных методов исследования был выставлен клинический диагноз: Врожденная кишечная непроходимость. ДМЖП. Врожденная пневмония.

После проведения соответствующей предоперационной подготовки ребенку было проведено хирургическое вмешательство. Лапаротомия проведена правым верхним поперечным разрезом, во время ревизии брюшной полости были обнаружены 3 атрезии: первая в области тощей кишки на расстоянии 20 см. от связки Трейтца, на расстоянии 7 см. следующая и на расстоянии 10 см. - третья атрезия. Во всех случаях наблюдался дефект брыжейки. В ходе операции наложены 3 конца в конец однорядных викрилом 5.0 анастомоза – еюноеюностома, еюноилеостома, илеоилеостома. Брюшная полость промыта теплым физ. раствором и высушена. Наложены послойные швы на рану.

Послеоперационный диагноз: Врожденная кишечная непроходимость. Множественная атрезия тонкой кишки.

Учитывая тяжесть состояния ребенка, наличие сопутствующих заболеваний и

объем проведенной операции, после оперативного вмешательства ребенок не был экстубирован и переведен в отделение АРИТ с интубационной трубкой и была начата искусственная вентиляция легких (ИВЛ). Ребенок был на полном парентеральном питании, начата антибактериальная и симптоматическая терапия. В динамике состояние ребенка несколько улучшилось, восстановилось спонтанное дыхание, ребенок был экстубирован и через 5 дней, энтеральное кормление начато на 7-е постоперационные сутки. Послеоперационный период протекал без осложнений, рана зажила первичным натяжением. Ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, описанный выше клинический случай свидетельствует о важности своевременной диагностики и ранней предоперационной подготовки новорожденных с врожденной кишечной непроходимостью. Проведенная в полном объеме ранняя предоперационная подготовка, оперативное вмешательство, а также назначение адекватной интенсивной терапии и уход за новорожденными в послеоперационном периоде, позволяют снизить летальность при врожденной кишечной непроходимости.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Mitul AR. «Congenital Neonatal Intestinal Obstruction» //Journal of Neonatal Surgery - 2016 Oct-Dec; 5(4): 41.
2. Van der Zee D.C. Laparoscopic repair of duodenal atresia: revisited. World J. Surg. 2011; 35 (8): 1781–4
3. Fragoso A., Ortiz R., Hernandez F., Olivares P., Martinez L., Tovar J.A. Defective upper gastrointestinal function after repair of combined esophageal and duodenal atresia. J. Pediatr. Surg. 2015; 50 (4): 531–4.
4. Мокрушина О.Г., Гераськин А.В., Голоденко Н.В., Левитская М.В., Шумихин В.С., Дерунова В.И. //Хирургические аспекты лечения дуоденальной непроходимости у новорожденных//. Детская хирургия. 2010; 6: 8–11.
5. Hill S., Koontz C.S., Langness S.M., Wulkan M.L. Laparoscopic versus open repair of congenital duodenal obstruction in infants. J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A. 2011; 21 (10): 961–3.
6. Spilde T.L., St. Peter S.D., Keckler S.J. et al. // J.Pediatr. Surg. - 2008. - № 43(6) - P. 1002-1005.
7. Jones AM, Isenburg J, Salemi JL, et al. Increasing Prevalence of Gastroschisis 14 States, 1995–2012. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2016;65:23–26;

8. Shakya V.C., Agrawal Ch.S. Management of jejunoileal atresias: an experience at eastern Nepal // BMC Surg. 2010. Vol. 10. P. 35–39.

9. Tsai L.Y., Hsieh W.S., Chen C.Y. et al. Distinct clinical characteristics of patients with congenital duodenal obstruction in a medical center in Taiwan // Pediatr. Neonatology. 2010. Vol. 51, № 6. P. 343–346.

XÜLASƏ

Nazik bağırsağın anadangəlmə çoxsaylı atreziyası

Ağayev G.X., Yüzbaşeva E.Z., Qasımova Y.A., Gülüşova A.A.
K.Y. Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu.

Açar sözlər: *yenidoğulan, bağırsaq, atreziya.*

Yenidoğulanlarda təcili cərrahi müdaxiləni tələb edən əsas səbəblərdən biri də anadangəlmə bağırsaq keçməməzliyidir. Bağırsaq keçməməzliyinin klinik əlamətləri uşağ doğulandan sonrakı ilk saatlarda inkişaf edir və qusma, dehidrasiya və mədə möhtəviyyətinin aspirasiyası ilə özünü göstərir. Vaxtında düzgün diaqnoz qoyulmadıqda və müvafiq cərrahi müdaxilə aparılmadıqda, bağırsaq keçməməzliyi yenidoğulanların ölümünə səbəb ola bilər.

SUMMARY

Congenital multiple atresia of the small intestine

Agayev G.Kh., Yuzbasheva E.Z., Gasimova Y.A., Gulushova A.A.
Scientific Research Institute of Pediatrics named after K. Farajova.

Key words: *newborn, intestine, atresia.*

Intestinal obstructions are the most common surgical emergencies encountered in newborn infants, requiring early and accurate diagnosis. The importance of proper history including timing of passage of meconium, vomiting, if present, with its characteristics, and clinical examinations including a full abdominal and complete perineal examination are of paramount importance. With early intervention, morbidity and mortality of cases of intestinal obstruction is low. The outcome is in part dependent upon congenital comorbidities and delays in diagnosis and management.

Ağayev Gündüz Xeyrəddin oğlu

K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu
gunduzagha@gmail.com

Redaksiyaya daxil olub: 28.10.2019

Capa tövsiyə olunub: 17.12.2019

Rəyçi: dosent Əfəndiyeva M.Z.