

Врожденная непроходимость пищеварительного тракта

Мейланова Ф.В.

Атрезия пищевода

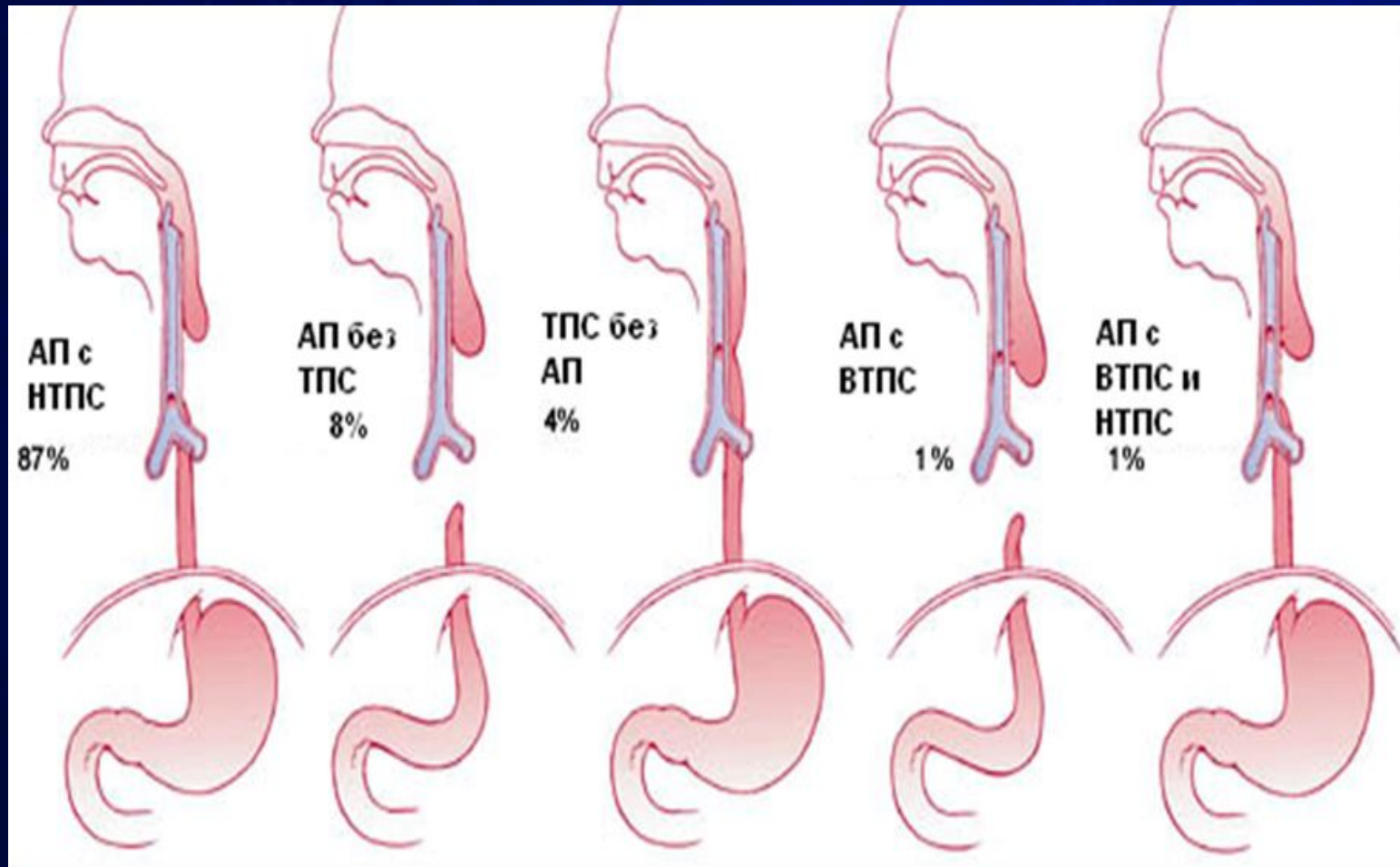
Атрезия пищевода – тяжелый порок развития, при котором верхняя часть пищевода заканчивается слепо а нижняя часть, чаще всего соединяется с трахеей.

Часто атрезия сочетается с другими пороками развития – ВПС, ЖКТ, МПС, опорнодвигательного аппарата (VACTERL- ассоциация)

Развитие порока связано с нарушением в ранних стадиях эмбриогенеза.

Известно, что трахея и пищевод формируются из одного зачатка-головного конца передней кишки. Их разделение происходит на 4-5 неделе внутриутробного развития.

Атрезия пищевода



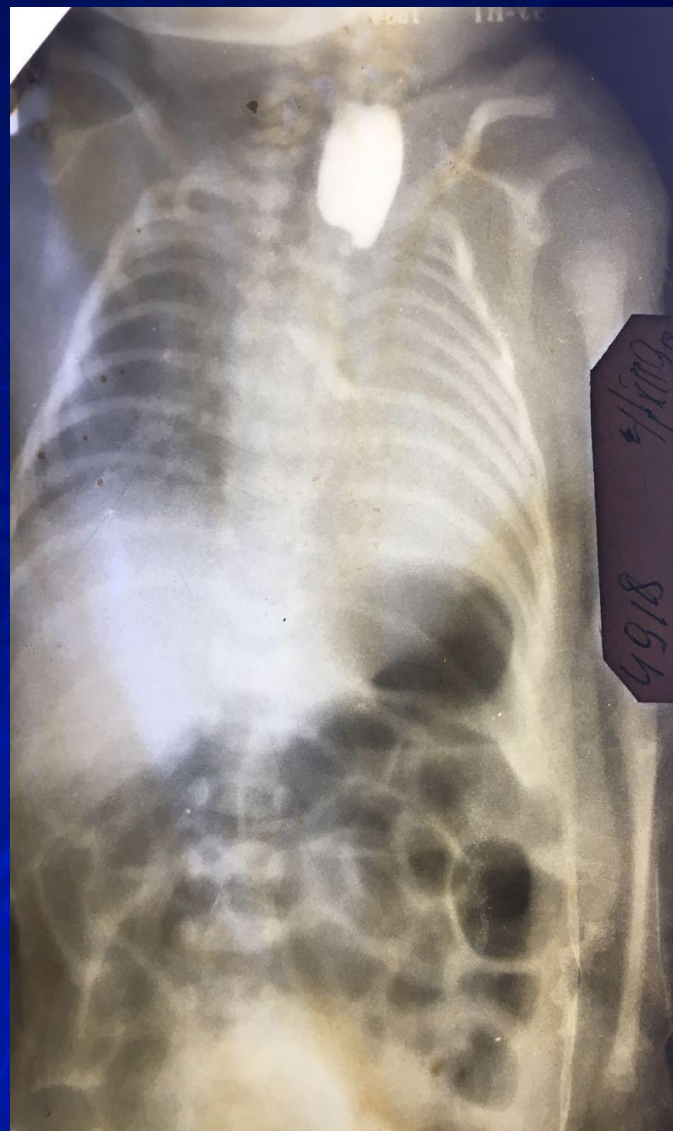
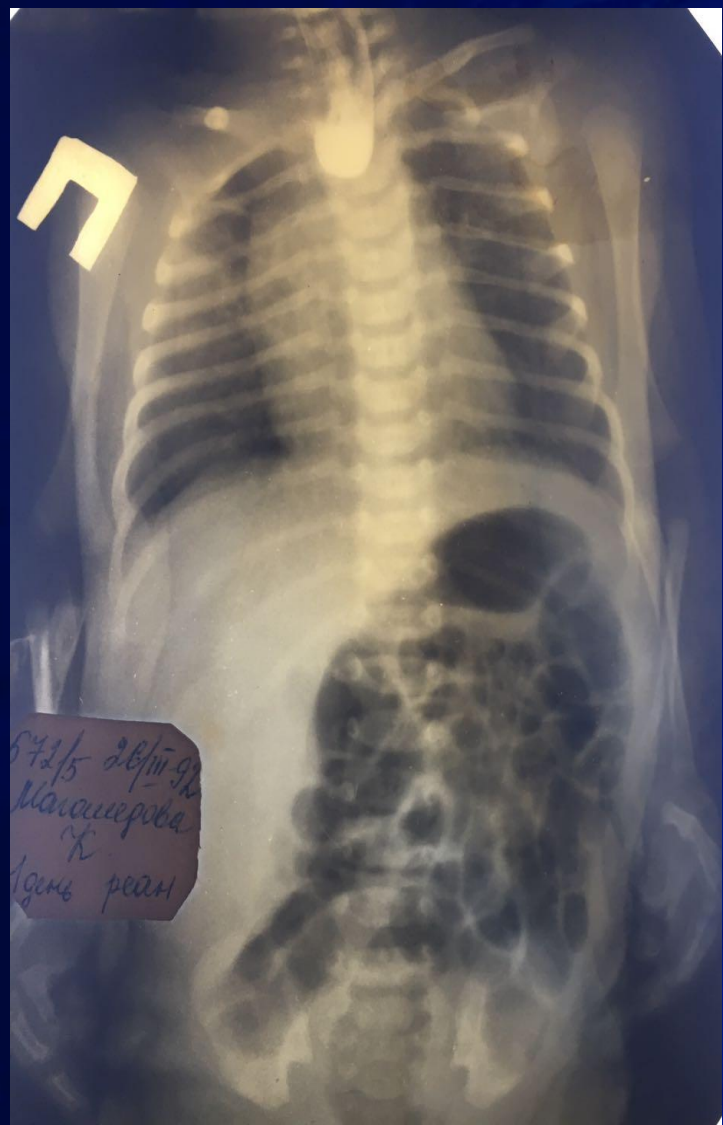
Клиническая картина

Признаки атрезии пищевода проявляются сразу после рождения. Первым симптомом является пенистое отделяемое из ротовой полости и носа. Часть слизи ребенок аспирирует, что проявляется периодическими симптомами цианоза и одышки. В легких появляются хрипы, одышка нарастает. Выраженность аспирационного синдрома зависит от диаметра трахеопищеводной фистулы.

Грубейшей ошибкой является кормление ребенка (происходит аспирационный синдром, усугубляющийся пневмонией).

Диагностика

1. Выявив первые косвенные признаки атрезии, производится катетеризация пищевода ж/з №8-10. Зонд вводится через нос, пройдя на глубину 6-8 см, зонд упирается в слепой конец пищевода, заворачивается и выходит через рот.
2. После зондирования проводится проба «Элефанта».
3. Обзорная R-графия грудной и брюшной полости.
4. Эзофагография (водорастворимым контрастом – урографин, верографин и тд.).



Лечение АП

Раннее оперативное лечение – 1-2 сутки после рождения. Уже в роддоме начинается предоперационная подготовка (санация содержимого ротоглотки, через каждые 15-20 минут + оксигенация). Полностью исключается питание через рот. Транспортировка ребенка в максимально короткий срок на спецтранспорте.

Операция – внеплевральная медиастенотомия справа, анастомоз пищевода конев в конец.

основная причина летальности – сочетанные пороки и поздняя диагностика.

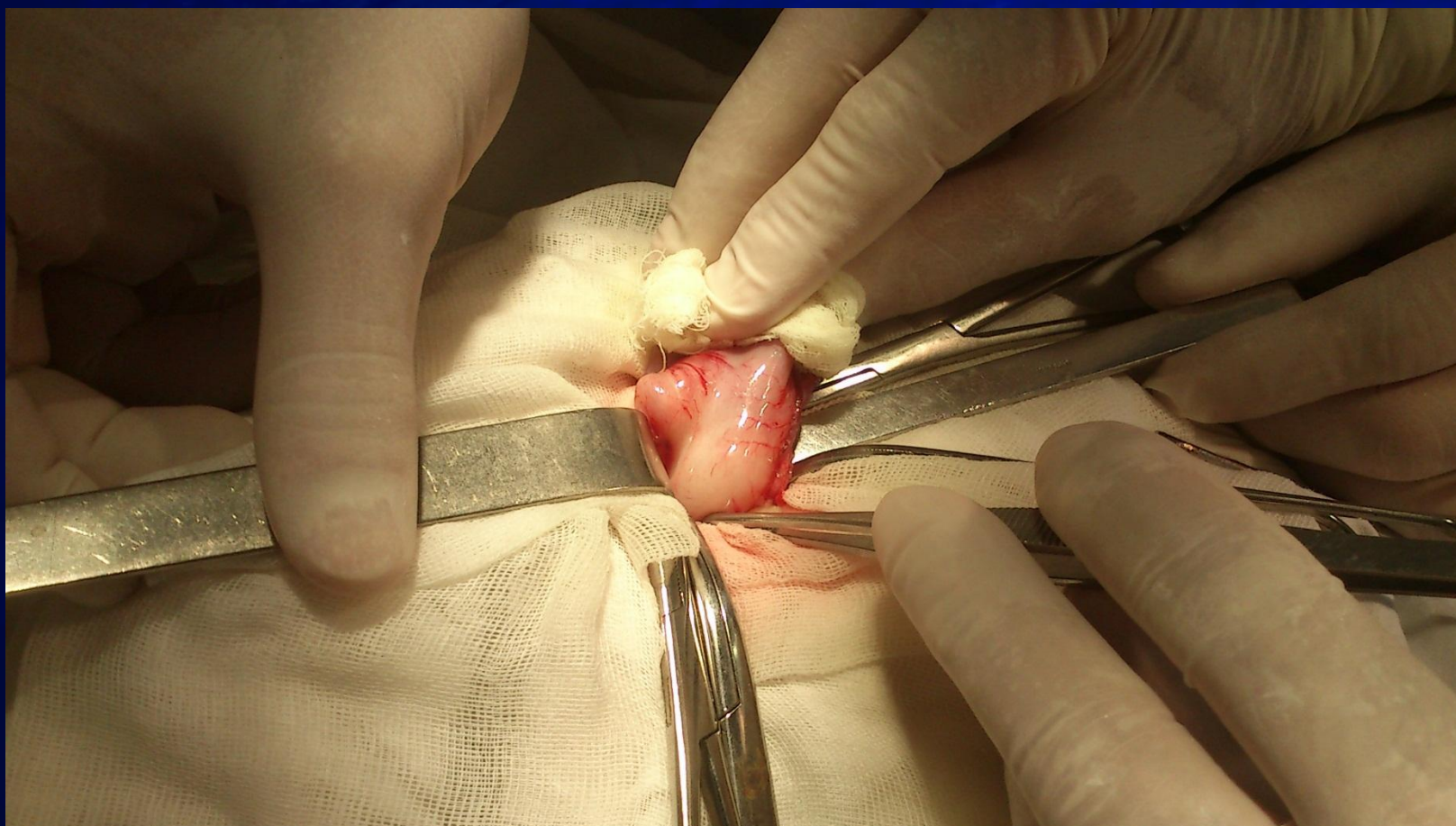
Врожденный пилоростеноз

Врожденный пилоростеноз - Это заболевание, в основе которого лежит нарушение проходимости пилорического отдела желудка.

чаще встречается у мальчиков, чем у девочек 4:1



Врожденный пилоростеноз



Клиническая картина

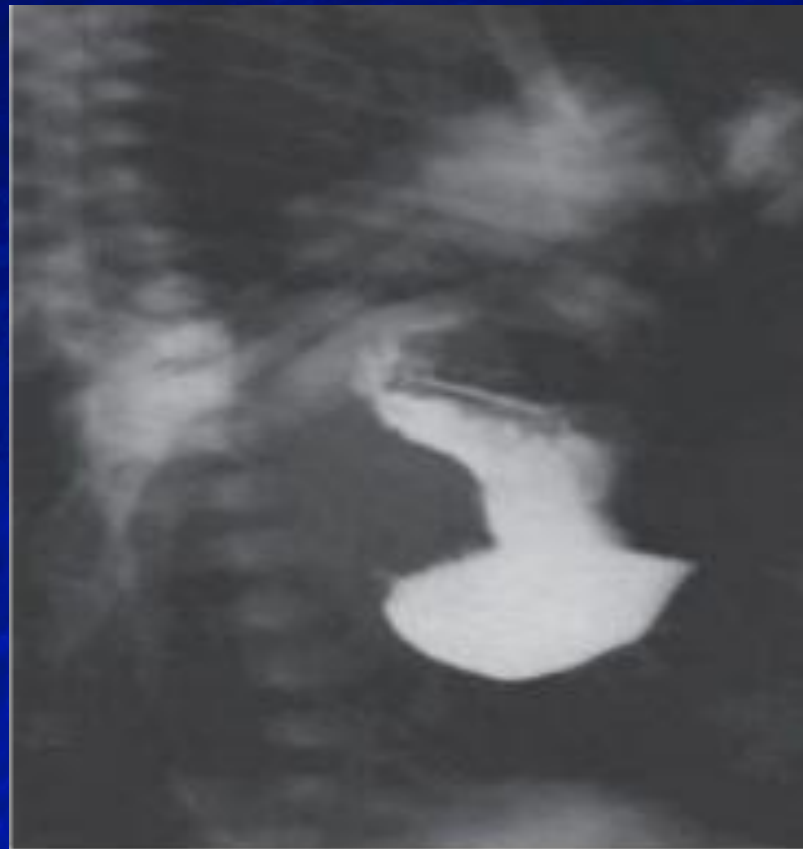
Заболевание проявляется с 2-3 недели от момента рождения. Сначала отмечается рвота «фонтаном», возникающую между кормлениями. Рвотные массы имеют застойный характер, их объем превышает объем однократного кормления, створоженного молока с кислым запахом.

При острой форме симптомы развиваются бурно, с явлениями дегидратации II-III ст. Декомпенсированной формой метаболического алкалоза. Дети теряют в весе, мочеиспускание урывается, стул становится скудным.

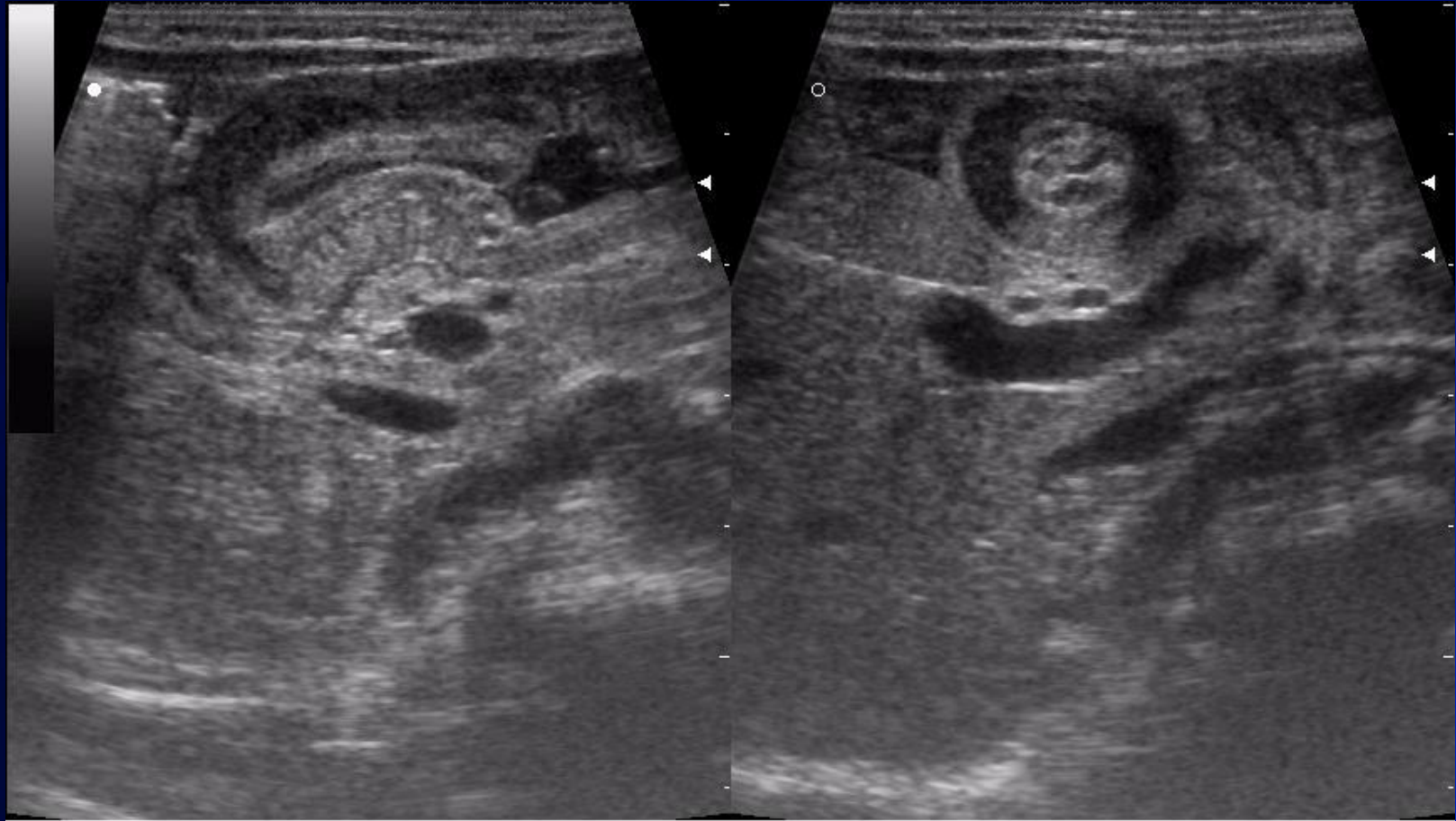
Диагностика

1. Данные объективного осмотра:
 - Симптом «песочных часов»
 - Пальпация «оливки» в эпигастрии и справа над пупком.
2. УЗИ
3. Рентген контрастное исследование желудка (5% бариевая взвесь)
- 4 ФГДС

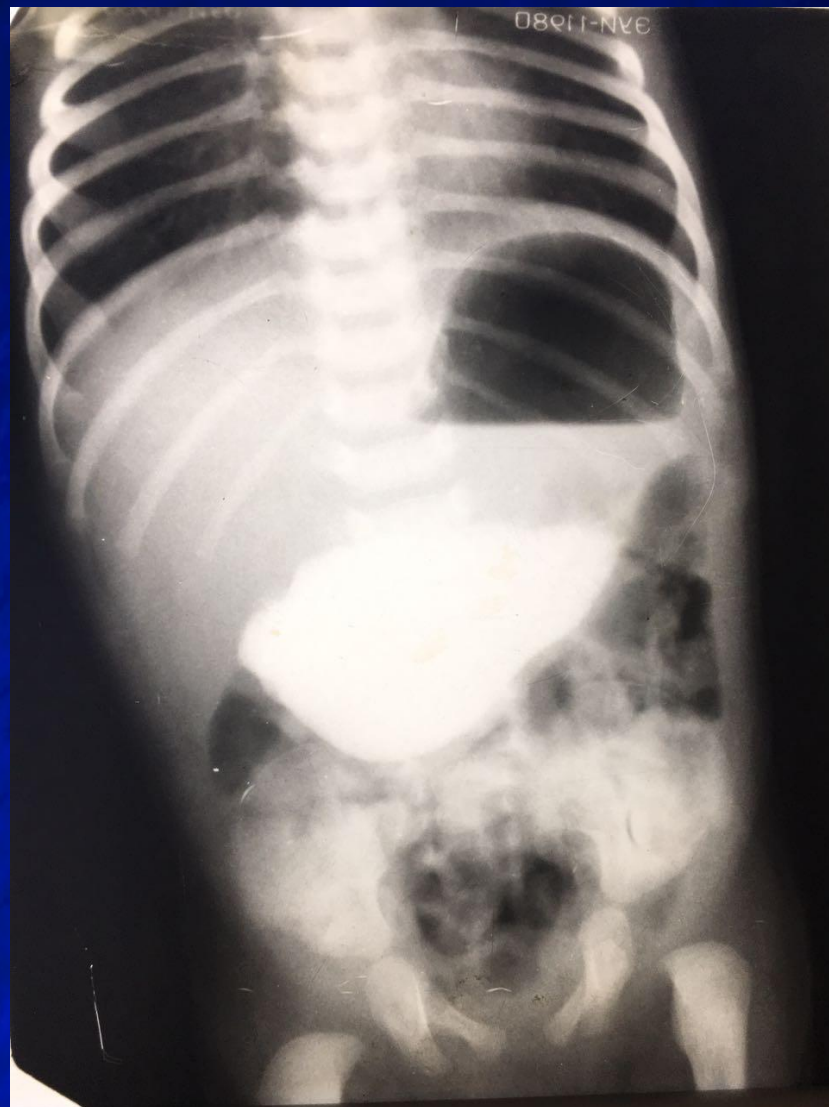
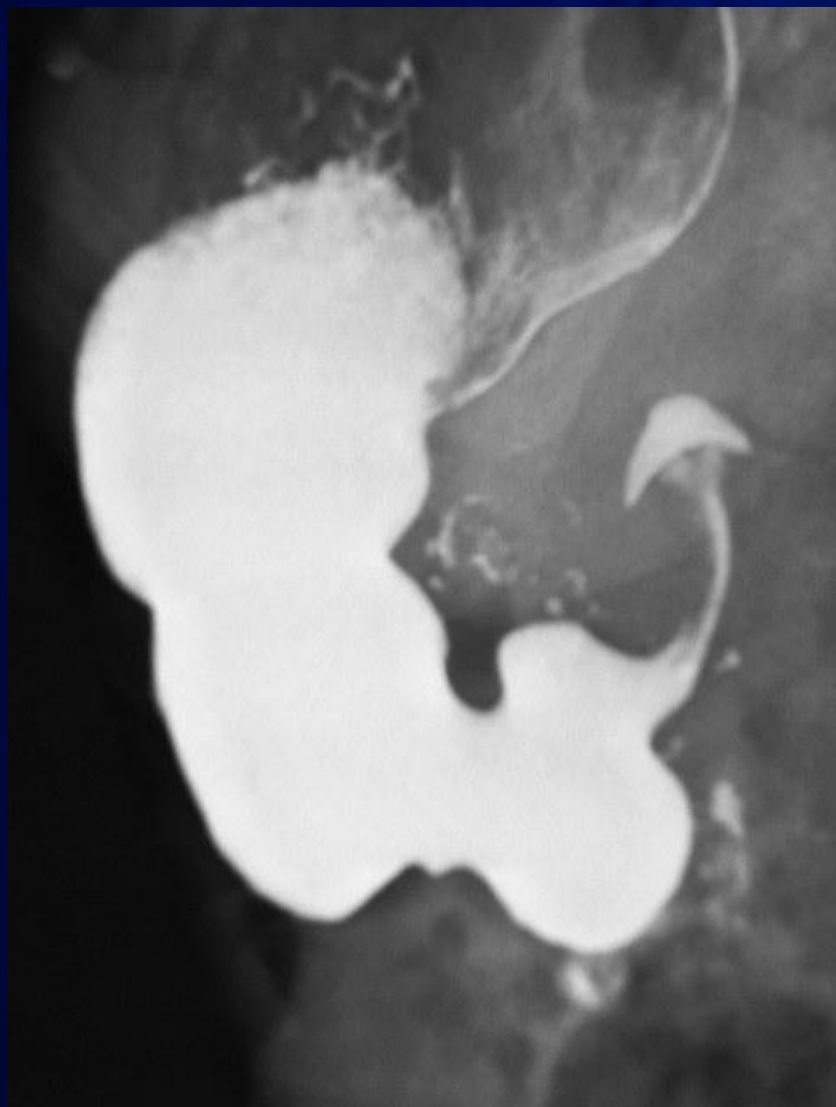
Симптом песочных часов



УЗИ-диагностика



Рентген-диагностика



Лечение ВП

Предоперационная подготовка: коррекция гиповолемии, алкалоза и гипокалиемии.

Операция – внеслизистая пилоромиотомия по Фреде-Рамштедту (устраняют анатомическое препятствие и восстанавливают проходимость привратника).

Через 3-6 часов после операции начинают поить ребенка физ. раствором, затем-молоком по 5-10мл через каждые 2 часа увеличивая объем. На 4-6 сутки переводят на обычный объем кормления.

Операция Фреде-Рамштедта



Врожденная кишечная непроходимость (ВКН)

Заболевание обусловлено пороками развития пищеварительного тракта или других органов брюшной полости.



Причины ВКН

1. Пороки развития кишечной трубки (атрезии, стенозы).
2. Пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубки извне (кольцевидная поджелудочная железа, aberrантный сосуд, энтерокистома)
3. Пороки развития кишечной стенки (аганглиоз_болезнь Гиршпрунга) нейроанальная дисплазия, гипоганглиоз, удвоение кишечника).
4. Пороки ротации и фиксации кишечника (синдром Ледда).
5. Пороки, приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием (мекониевый илеус при микровисцидозе).

Классификация

По степени непроходимости:

- Полная непроходимость (атрезии)
- Частичная - (внутренний и наружный стеноз)

По уровню:

- Высокая (на уровне 12 перстной кишки и начального отдела тощей).
- Низкая (дистальнее на всем протяжении).

По течению:

- Острая
- Подострая
- Хроническая

Клиническая картина

Проявляется с первого дня жизни. Ведущий симптом – застойная рвота с примесью желчи и зелени вскоре после рождения.

При расположении препятствия выше фатерова сосочка и полной непроходимости, количество рвотных масс обильное, без желчи. Ниже сосочка-рвотные массы густо окрашены желчью. После прикладывания ребенка к груди, рвота становится многократной и обильной, превышая объем принятого молока. Частота и количество рвоты зависит от вида непроходимости. При атрезии – более частая и непрерывна.

При высокой непроходимости, выше фатерова соска, как правило, отмечается мекониальный стул. ВКН ниже фатерова соска – отсутствие стула, слизистые серые пробки.

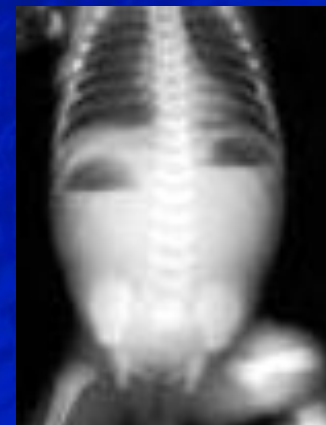
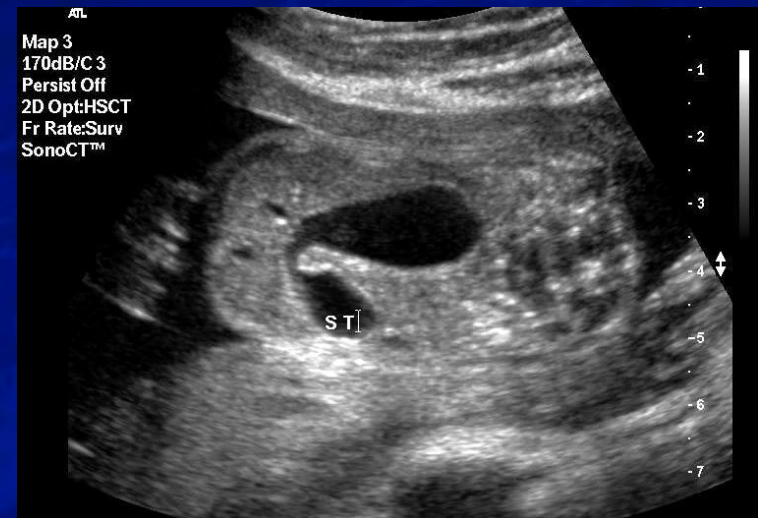
Характерно снижение веса, обезвоживание, гипохлоремия, алкалоз, позднее присоединяется гипокалиемия и гипопротеинемия. В верхних отделах живот вздут, в нижних - запавший. Перистальтические шумы не выслушиваются.

Высокая кишечная непроходимость (ВКН)

Возможна и обязательна антенатальная диагностика порока, т.к. около 50% больных имеют синдром Дауна.

Причины ВКН:

- Атрезия двенадцатиперстной кишки
- Кольцевидная поджелудочная железа
- Мембрана двенадцатиперстной кишки (*часто сочетается с мальротацией*)
- Редкие формы - предуоденальная воротная вена, aberrантные сосуды печени, удвоение двенадцатиперстной кишки





Вперёд меняю



2. раз ну зорл



Лечение высокой кишечной непроходимости

Непроходимость

**двенадцатиперстной кишки
не требует экстренной
хирургической помощи!!!**

Оперативное лечение возможно
лишь после тщательной
подготовки больного к
операции - ликвидация
эксикоза, снижение степени
гипербилирубинемии,
восстановление гомеостазиса

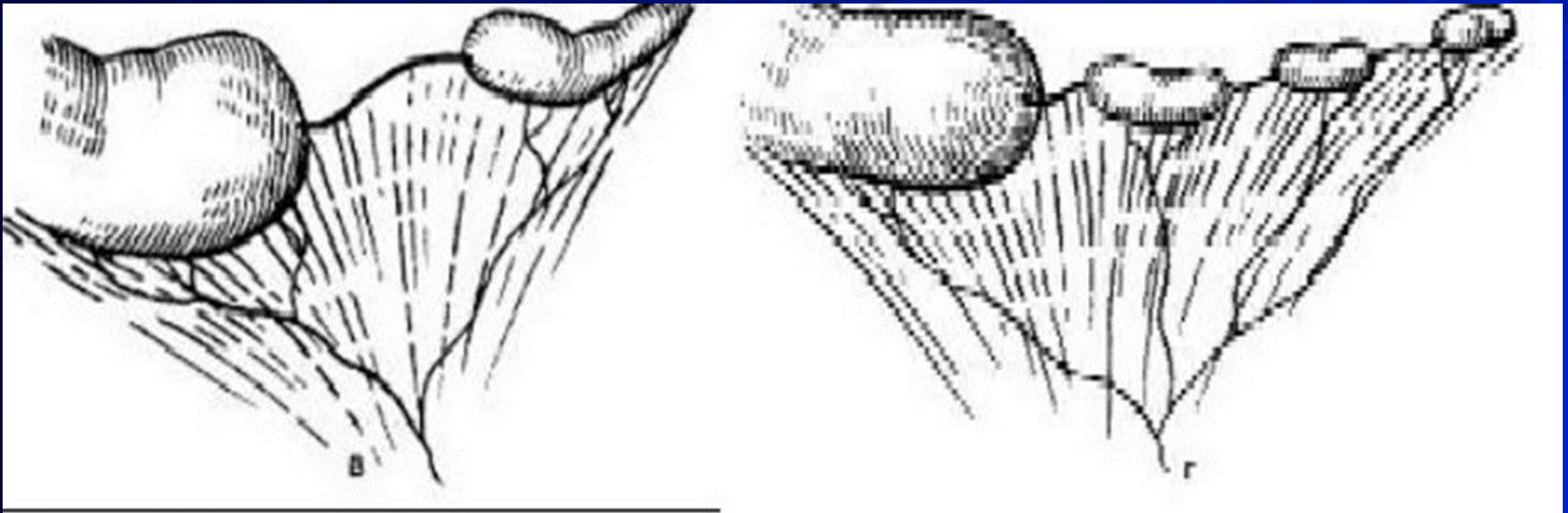


НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

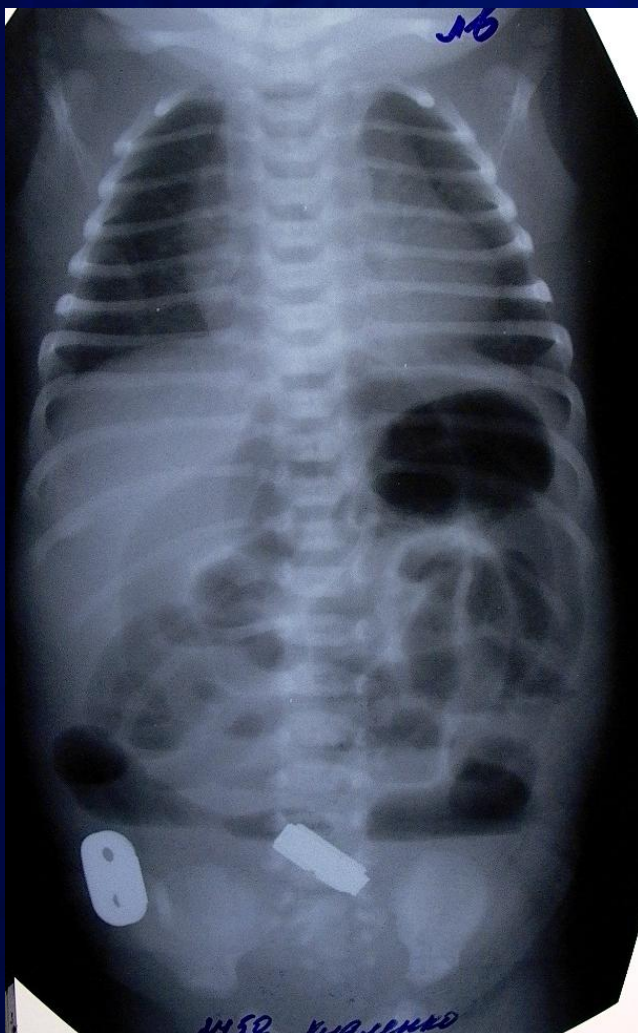
Возможна и обязательна антенатальная диагностика порока, т.к. около 15% больных страдают муковисцидозом

Причины ВКН -

- Атрезия тонкой или толстой кишки
- Мембрана тонкой кишки
- Меконеальный илеус
- Редкие формы - кистозный перитонит, энтерокистома забрюш. пр-ва, удвоение тонкой кишки



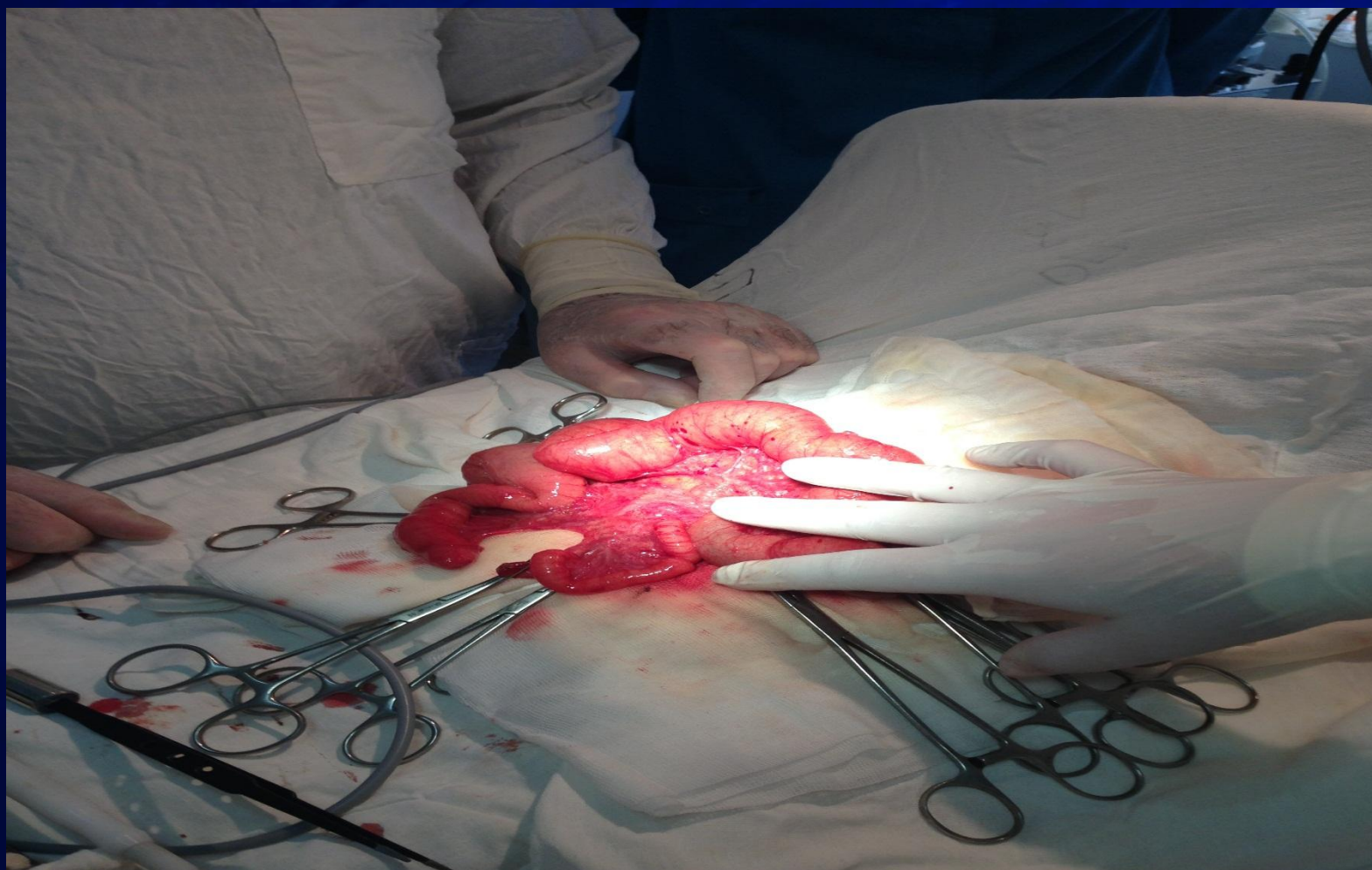
НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

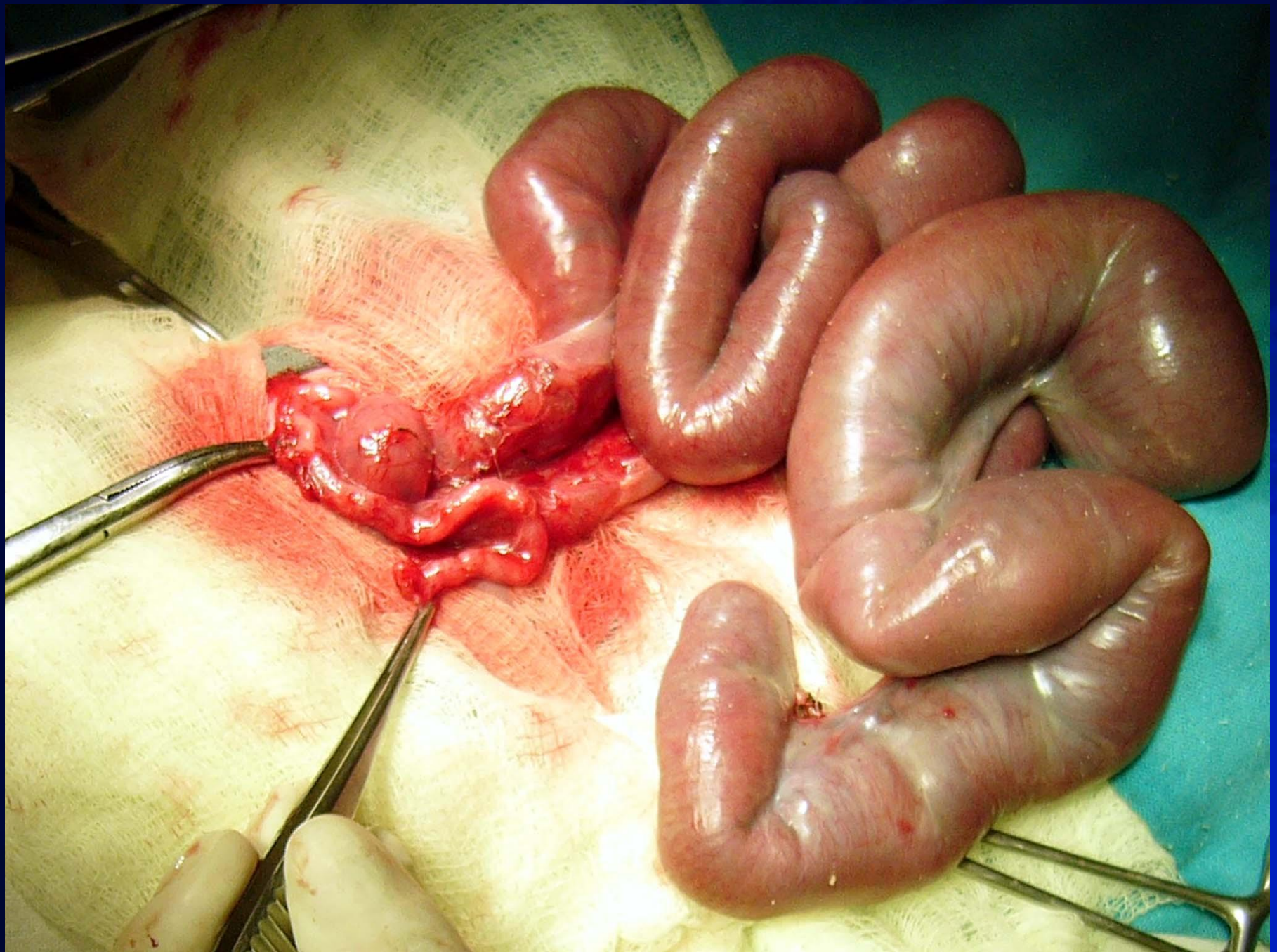


Дифдиагностика - ирригография

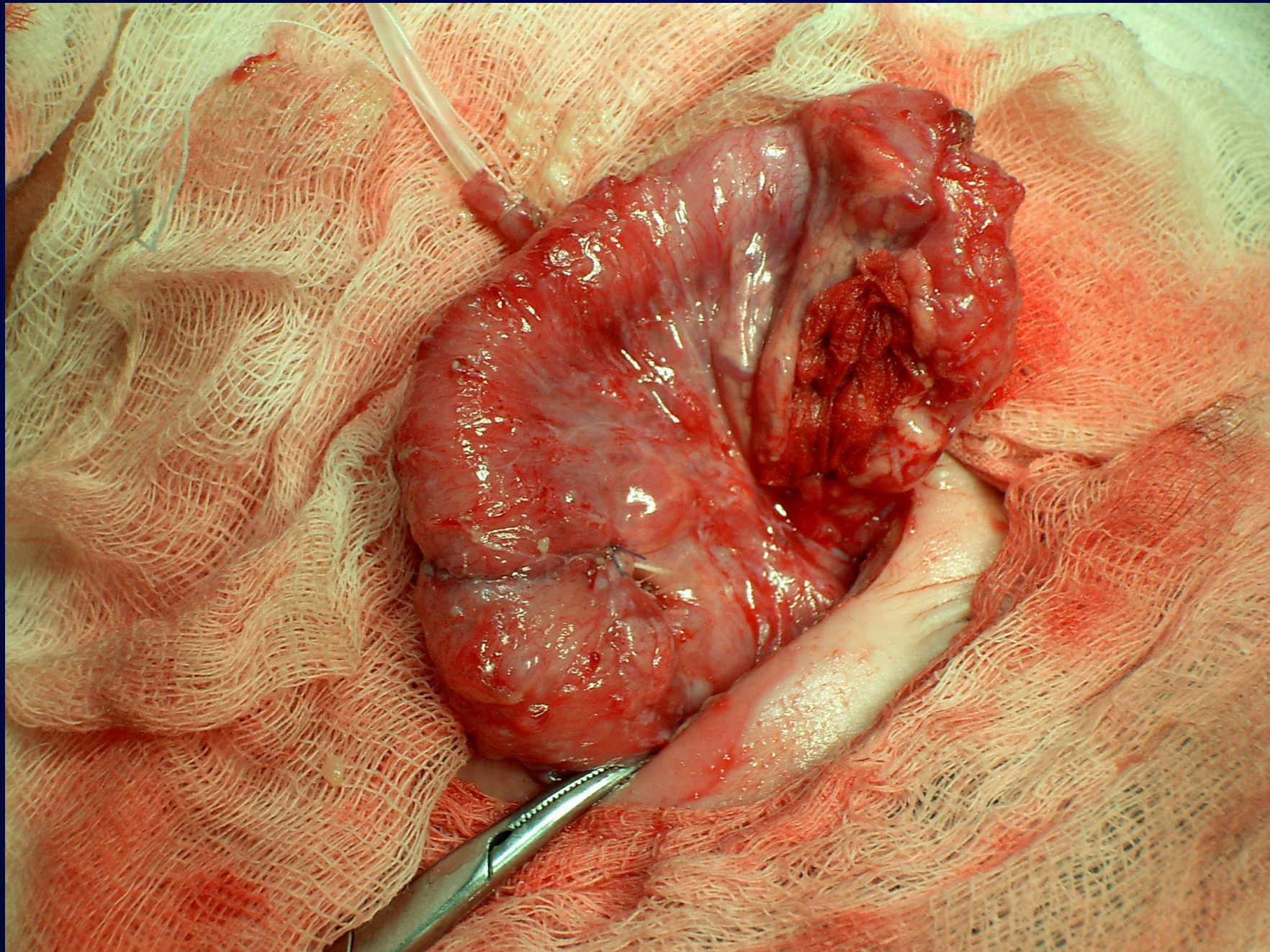


Атрезия тонкой кишки





- НКН требует экстренной хирургической помощи, поскольку могут развиваться жизнеопасные осложнения - некроз и перфорация кишки, перитонит!!!
- Оперативное лечение необходимо производить после кратковременной (2-3 часа) подготовки больного к операции - снижение степени интоксикации, гипербилирубинемии, электролитных нарушений.



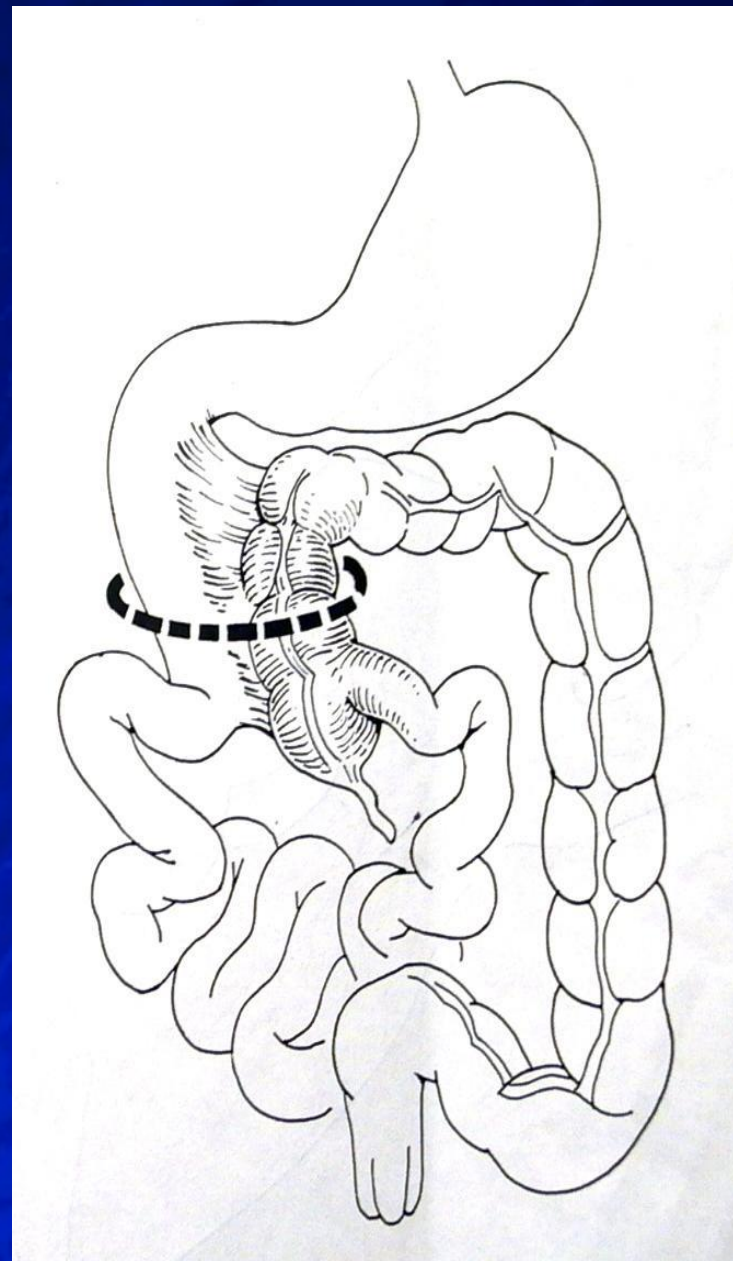
ОПРЕДЕЛЕНИЕ МАЛЬРОТАЦИИ

К порокам ротации и фиксации кишечника (синдром мальротации) относятся все пороки ЖКТ, обусловленные внутриутробным нарушением ротации и фиксации средней кишки. Клинические проявления пороков ротации и фиксации кишечника могут быть объединены в три основных варианта: ***высокая кишечная непроходимость, синдром болей в животе; перитонит (мальротация с заворотом и некрозом кишечника)***

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Неосложненная форма мальротации
- Синдром Ледда
- Мезоколикопарияетальная грыжа
- Гиперротация толстой кишки

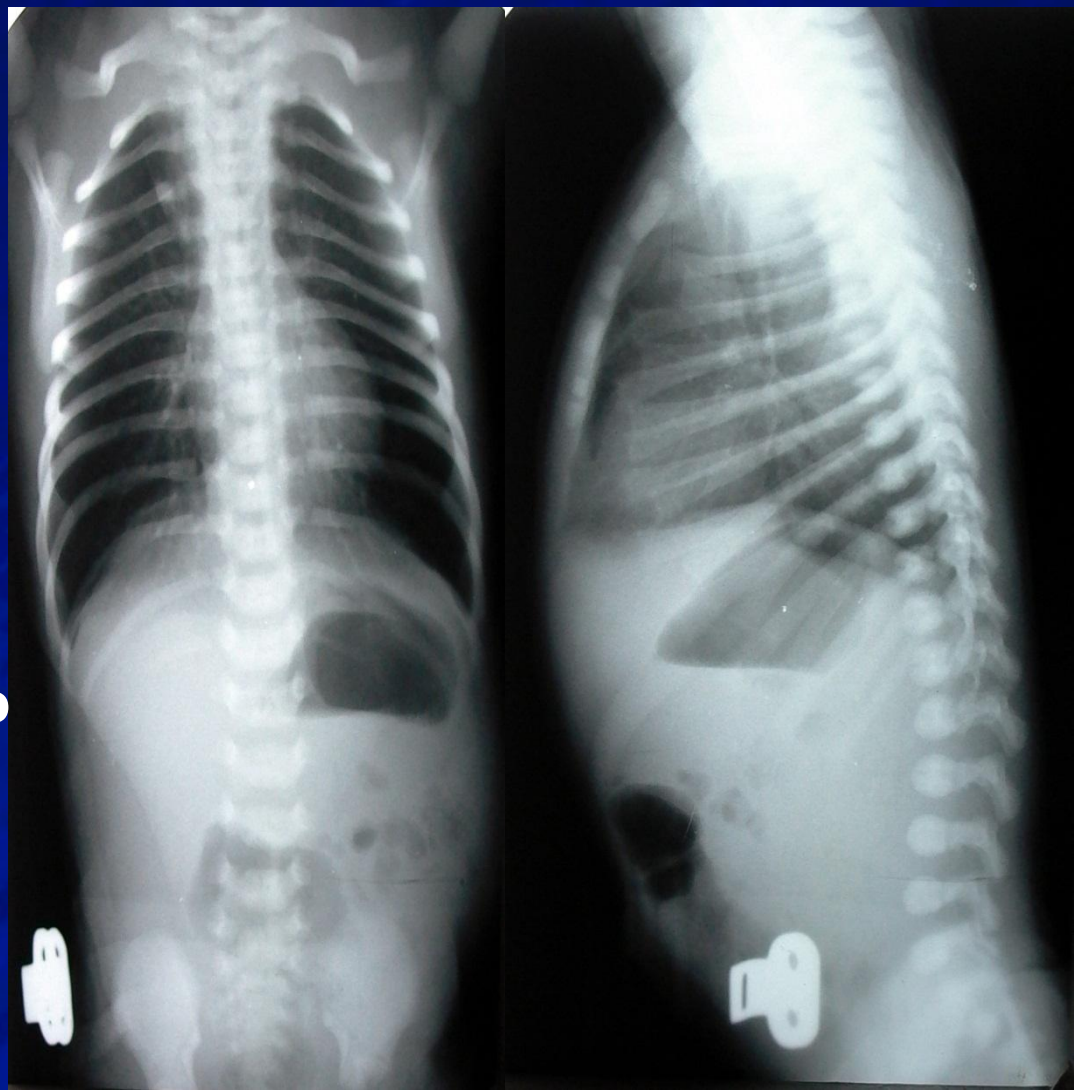
Порок не диагностируется пренатально



СИНДРОМ ЛЕДДА

Для пороков ротации характерно наличие на обзорном снимке **увеличенного желудка** (большой газовый пузырь с уровнем жидкости) и **сниженное газонаполнение кишечных петель.**

При этом кишечные петли могут быть неравномерно распределены в брюшной полости. Иногда газ в кишечнике полностью отсутствует.





Болезнь Гиршпрунга

Это порок развития дистальных отделов толстой кишки, обусловленный денервацией всех элементов включая кишечную стенку и сосуды. Полное отсутствие и дефицит интрамуральных нервных ганглиев (аганглиоз) вызывает нарушение пассажа через этот участок (антиперистальтическая зона).

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

- Аганглиоз ректосигмоидного отдела
- Аганглиоз левой половины толстой кишки
- Тотальный аганглиоз



Варианты клинического течения БГ зависят от протяженности аганглионарной зоны.

Различают клинические формы:

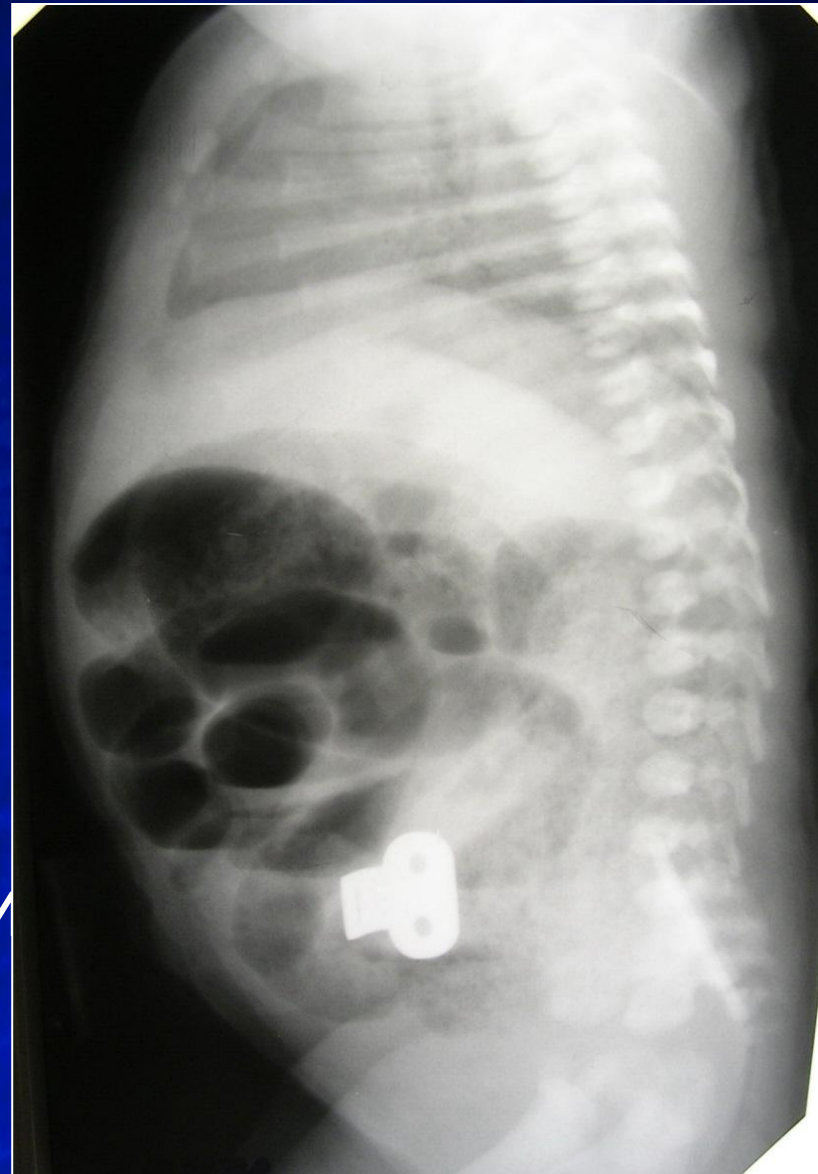
1. Компенсированная (легкая или хроническая)
2. Субкомпенсированная (сред. тяжелая или подострая)
3. Декомпенсированная (тяжелая или острая).

Клиника

Острая форма БГ проявляется с первых дней жизни симптомами низкой механической кишечной непроходимости – нарушением отхождения стула и газов. Прогрессивно увеличивается вздутие живота, становится видимой перистальтика кишок, возникает обильная рвота, нарастают симптомы интоксикации и обезвоживания.

Диагностика

Решающую роль в диагностике и дифдиагностике с низкой кишечной непроходимостью, на почве атрезии тонкой и толстой кишки играет рентгенологическое исследование. При обзорной R-графии органов брюшной полости выявляются раздутые и расширенные петли тонкой и толстой кишки.



Ирригография



Лечение

Операции:

1. По Свенсону - Хаяту (2-3 этапа)
2. По Соаве - Лёнешкину
3. По Соаве + эндоскопическая мобилизация толстой кишки, эндоанальное низведение.

АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ

Редко диагностируются антенатально. Почти всегда сочетаются с аномалиями развития позвоночника и мочевых путей.



Классификация

I. Простые атрезии (без свищей):

1. Прикрытое анальное отверстие
2. Атрезия анального канала
3. Атрезия анального ануса при нормально развитом анусе.

II. Атрезия со свищами:

1. В мочевую систему у мальчиков (уретра и мочевого пузыря).
2. В половую систему у девочек (матка, влагалище, преддверии влагалища).
3. На промежность у мальчиков и девочек.

III. Врожденные сужения:

1. Заднего прохода.
2. Прямой кишки.
3. Заднего прохода и прямой кишки.

IV. Врожденные свищи при нормально функционирующем анусе:

1. В половую систему у девочек.
2. В мочевую систему у мальчиков
3. На промежность у мальчиков и девочек.

V. Клоакальные формы атрезии:

1. Пузырное
2. Вагинальное

IV. Эктопия ануса

1. Промежностная (у мальчиков и девочек)
2. Вестибулярная у девочек

Пятая и шестая встречаются редко.

Клиническая картина

Состояние новорожденного при простой атрезии в первые часы после рождения остается удовлетворительной: ребенок сосет, хорошо берет грудь, мочится. Через 10-12 часов после рождения появляются первые признаки беспокойства. Ребенок начинает тужиться, плохо спит. Ухаживающий персонал констатирует отсутствие стула. К концу суток появляется вздутие живота, обильное срыгивание, рвота содержимым желудка, затем желчи а в более поздние сроки – застойным кишечным содержимым. Меконий и газы не отходят, развивается картина низкой кишечной непроходимости. В запущенных случаях осложняется аспирационной пневмонией, перфорацией кишечника и перитонитом.

Диагностика

- Уровень атрезии определяется по косвенным признакам при осмотре промежности, по данным УЗИ, рентгенографии, КТ, ЯМРТ.



Обзорный снимок



Инвертограмма по Вангенстину

