

# Врожденная непроходимость пищеварительного тракта

Мейланова Ф.В.

# Атрезия пищевода

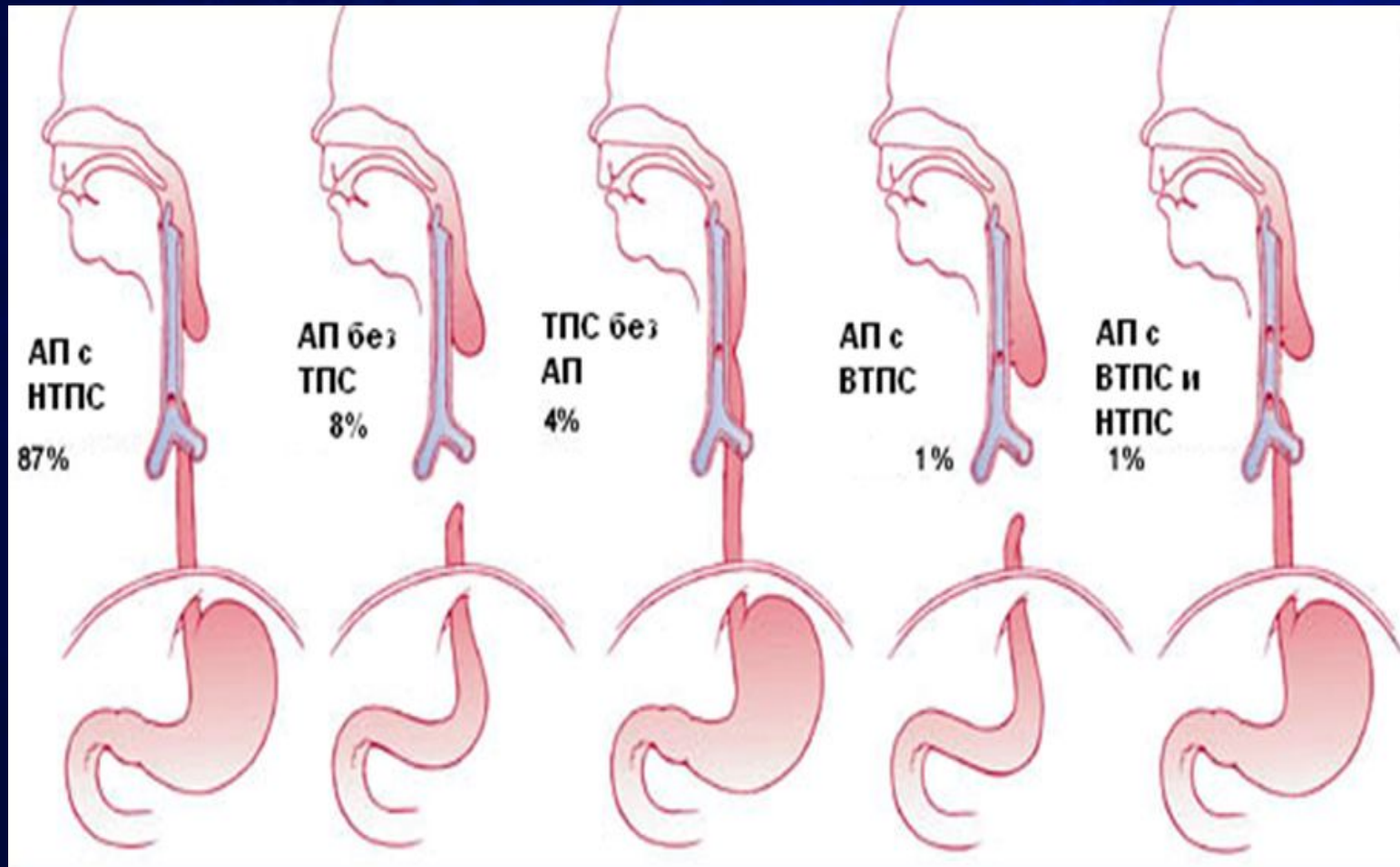
Атрезия пищевода – тяжелый порок развития, при котором верхняя часть пищевода заканчивается слепо а нижняя часть, чаще всего соединяется с трахеей.

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

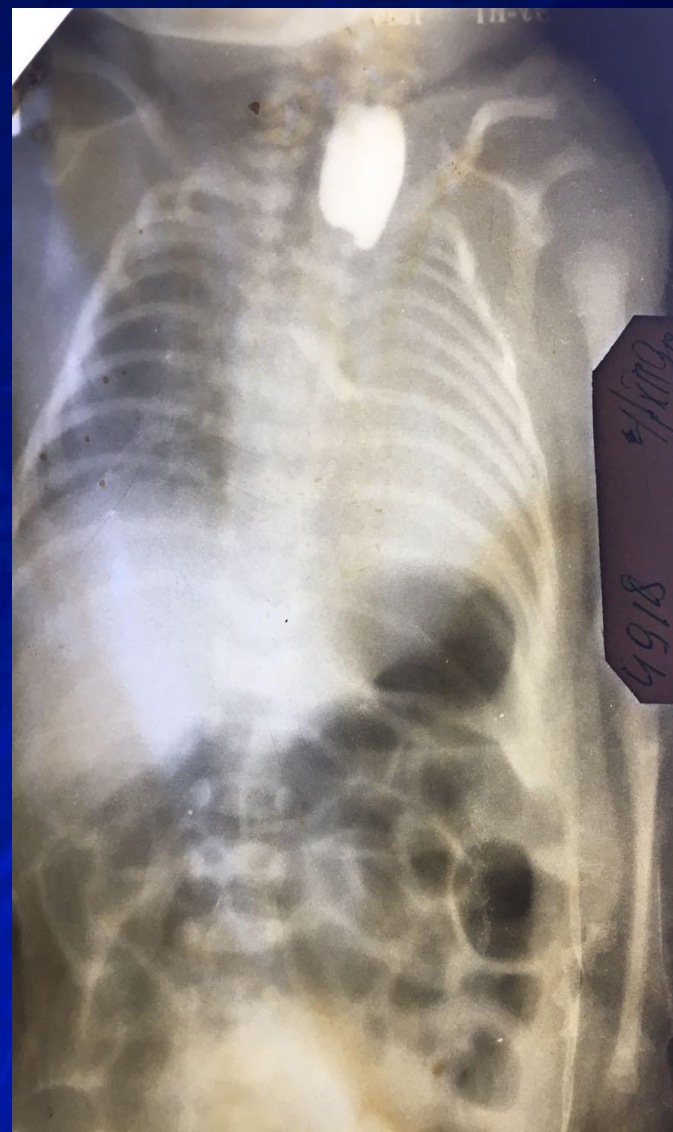
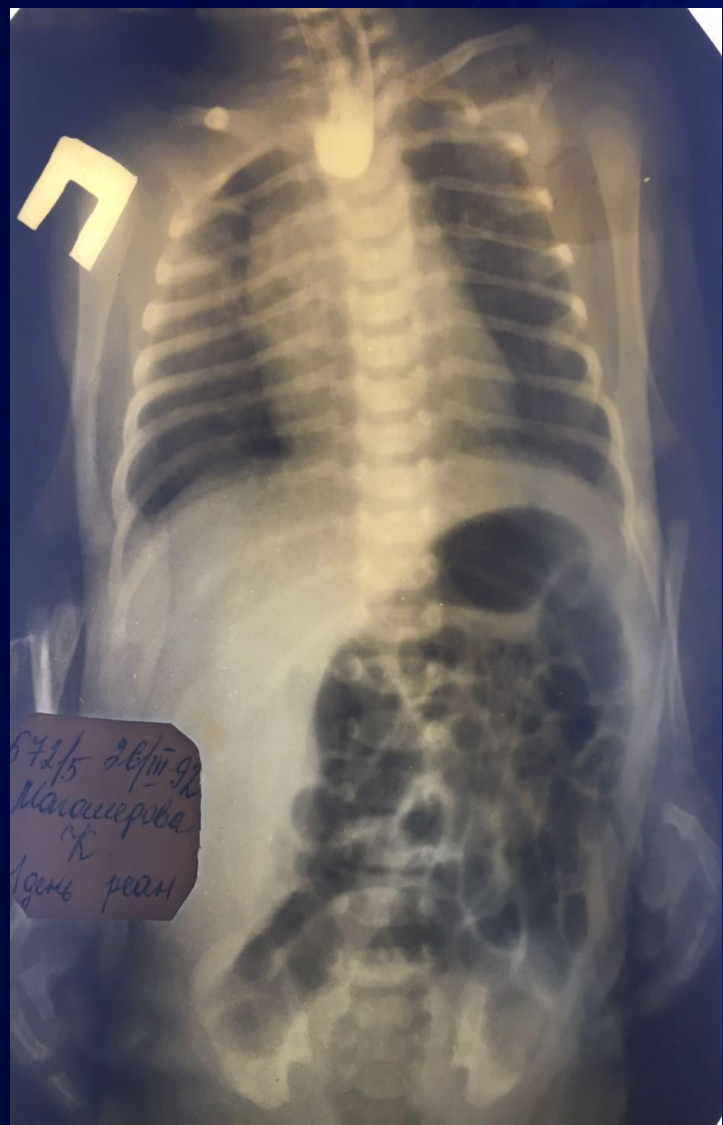
Признаки атрезии пищевода проявляются сразу после рождения. Первым симптомом является пенистое отделяемое из ротовой полости и носа. Часть слизи ребенок аспирирует, что проявляется периодическими симптомами цианоза и одышки. В легких появляются хрипы, одышка нарастает. Выраженность аспирационного синдрома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

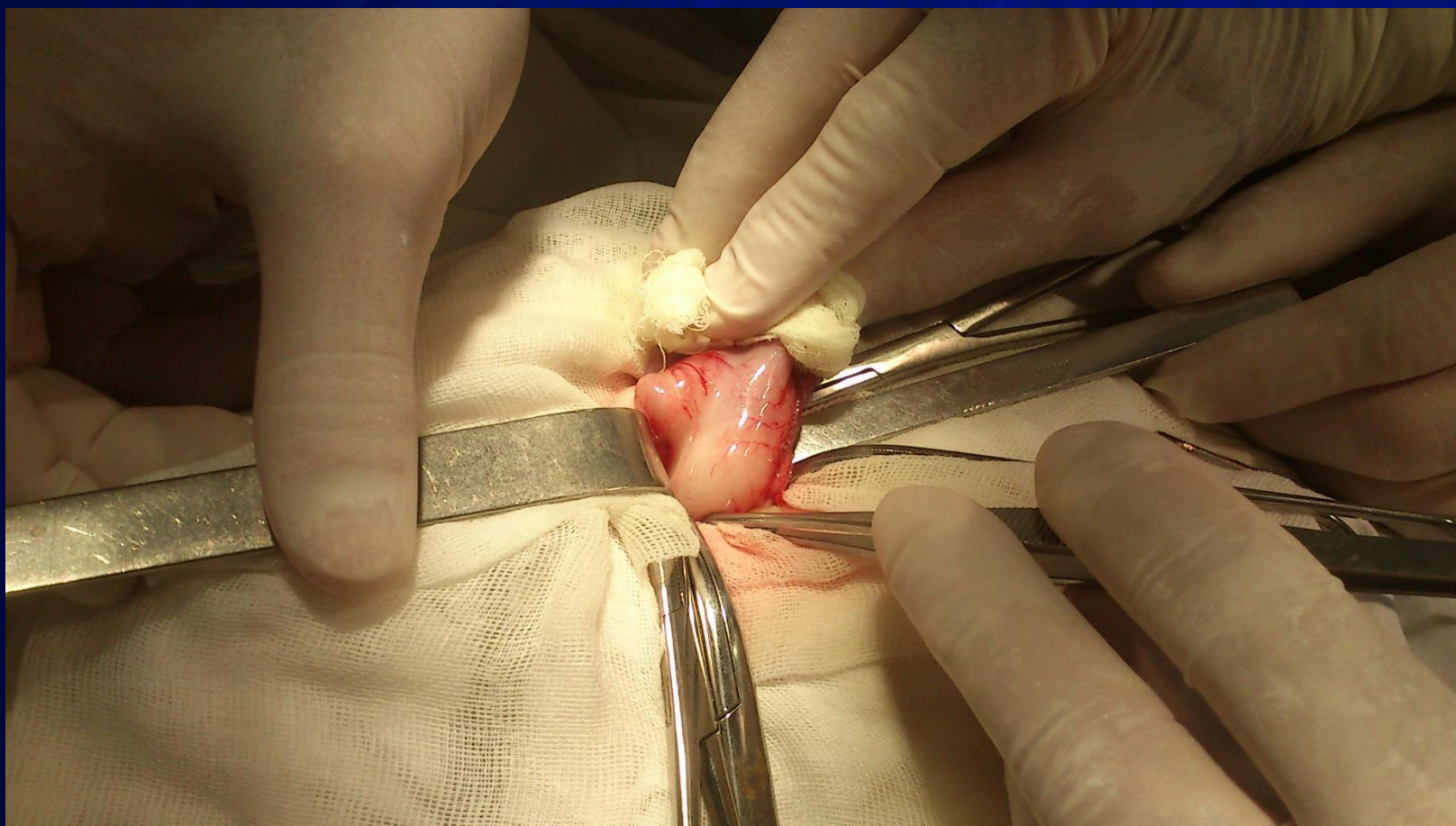
Врожденный пилоростеноз - Это заболевание, в основе которого лежит нарушение проходимости пилорического отдела желудка.

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.

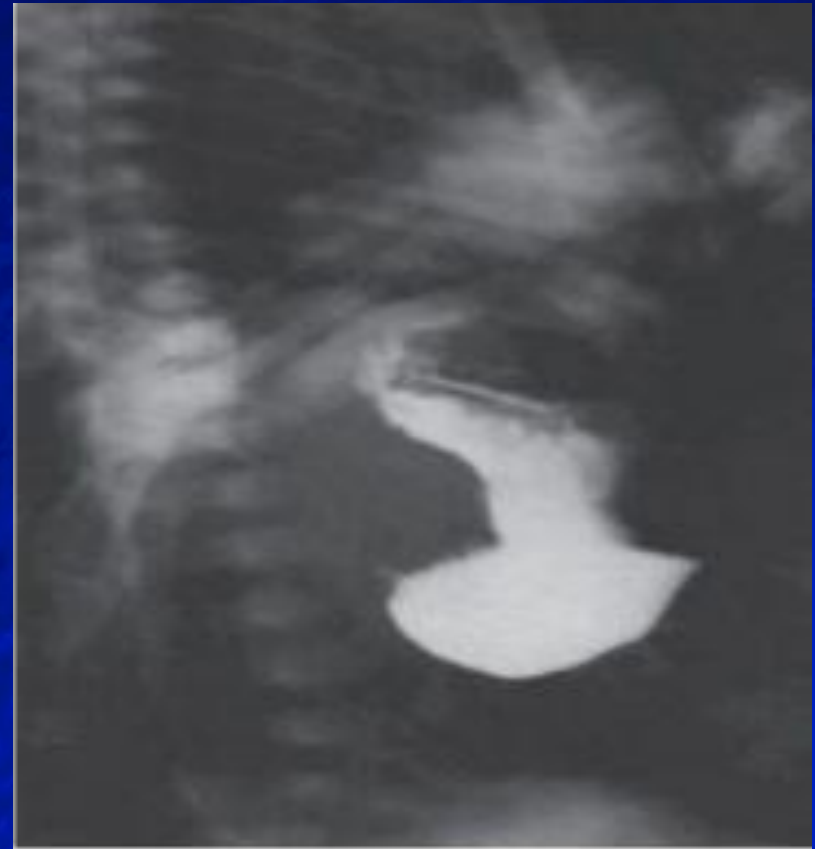
При острой форме симптомы развиваются бурно, с явлениями дегидратации II-III ст. Декомпенсированной формой метаболического алкалоза. Дети теряют в весе, мочеиспускание урывается, стул становится скудным.

# Диагностика

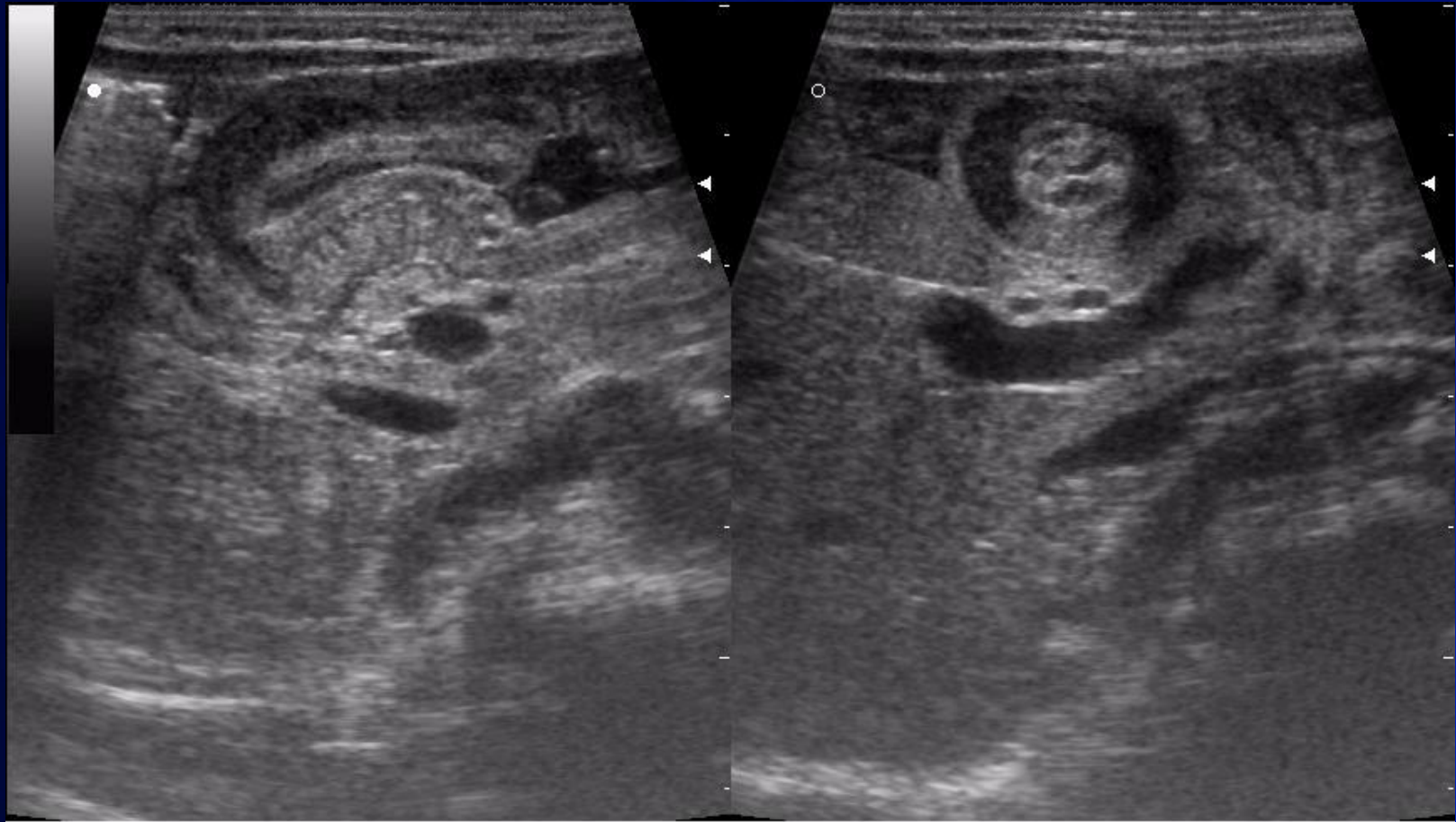
1. Данные объективного осмотра:
  - Симптом «песочных часов»
  - Пальпация «оливки» в эпигастрии и справа над пупком.
2. УЗИ
3. Рентген контрастное исследование желудка (5% бариевая взвесь)
- 4 ФГДС



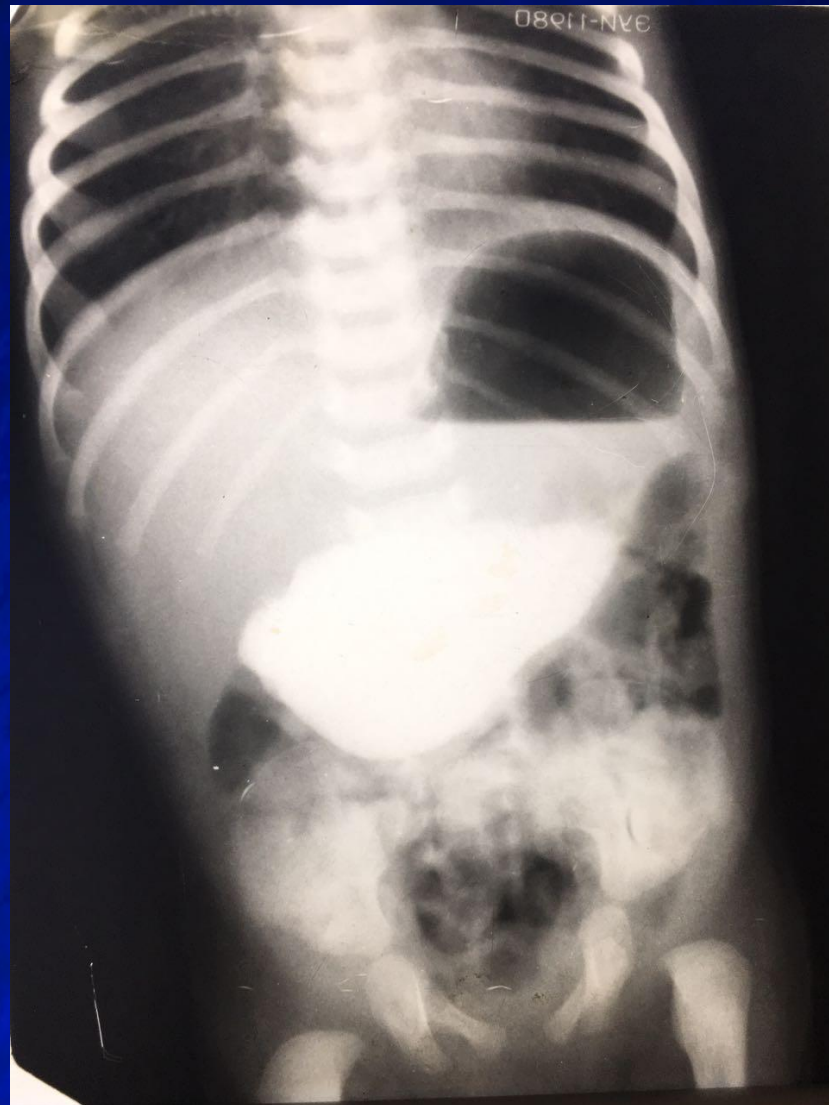
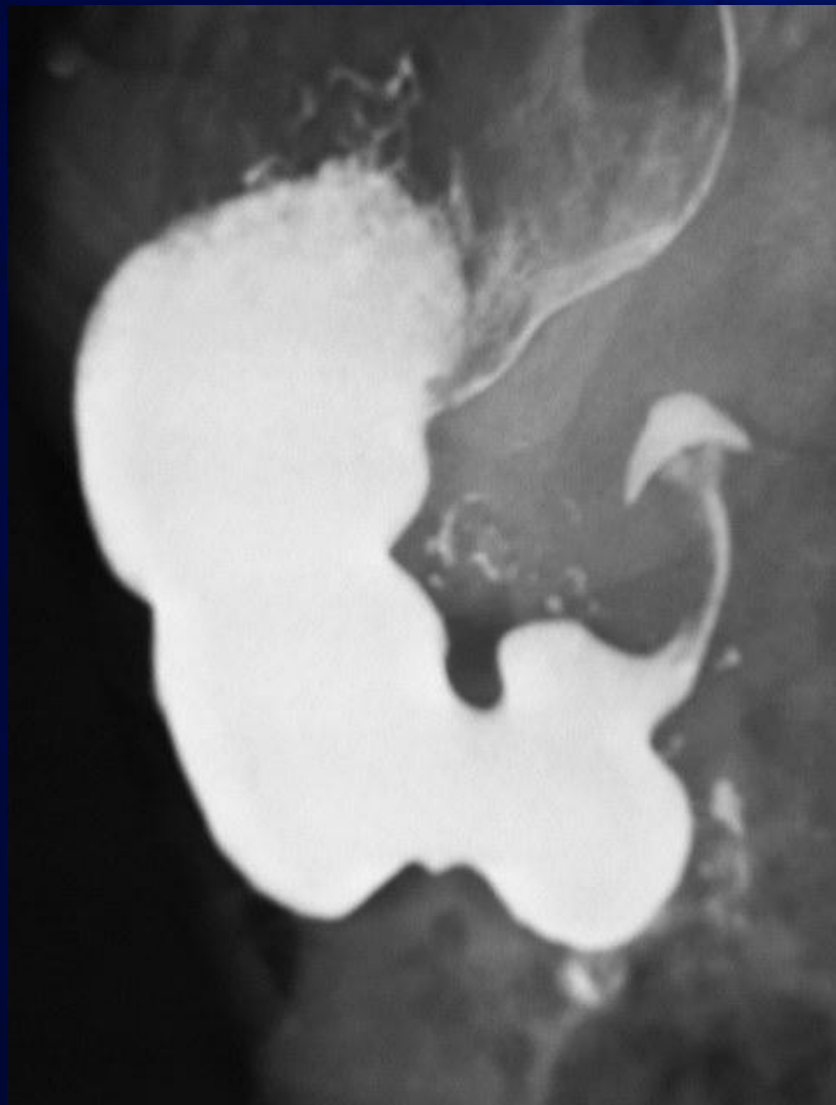
# Симптом песочных часов



# 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).

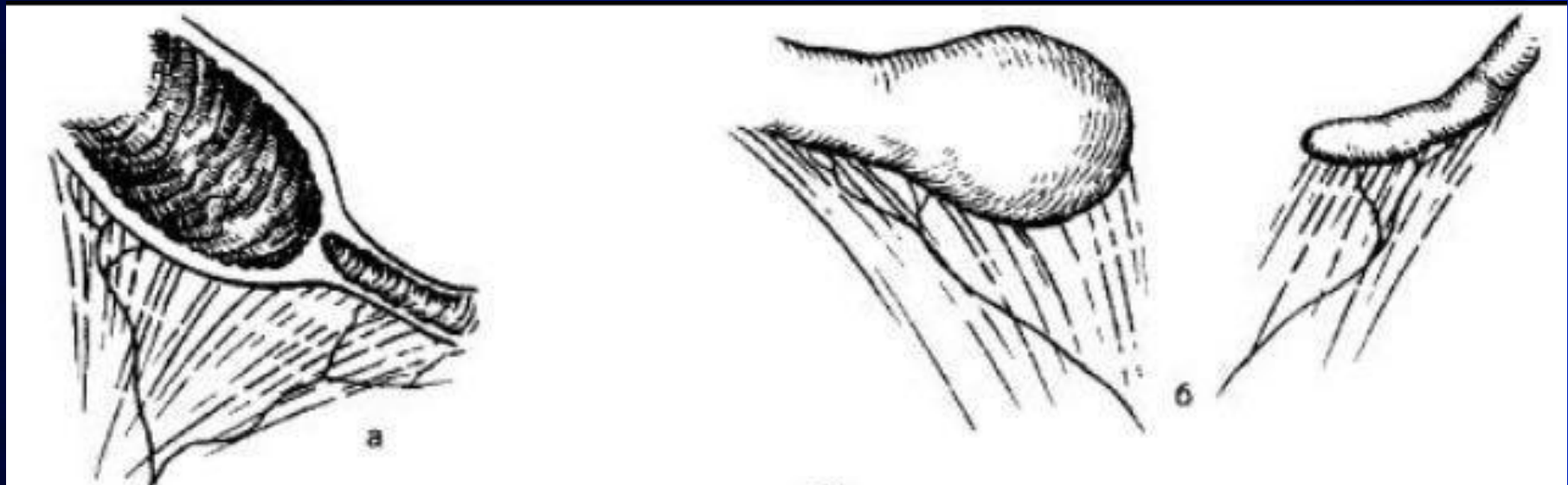
Через 3-6 часов после операции начинают поить ребенка физ. раствором, затем-молоком по 5-10мл через каждые 2 часа увеличивая объем. На 4-6 сутки переводят на обычный объем кормления.

# 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 - преуденальная воротная вена, аберрантные сосуды печени, удвоение двенадцатиперстной кишки







Вперёд меняю



В. раз музотр



# 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



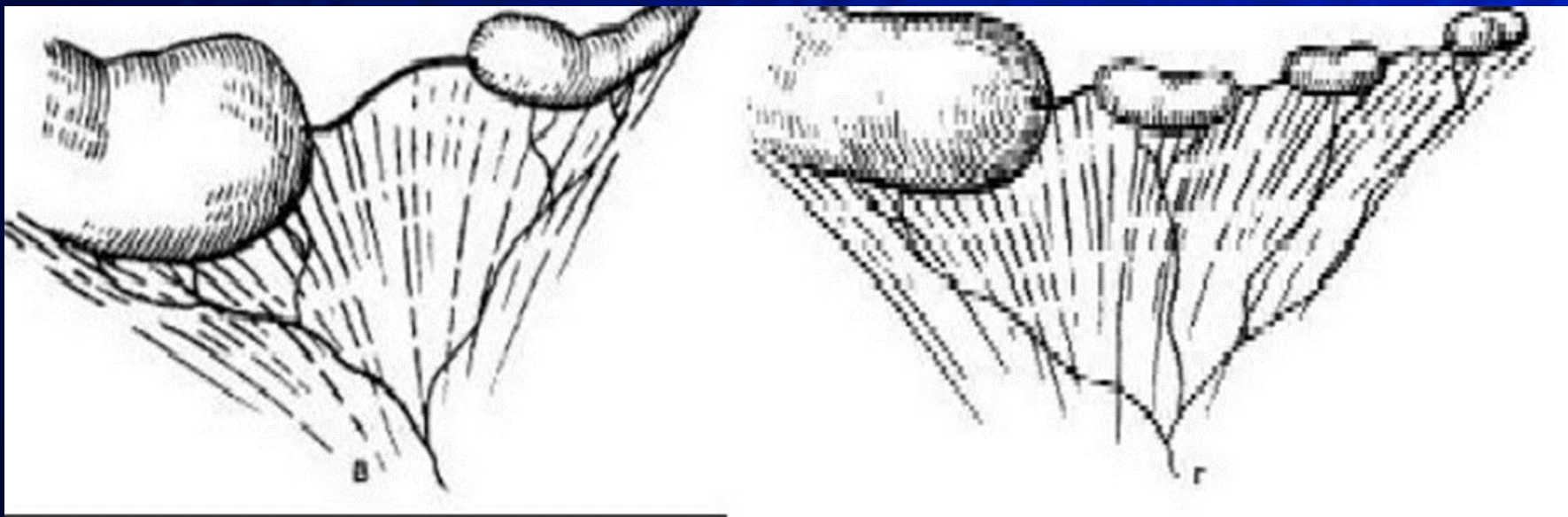


# НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

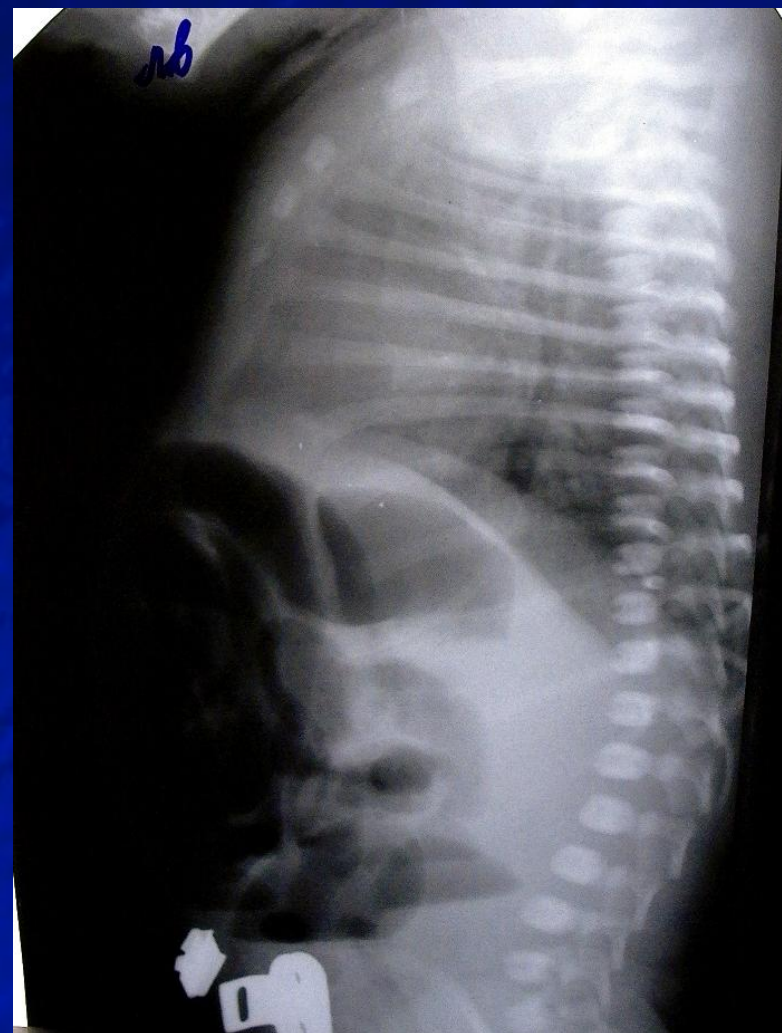
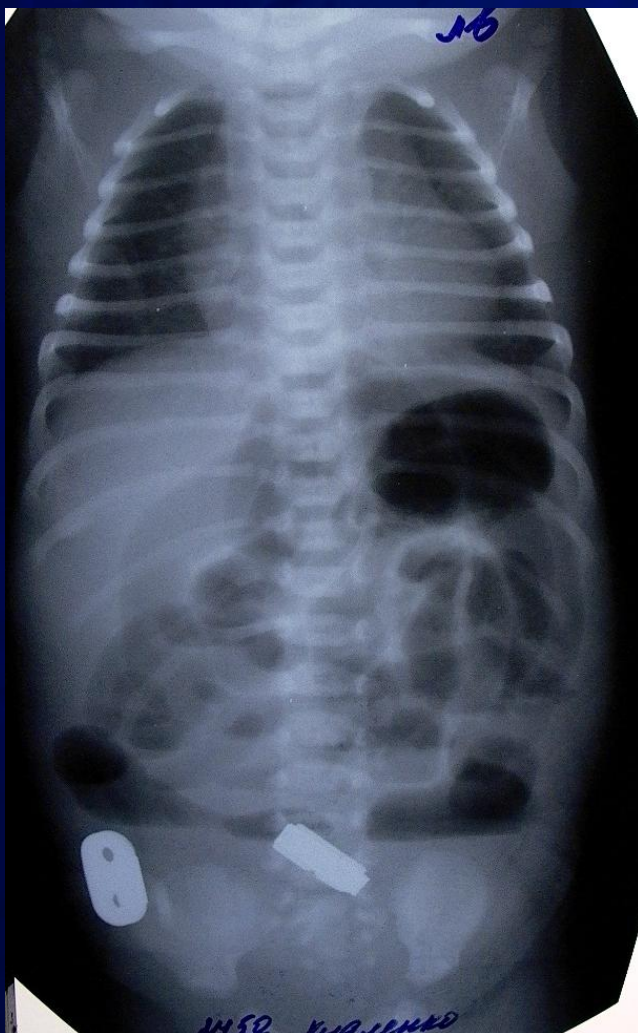
*Возможна и обязательна антенатальная диагностика порока, т.к. около 15% больных страдают муковисцидозом*

## 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



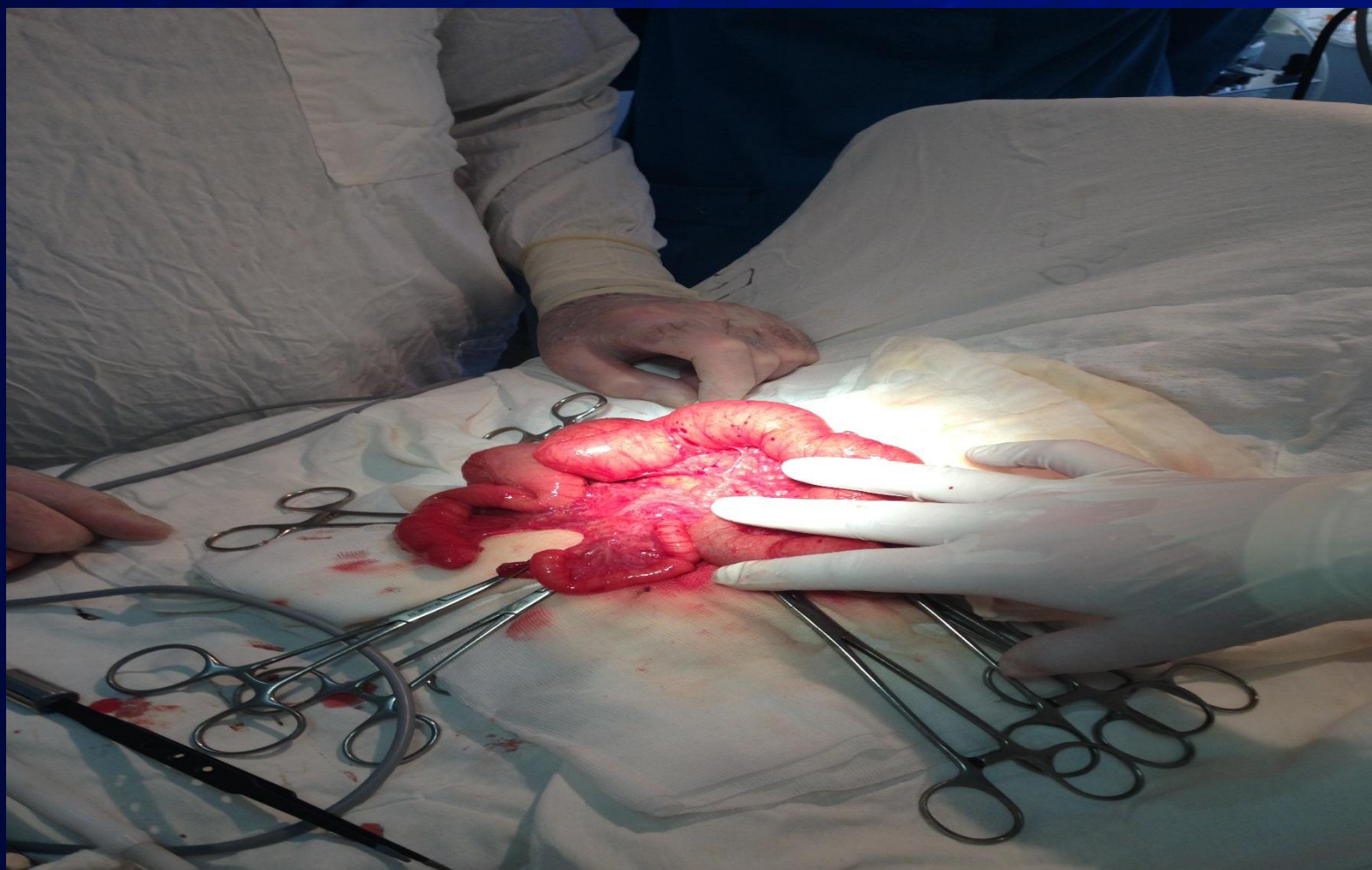


# Дифдиагностика - ирригография

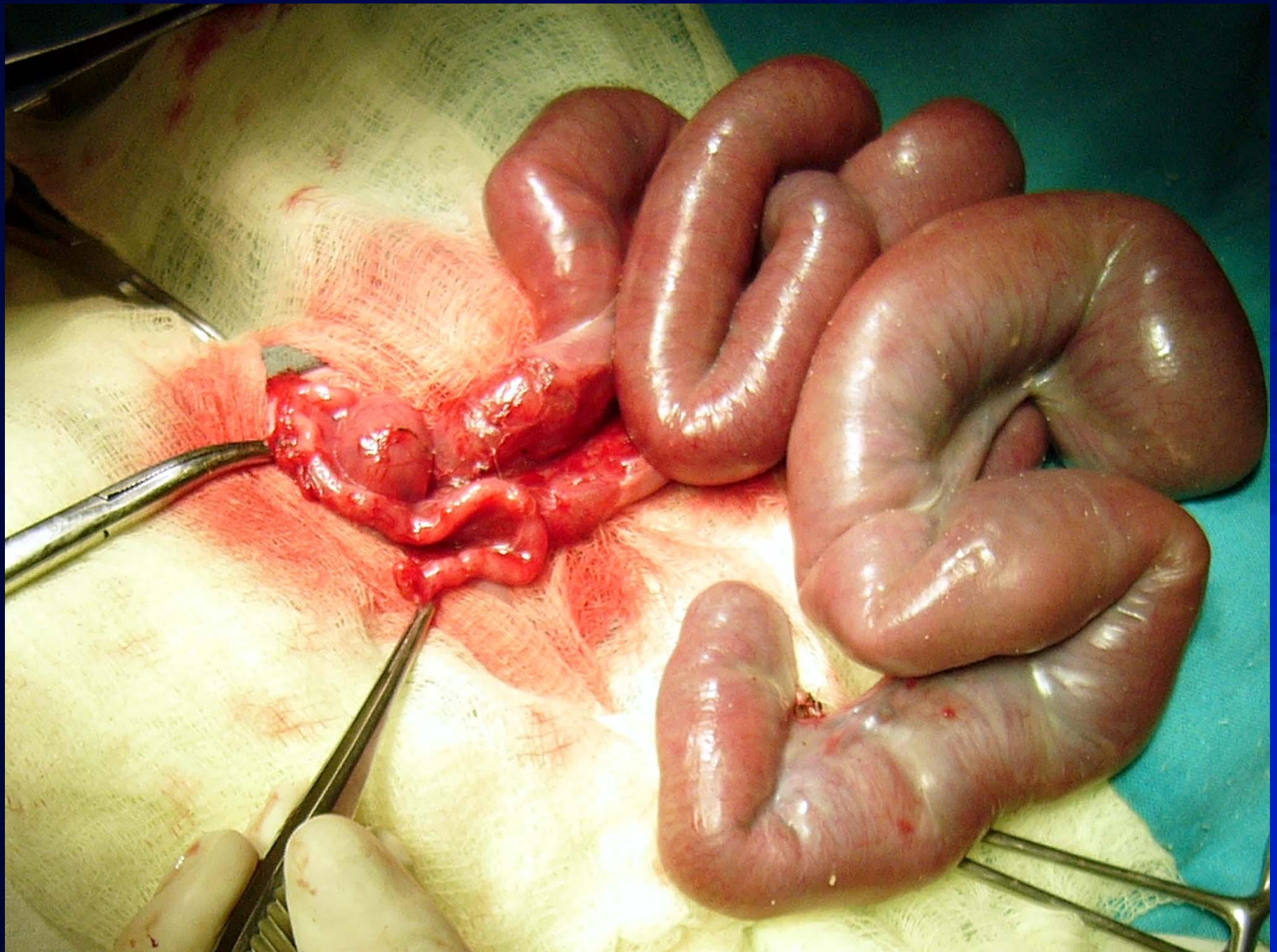




# Атрезия тонкой кишки

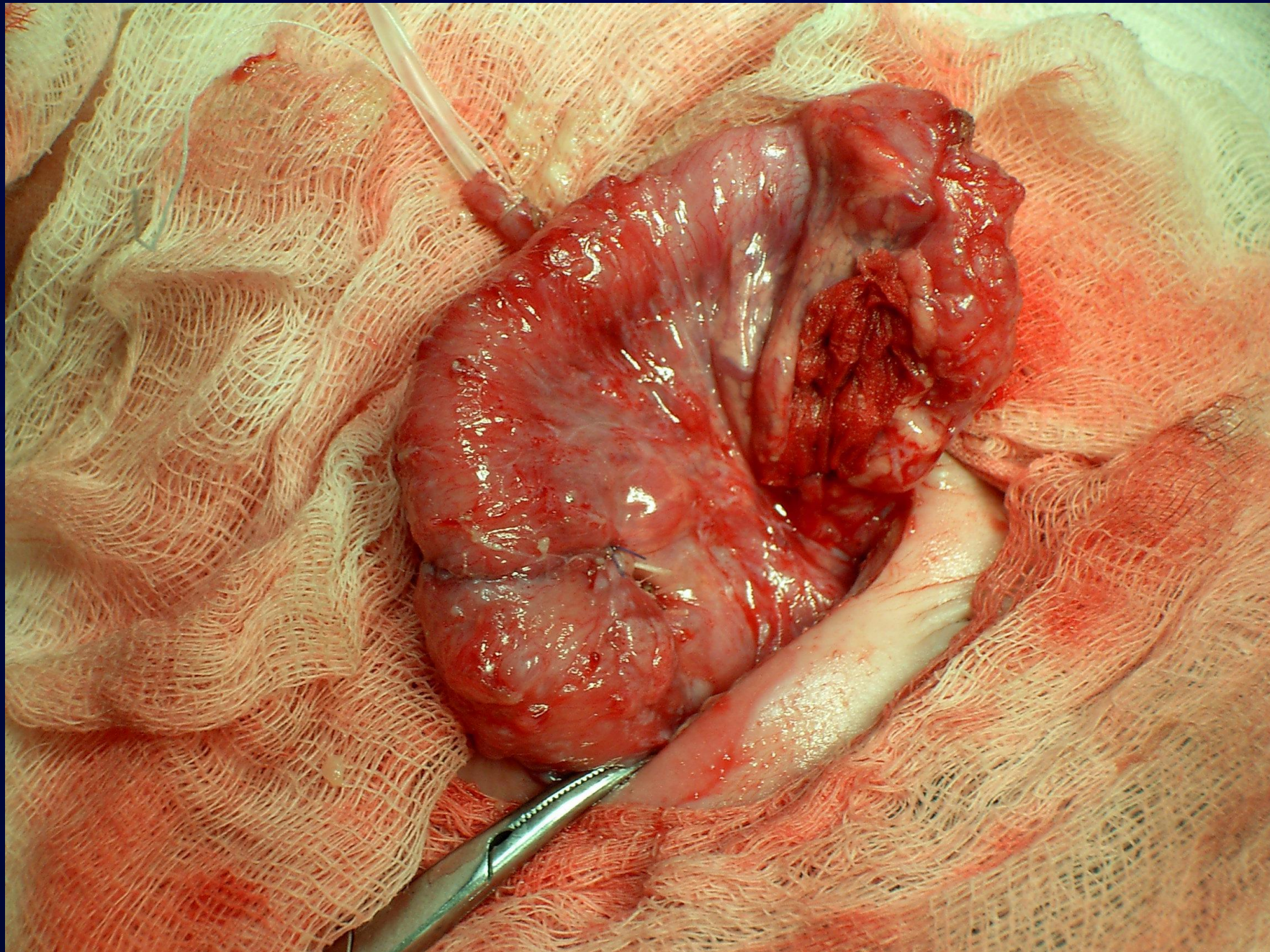






- НКН требует экстренной хирургической помощи, поскольку могут развиваться жизнеопасные осложнения - некроз и перфорация кишки, перитонит!!!
- Оперативное лечение необходимо производить после кратковременной (2-3 часа) подготовки больного к операции - снижение степени интоксикации, гипербилирубинемии,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







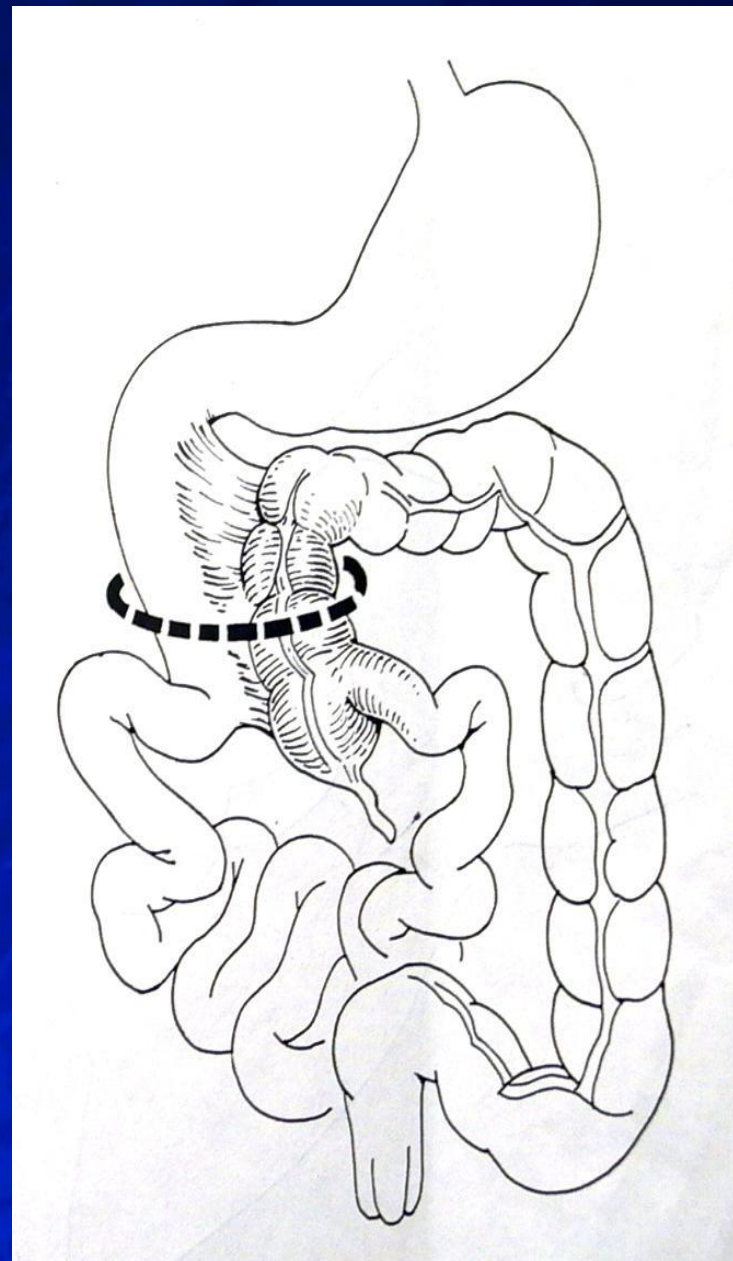
# ОПРЕДЕЛЕНИЕ МАЛЬРОТАЦИИ

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*

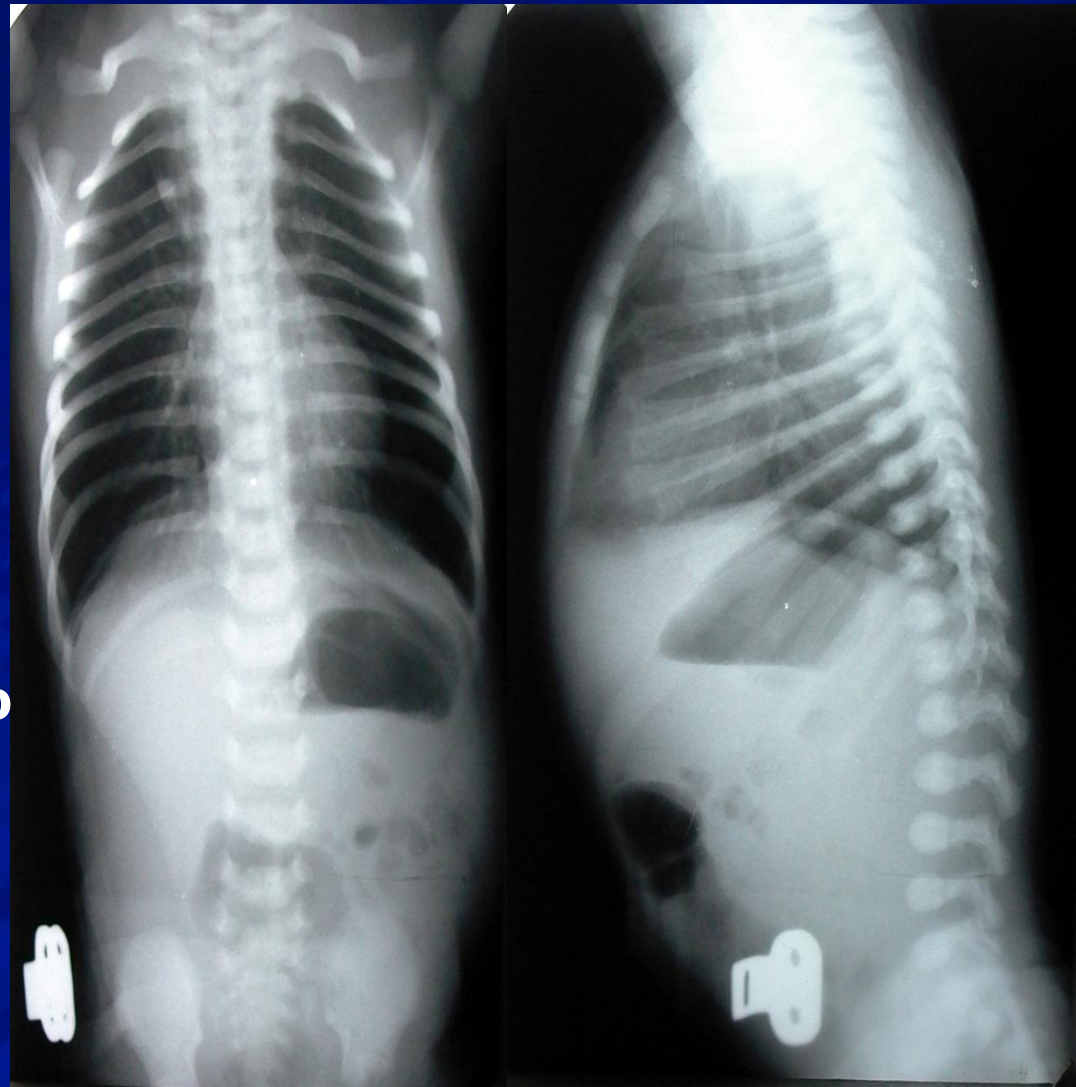


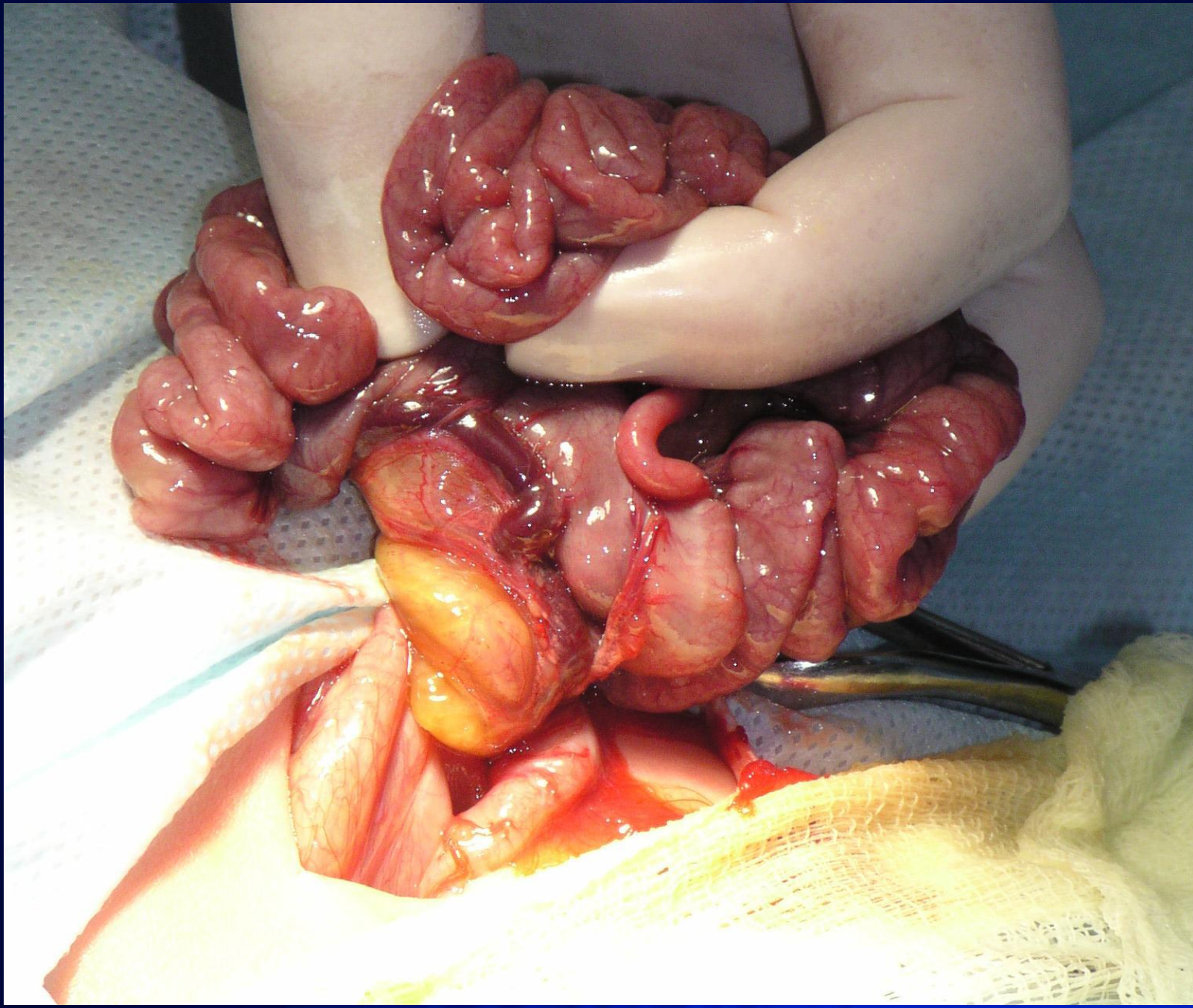


# СИНДРОМ ЛЕДДА

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

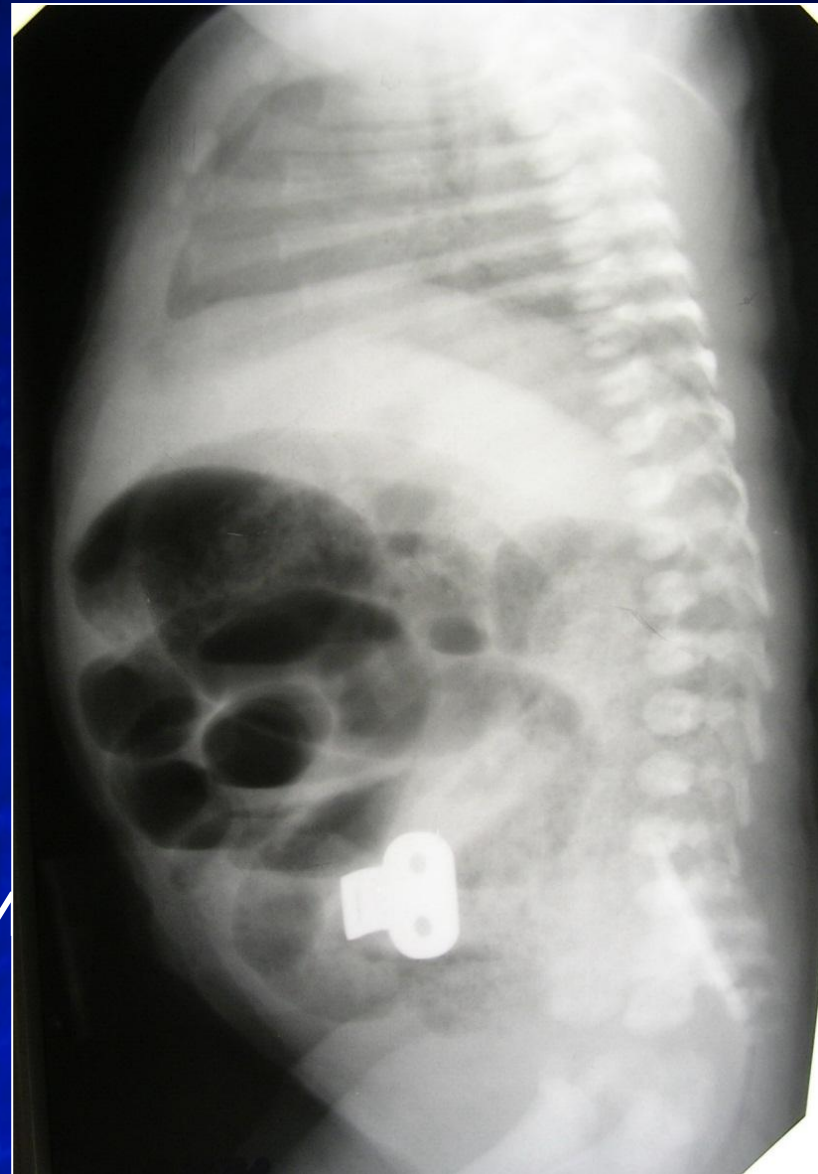
Острая форма БГ проявляется с первых дней жизни симптомами низкой механической кишечной непроходимости – нарушением отхождения стула и газов.

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

