

# ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ШЛУНКОВО- КИШКОВОГО ТРАКТУ

# Зміст лекції

- Вступ
- Розвиток ШКТ
- Пілоростеноз
- Вади розвитку дванадцятипалої кишки
- Синдром Леда
- Хвороба Гіршпрунга
- Гастрошизис

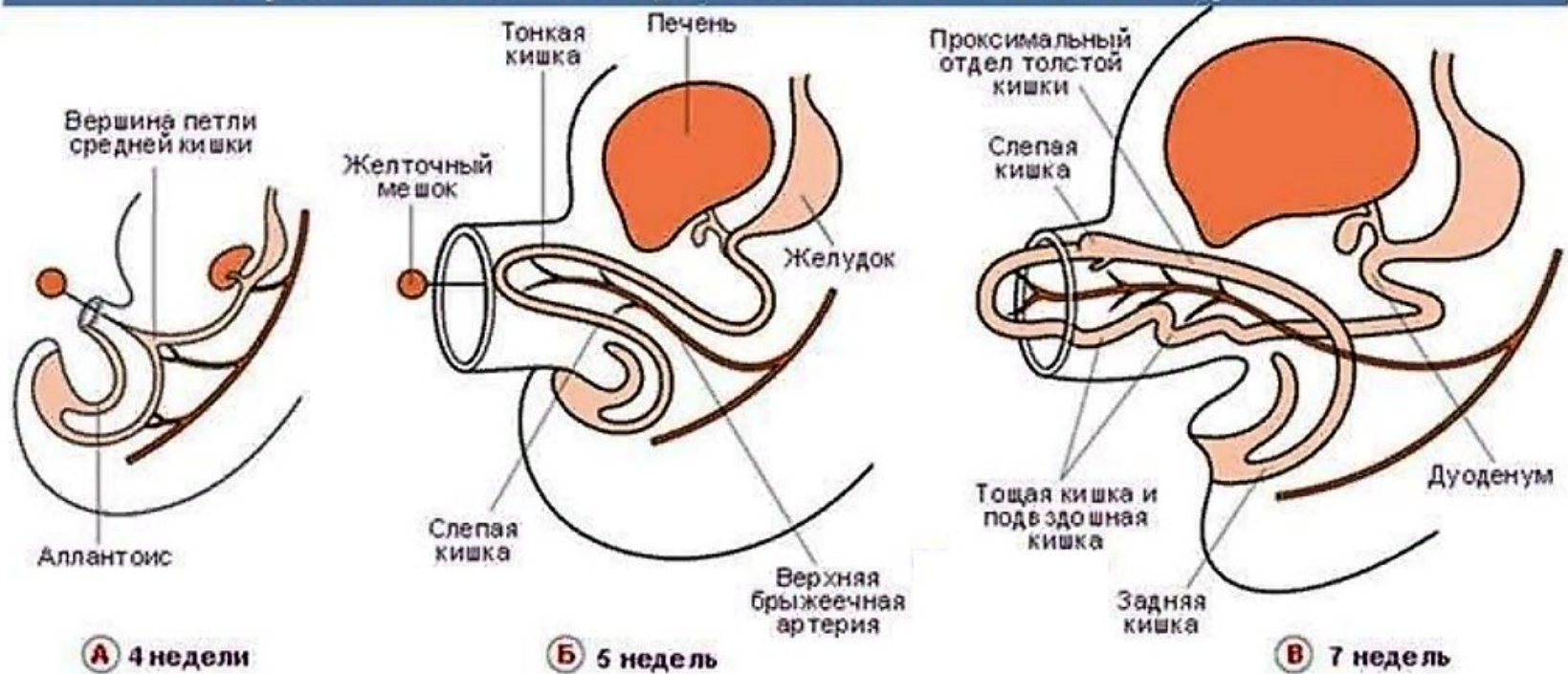
# Актуальність

Органічні хвороби кишечника у немовлят представлені, в основному, вродженими вадами розвитку органів травлення. Питома вага придбаних захворювань незрівнянно менше. Уроджені вади травної системи зустрічаються із частотою 3-4 випадки на 100 перинатальних розтинів, що становить 21,7% всіх аномалій розвитку в цей період. У структурі ранньої неонатальної смертності вроджені вади розвитку складають 14% (3 місце), у перинатальній смертності - 12%-50%. При тенденції до скорочення народжуваності відзначається абсолютне й відносне зростання вроджених дефектів розвитку, з яких до 22% відноситься до вад травної системи.

Актуальність теми обумовлена поширеністю серед інших вроджених вад розвитку, великою кількістю діагностичних помилок, ускладнень та незадовільних наслідків лікування.

# Розвиток ШКТ

## Эмбриология желудочно-кишечного тракта



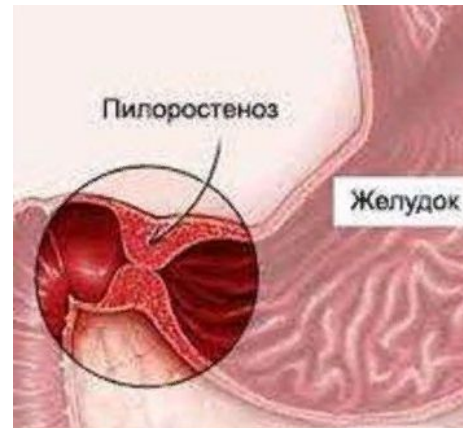
# Пілоростеноз

- Пілоростеноз - захворювання дітей перших місяців життя, викликане звуженням пілоричного каналу внаслідок гіпертрофії м'язових волокон воротаря, його потовщення, головним чином за рахунок м'язових волокон циркулярного шару, яке пов'язують з порушенням інервації, набряком, склерозом слизового і підслизового шару.
- Хлопчики хворіють в 5-7 разів частіше ніж дівчатка.
- Етіологічно мають вплив: ВУІ, обтяжений акушерський анамнез, екстрагенітальна патологія у матері, фактори зовнішнього середовища.
- Спадковість: від 5 до 20% синів та від 2 до 7 % дочок успадковують дану патологію.

# Патогенез пілоростенозу

**В даний час існують наступні точки зору на походження пілоростенозу у грудних дітей:**

- Вроджене потовщення всіх шарів воротаря.
- Гіпертрофія шарів воротаря є вторинною і виникає на фоні первинного спазму.
- Гіпетрофія пов'язана з недостатністю розвитку іннервації в області воротаря.
- Морфологічно при пілоростенозі знаходять надлишковий розвиток сполучної тканини і неправильне розміщення м'язевих волокон з дефіцитом нервових клітин.



# Пілоростеноз та пілороспазм

**Пілоростеноз** ←

**Пілороспазм**

- 2-3 тижні від народження
- постійна
- “блювота фонтаном”
- > о’б’єму попереднього годування

• завжди, темно-зелений

**БЛЮВОТА** →

- з народження
- періодично
- зригування

• < о’б’єму



**ЗАКРЕП**

• рідко, іноді розріджені

## Пілоростеноз Пілороспазм

- близько 6 разів
- концентрованого різким запахом

## СЕЧОВИПУСКАННЯ

- близько 10 раз

## ПЕРИСТАЛЬТИКА

- часто «пісочний інник»

рідко

## ШКІРА

- різко бліда, змочувата

без змін

## МАСА ТІЛА

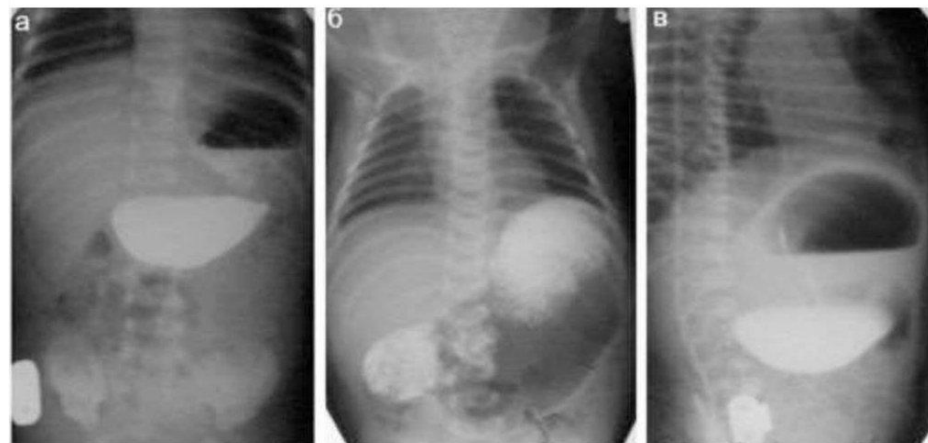
- різко знижена  
змін/помірно

- без



# Рентгенологічні ознаки

- Для пілоростенозу характерні наступні рентгенологічні симптоми: збільшення шлунка, уповільнення евакуації контрастної речовини із шлунка від 2 до 5 годин, звуження воротаря шлунка у правому косому положенні з утворенням "симптому дзьоба", зменшення вмісту газів у кішківнику, затримка контрастної речовини у шлунку до 24 год.



- Гипертрофический пилоростеноз: а - прямой снимок в вертикальном положении ребенка; б - прямой снимок в горизонтальном положении ребенка; в - боковой снимок в вертикальном положении ребенка

# Лікування

## □ **Передопераційна підготовка:**

здійснюється у відділенні інтенсивної терапії лікарем анестезіологом з метою корекції водних і електролітних порушень та кислотно-лужного стану на протязі 24-48 годин в залежності від стану хворого.

## □ **Хірургічне лікування:**

пілороміотомія за Фреде-Рамштедтом; пропонується поперечна лапаротомія у правому верхньому квадранті живота.

## □ **Післяопераційне лікування:**

- інфузійна терапія з метою корекції порушеного водноелектролітного, білкового обміну та кислотно-лужного стану,
- ентеральне харчування у неускладнених випадках через 6 годин після операції по 10 мл грудного молока або адаптованої суміші кожні 2 години, поступово збільшуючи його кількість; в ускладнених випадках (при перфорації слизової оболонки) - назогастральний зонд і голод 24 години, потім - ентеральне харчування, також починаючи з 10 мл грудного молока або суміші кожні 2 години,
- антациди за необхідністю
- перев'язки із зміною асептичних пов'язок
- зняття швів на 6-7 добу.

# Атрезія і стеноз дванадцятипалої КИШКИ

## Атрезія Стеноз



- з домішкою жовчі  
в 1-у добу жи

- екзикоз  
знижується

- Епігастрій роздутий,  
низ живота запалий.

## БЛЮВОТА



- на 2-3 добу

## МАСА ТІЛА



- поступово

## О'БЄКТИВНО

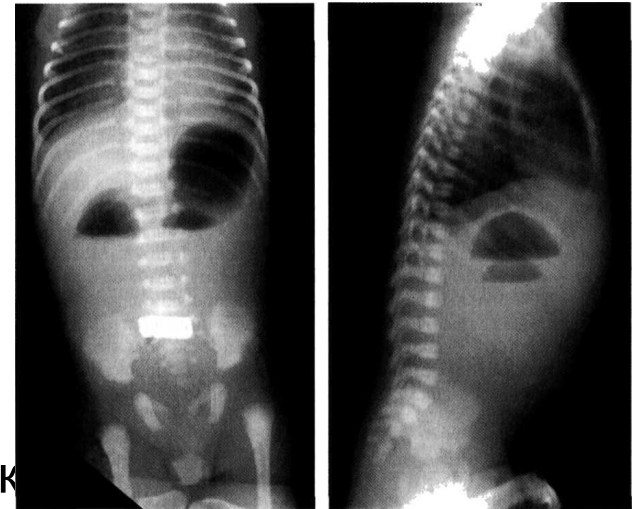
# Рентгенологічні ознаки

- при повній непрохідності класична ознака: 2 газових пузиря і 2 горизонтальних рівня, нема газу у нижче лежачих відділах;
- при частковій – газ у окремих відділах

## Лікування:

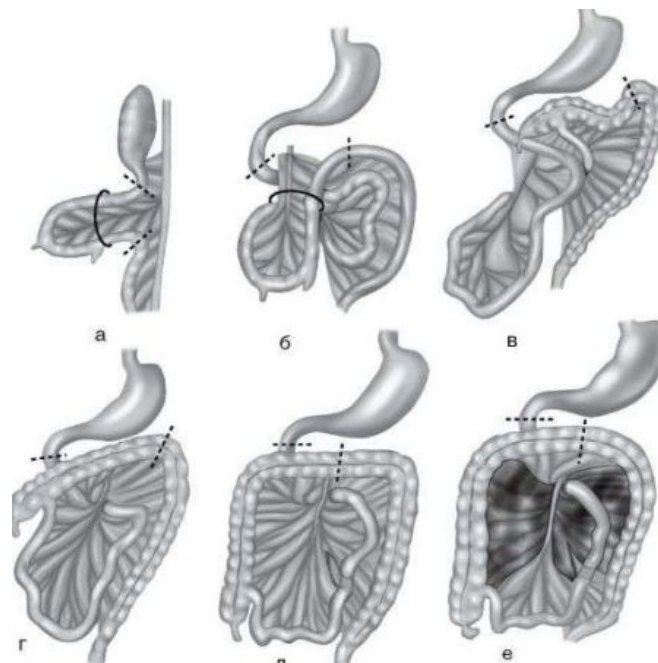
Виключно хірургічне виконують поздовжню дуоденотомію на 1 см вище від місця перешкоди. Перетинку циркулярно висікають до переходу слизової оболонки на стінку кишки.

На слизову оболонку після визначення локалізації великого сосочка дванадцятипалої кишки накладають циркулярно кетгутіві шви. Рану дванадцятипалої кишки зашивають дворядним швом .



# Синдром Леда

- Аномалія розвитку, обумовлена порушеннями процесів обертання кишечника на ранніх стадіях ембріонального розвитку і після народження та проявляється симптомами повної або часткової кишкової непрохідності.
- **Схематичне зображення нормального повороту первинної трубки плода:**  
а, б - I період; в, г - II період; д, е III - період повороту



Незавершений поворот кишечника, що у 100% спостерігається у дітей з гастрошизісом, в наступні 2-3 роки життя може призвести до виникнення гострої, підгострої або хронічної кишкової непрохідності.

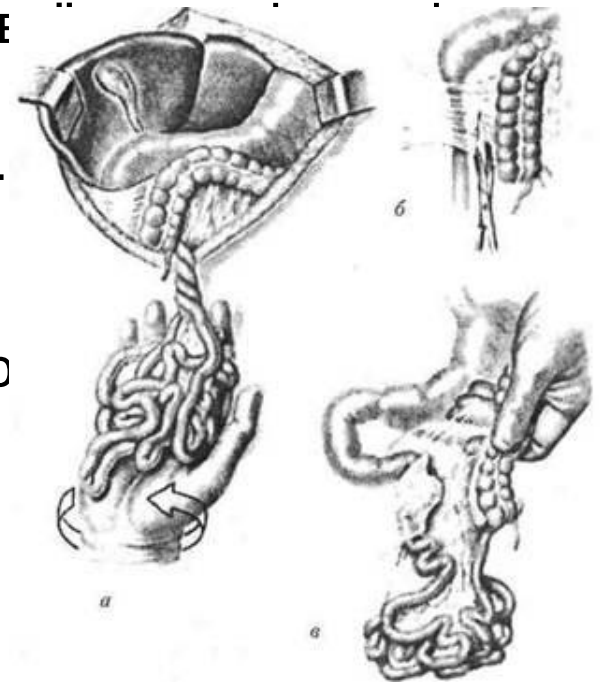
# Клінічна картина

- Гострий початок.
- Блювота з домішками жовчі, здуття живота, вираженим больовим абдомінальним синдромом, появою кров'яних виділень з прямої кишки
- В міру зростання ішемії кишечника - клінічна картина шоку: млявість, знижується рухова активність.
- Шкірні покриви бліді або сірі.
- Дихання – поверхневе, тахіпное, тахіаритмія, яка може швидко змінюватися брадикардією.

# Лікування

При синдромі Ледда операція складається з усунення завороту середньої кишки шляхом повороту кишок навколо брижі за рухом годинникової стрілки і розтину ембріональних тяжів як. здавлюють просвіт дванадцятипалої кишки. Не треба намагатися відновити нормальне положення сліпої кишки та її фіксацію в правій клубовій ділянці, тому що подібні маніпуляції ускладнюють операцію і призводять до рецидиву кишков...

- а — розправлення завороту шляхом обертання петель кишок проти годинникової стрілки;
- б — пересічення тяжів очеревини, які здавлю дванадцятипалу кишку
- в — переведення товстої кишки вліво



# Хвороба Гіршпрунга

- це природжений агангліоз дистальних відділів товстої кишки. Відсутність, недостатність або дегенеративні зміни в інтрамуральних нервових гангліях порушують проведення нервових імпульсів у рефлекторних дугах стінки кишки. Це призводить до грубих структурних змін м'язового шару аж до його загибелі. Агангліонарна зона характеризується відсутністю перистальтики, що порушує пасаж кишкового вмісту через цей відділ, який Ю. Ф. Ісаков охарактеризував як аперистальтичну зону товстої кишки.
- Над місцем звуження утворюється розширення кишки, де відбувається гіпертрофія м'язової оболонки, спричинена гіперперистальтикою проксимальних відділів товстої кишки для просування вмісту через агангліонарну ділянку. Помічено, що в ділянці розширення завжди виявляється вторинна загибель гіпертрофованих м'язових волокон із заміною їх на проліферувальну сполучну тканину, що призводить до розширення просвіту кишки над агангліонарною зоною. Вторинні зміни відбуваються в підслизовому й слизовому шарах.



# Залежно від обсягу ураження відрізняють ХГ:

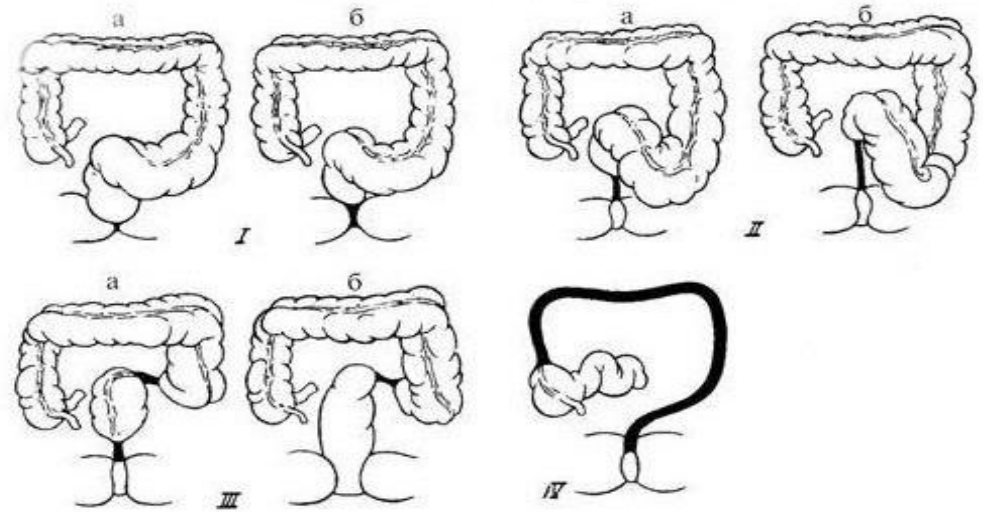


Рис. 1. Схематическое изображение основных анатомических форм болезни Гиршпрунга:  
I – ректальная форма: а – с поражением промежностного отдела прямой кишки (суперкороткая зона), б – с поражением надампулярной и ампулярной частей;  
II – ректосигмоидная форма: а – с поражением н/з сигмовидной кишки, б – с поражением большей части сигмы;  
III – сегментарная форма: а – с поражением двух сегментов и участком нормальной кишки между ними, б – с поражением одного сегмента сигмы;  
IV – субтотальная форма

## 1 - ректальна:

а) з ураженням промежнинного відділу;

б) з ураженням ампулярної частини;

## 2 - ректосигмоїдна:

а) з ураженням частини сигмоподібної кишки;

б) з субтотальним або тотальним її ураженням;

## 3 - субтотальна:

а) з ураженням поперечноободової кишки;

б) з поширенням ураження на праву половину кишковика;

## 4 - тотальна форма ХГ.

# Діагностика ХГ

- **Скарги.** Основними клінічними симптомами хвороби Гіршпрунга є: закрепи, затримка газів, здуття кишкового. У частини дітей раннього віку прояви хвороби можуть починатися з проносу. При збиранні анамнезу хвороби необхідно встановити наступні дані: з якого віку з'явилися закрепи; скільки діб не буває самотійного випорожнення; чи спостерігалось в дитини після тривалого закрепу послаблення випорожнення (пронос); чи проводились очисні клізми, як часто, та їх ефективність; чи обстежувалася дитина раніше, результати обстеження; які види терапії отримала дитина на момент огляду, та чи був ефект від консервативного лікування і скільки він тривав. Необхідно завжди аналізувати дані анамнезу життя: як проходила вагітність у матері; чи відійшов меконій в перші 24 години життя дитини, та час його відходження; чи змінився характер після введення підгодовування або переводу дитини на штучне вигодовування; яка динаміка ваги тіла дитини в період новонародженості, та чи була гіпотрофія; які захворювання

# Рентгенологічні ознаки

- Провідною маніпуляцією у діагностиці ХГ є рентгеноконтрастне дослідження кишковика - іригографія. При гострій формі ХГ у періоді новонародженості виконується оглядова рентгенографія органів черевної порожнини (ОЧП) та іригографія, що дозволяє диференціювати ХГ від інших видів низької кишкової непрохідності (оцінюють стан кишкових петель, наявність мікроколону та інших видимих змін). При інтерпретації іригограми увага звертається на наступні рентгенологічні ознаки ХГ:
  - наявність лійкоподібного переходу від дистальної звуженої в діаметрі до проксимальної розширеної ділянки



# Лікування

- Лікування хвороби Гіршпрунга тільки оперативне, а тому важливе значення має як передопераційна підготовка, так і подальші етапи лікування.

Передопераційна підготовка. Метою передопераційної підготовки є нормалізація випорожнення (якщо це можливо), корекція загальних зрушень в організмі, профілактика або лікування ентероколіту, дисбактеріозу, ферментативних порушень, яка починається з дня надходження хворого в стаціонар і продовжується в процесі обстеження хворого до моменту операції.

До основних елементів передопераційної підготовки ХГ належать:

- Дієта - перевага віддається продуктам, багатим на клітковину, рослинні олії, тваринні масла, кисломолочні продукти.
- Після госпіталізації призначають дієту з мінімальним вмістом шлаків, багату на білок та вітаміни (білкові та вітамінні інпїти, які містять вітаміни А, Е, D, С, РР, В1, В6, В5, В12, біотин та мінеральні речовини: кальцій, фосфор, калій, натрій, магній, мідь, марганець, залізо, цинк, йод, селен, енергетична цінність яких складає 1884-2177 кДж).
- За 2-3 дні до операції залишають овочеві супи та кисломолочні суміші.

# Гастрошизис

- роджений параумбілікальний дефект передньої черевної стінки розмірами 3-4 см зправа від пупка з евентрацією органів у внутрішньоутробному періоді. Характерною ознакою вади є те, що евентровані органи не вкриті ембріональними оболонками, а знаходяться в "панцирі", який представляє собою товстий шар фібрину, змазку новонародженого, морфологічні елементи запального процесу. Евентровані органи нерівномірно розширені, інфільтровані, щільно зпаяні між собою і мають специфічний синюшний колір. Евентрований кишечник укорочений в основному за рахунок тонкого кишечника. Найчастішими супутніми вадами розвитку при цій патології бувають крипторхізм, незавершений поворот кишечника, інтестинальні атрезії, стенози, дивертикул Меккеля. У 20% дітей з гастрошизисом буває затяжний ентероколіт.

# Діагностика на догоспітальному етапі:

- - антенатальна діагностика - здійснюється на 10-му тижні вагітності за допомогою ультрасонографії (ехолокація дає нерівні контури евентрованих органів, відсутність грижового мішка, розташування пуповини з боку від центру живота); визначення альфа-протеїну в крові матері (підвищений рівень його спостерігається при гастрошизісі і омфалоцеле);
- типова клінічна картина;



# Лікування

- Всі заходи повинні бути спрямовані на підтримку адекватного мікроклімату, оксигенації, декомпресії шлунку і кишечника.
- Хірургічне лікування:
  - пластика місцевими тканинами (при незначному об'ємі евентрованого кишечника та наближеному до нормального розмірі черевної порожнини);
  - венозний тиск у нижній порожнистій вені має бути не більше 20 см вод. ст.;
  - підшивання мішка з консервованої твердої мозкової оболонки або біотрансплантату "Тутопласт-перикард" (при значно зменшених розмірах черевної порожнини, коли після вправлення евентрованих органів виникають респираторні та гемодинамічні розлади); мішок формується у вигляді конусу і підшивається до країв очеревини та апоневрозу, а верхівка його підвішується з помірним натягом; біоматеріал видаляють на 10-12 добу після операції з наступним закриттям черевної порожнини;
  - при вираженому запаленні кишечника, у випадках поєднання з атрезією та стенозом, доцільно вправити сегменти кишки в черевну порожнину та планувати відновлення пасажу до моменту, коли зникне фібринозний футляр та стан дитини стабілізується; в цих умовах накладання анастомозу та мобілізація брижі значно спрощуються.