

АЛИЕВ М.М.  
РАЗУМОВСКИЙ А. Ю.

# ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ

УЧЕБНИК

ТОМ - II



МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО И СРЕДНЕГО СПЕЦИАЛЬНОГО  
ОБРАЗОВАНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ  
УЗБЕКИСТАН

ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
ИНСТИТУТ

Алиев М.М., Разумовский А.Ю.

# ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ

ТОМ II

*Министерство высшего и среднего специального  
образования Республики Узбекистан рекомендует  
в качестве учебника для студентов  
медицинских вузов*

Ташкент  
«Yangi Nashr»  
2018

УДК: 821.223.8-1

84.4(5)

**Рецензенты:**

Заведующий кафедрой «Хирургии с курсом детской хирургии» ТашИУВ, д.м.н., проф. **Акилов Х.А.**

Зав. кафедрой госпитальной хирургии детского возраста Ташкентского педиатрического медицинского института, проф. **Эргашев Н.Ш.**

**Алиев М.М.**

**Детские хирургия. I часть.** Алиев М.М., Разумовский А.Ю. Министерство Высшего и среднего специального образования Республики Узбекистан, Ташкентский Педиатрический Медицинский институт.—Т.: «YANGI NASHR» 2018. —304 с.

**ББК 84.4(5)**

Учебник «факультетская хирургия детского возраста» представлен в соответствии с утвержденной программой преподавания курса детской хирургии для студентов IV и V курсов педиатрического факультета. Он охватывает наиболее часто встречающиеся острые приобретенные хирургические заболевания детей и подростков (том I) и хирургию врожденных пороков и аномалий развития (том II) Описание каждой нозологической единицы включает этиологию, патогенез, клинику, диагностику и принципы хирургического лечения. Каждая глава содержит тесты для самоконтроля. Авторы надеются, что книга будет полезной также для магистров и практикующих детских хирургов.

ISBN 978-9943-22-147-5

© «YANGI NASHR» – 2018 г.

©Алиев М.М., и др. – 2018 г.

2 том учебника «факультетская хирургия детского возраста» представлен в соответствии с утвержденной программой преподавания курса детской хирургии для студентов V курсов педиатрического факультета. Он охватывает хирургию врожденных пороков и аномалий развития у детей. Описание каждой нозологической единицы включает этиологию, патогенез, клинику, диагностику и принципы хирургического лечения. Каждая глава содержит тесты для самоконтроля. Книга будет полезной также для магистров и практикующих детских хирургов.

«Болалик даври факультет хирургияси» дарслигининг 2 - томи Педиатрия факультетининг V курс талабаларига болалар хирургия фанидан дарс бериш ўқув дастурига мос келади. Болаларда учрайдиган хирургик туғма нуқсонлар ва ривожланиш аномалияларини ўз ичига олади. Хар бир назологияда этиология, патогенез, клиникаси, диагностикаси ва хирургик даволаш услуби келтирилган. Хар бир бобда олинган билимларни мустахкамлаш учун тест ваоллари келтирилган. Бу манба болалар хирургияси билан шуғулланувчи амалиёт шифокорлари ва магистрларга хам фойдалидир.

2 is a textbook "Teaching Children Surgery" is presented in accordance with the approved program of teaching the course of pediatric surgery for the V year students of pediatric faculty. It covers the surgery of congenital and developmental abnormalities in children. A description of each nosological unit includes the etiology, pathogenesis, clinic, diagnostics and principles of surgical treatment. Each chapter includes tests for self-control. The book will be useful also for the masters and practicing pediatric surgeons.

**Хирургия врожденных пороков развития и аномалий развития**

**Том - 2**



## **Глава 8. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов**

Врожденные пороки сердца (ВПС) включают обширную и разнородную группу заболеваний сердца и крупных сосудов, сопровождающихся изменением кровотока, перегрузкой и недостаточностью сердца. Частота встречаемости ВПС высока и колеблется от 0,8 до 1,2% среди всех новорожденных. ВПС составляют 10-30% всех врожденных аномалий. В группу ВПС входят как относительно легкие нарушения развития сердца и сосудов, так и тяжелые формы патологии сердца, несовместимые с жизнью. Основная масса детей с тяжелыми формами ВПС погибает в течении первого года жизни (до 70-90%). После первого года жизни смертность резко снижается, и в период от 1 года до 15 лет погибают не более 5% детей.

Многие виды ВПС встречаются не только изолированно, но и в различных сочетаниях друг с другом, что значительно утяжеляет структуру заболевания. Примерно в трети случаев аномалии сердца сочетаются с врожденными пороками центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы.

**Этиология** врожденных пороков сердца может быть обусловлена хромосомными нарушениями (5%), генной мутацией (2-3%), влиянием факторов среды (1-2%), полигенно-мультифакториальной предрасположенностью (90%).

Хромосомные aberrации приводят к количественным и структурным изменениям органов. При хромосомных перестройках отмечаются множественные полисистемные аномалии развития, включая врожденные пороки сердца. В случае трисомии аутосом наиболее частыми пороками сердца оказываются дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородок, а также их

сочетание; при аномалиях половых хромосом врожденные пороки сердца встречаются реже и представлены, главным образом, коарктацией аорты или дефектом межжелудочковой перегородки.

ВПС, обусловленные мутациями единичных генов, также в большинстве случаев сочетаются с аномалиями других внутренних органов. В этих случаях сердечные пороки являются частью аутосомно-доминантных (синдромы Марфана, Холта-Орама, Крузона, Нунана и др.), аутосомно-рецессивных синдромов (синдромы Картагенера, Карпентера, Робертса, Гурлер и др.) или синдромов, сцепленных с X-хромосомой (синдромы Гольтца, Аазе, Гунтера и др.).

Среди повреждающих факторов внешней среды к развитию врожденных пороков сердца приводят вирусные заболевания беременной (TORCH-инфекции), ионизирующая радиация, некоторые лекарственные препараты, пагубные привычки матери, производственные вредности. Критическим периодом неблагоприятного воздействия на плод являются первые 3 месяца беременности, когда происходит фетальный органогенез.

**Классификация.** Все ВПС по характеру нарушений гемодинамики можно разделить на следующие группы:

1. Пороки со сбросом слева-направо («бледные»);
2. Пороки со сбросом справа-налево («синие»);
3. Пороки с перекрестным сбросом;
4. Пороки с препятствием кровотоку;
5. Пороки клапанного аппарата;
6. Пороки венечных артерий сердца;
7. Кардиомиопатии;
8. Врожденные нарушения ритма сердца.

Такое деление в значительной мере условно, так как при одном и том же ВПС возможны сочетания, которые изменяют направления сброса крови в течение жизни, сделав его из «бледного» — «синим», или сочетаются с нарушениями ритма. Тем не менее, такая классификация наиболее широко применяется и охватывает большинство известных ВПС.

К порокам со сбросом слева-направо («бледные пороки») относят, в частности, открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, общее предсердие, аномальный дренаж легочных вен, открытый общий атриовентрикулярный канал, дефекты аорто-легочной перегородки.

К порокам с преимущественным сбросом справа-налево («синие пороки») относятся тетрада Фалло, многочисленные варианты транспозиций магистральных сосудов, аномалия Эбштейна, атрезия трехстворчатого клапана, общий артериальный ствол, варианты единственного желудочка, синдром гипоплазии левого сердца, гипоплазия правого желудочка.

Пороки с перекрестным сбросом могут включать все три перечисленные группы, если имеются те или иные сочетания, например, атро-вентрикулярный канал и тетрада Фалло, общий артериальный ствол.

Группа пороков с препятствием кровотоку включает коарктации аорты, сужение или стеноз аортального клапана, стеноз клапана легочной артерии, стеноз митрального клапана, стенозы ветвей легочной артерии.

Пороки клапанного аппарата — это отдельная группа, в которую включаются только нарушения развития атриовентрикулярных или полулунных клапанов без сочетания с другими внутрисердечными нарушениями. Сюда относят пролапс (недостаточность) митрального



(и трикуспидального) клапана и его стеноз и недостаточность клапанов аорты и легочной артерии.

Пороки венечных артерий включают все нарушения их нормального развития: аномальное отхождение их устьев, коронаро-сердечные фистулы.

Кардиомиопатии, или врожденные нарушения мышечного аппарата желудочков сердца.

Врожденные нарушения ритма сердца, которые не сочетаются ни с какими другими ВПС, а являются единственным заболеванием.

**8.1. Открытый артериальный проток** — это врожденный порок сердца, при котором у ребенка не происходит зарращения (закрытия) артериального, или Боталлова, протока в течение 8 (максимум 15) недель после родов. Артериальный проток – это соустье (сообщение) между аортой и легочной артерией, которое перераспределяет кровь от легких, в то время как происходит внутриутробное развитие плода (Рис.8.1).

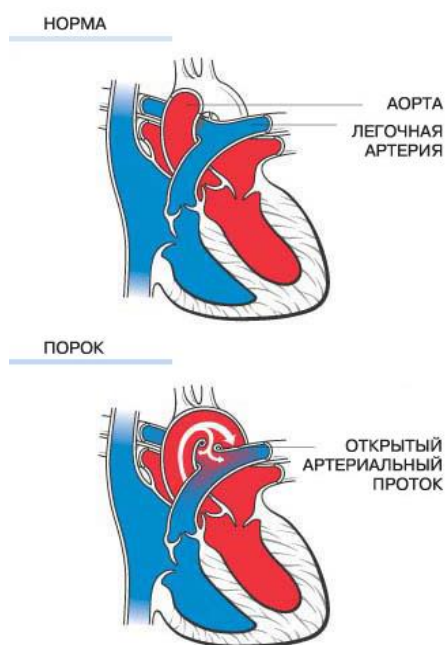


Рис.8.1. Открытый артериальный проток (ОАП)

После родов проток закрывается в течение нескольких суток, реже недель. Если этого не происходит, то артериальная и венозная кровь в аорте и легочной артерии смешиваются (сброс крови). Это приводит к повышению давления крови в легких (легочной гипертензии) и увеличению нагрузки на левый желудочек.

**Клиническая картина.** Симптомы зависят от размера открытого артериального протока, при малом его диаметре клинических симптомов нет. Для открытого артериального протока больших размеров характерны:

- одышка;
- повышенная слабость, утомляемость;
- плохая переносимость физической нагрузки;
- бледность кожи;
- ощущения учащенного и/или неритмичного сердцебиения;
- склонность к частому возникновению пневмоний;

**Диагноз** может быть установлен на основании жалоб больного на бледность кожи, слабость, утомляемость, резко сниженную работоспособность, неспособность выполнять физическую нагрузку и анамнеза заболевания (появление симптомов с первых дней жизни, в детском возрасте, проявление их при физической нагрузке). Из анамнеза жизни важными являются сведения о перенесенных заболеваниях и операциях, состоянии при рождении, вес, доношенность, данные антенатального ультразвукового исследования (УЗИ) плода, наличие врожденных пороков сердца у близких родственников.

**Клиника.** Характерны отставание в общем развитии, росте и весе, цвет кожных покровов (бледный, реже цианотичный), форма грудной клетки. При аускультации сердца, для открытого

артериального протока характерен специфический систоло-диастолический («машинный») шум во втором межреберье слева (над легочной артерией), при перкуссии сердца - расширение границ сердца влево.

На электрокардиограмме (ЭКГ) –специфических изменений не отмечается.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки – можно выявить изменение формы сердца, усиление легочного рисунка, выбухание 2 дуги (рис.8. 2).

Эхокардиография (ЭхоКГ) является одним из основных методов диагностики, позволяющих увидеть проток между аортой и легочной артерией, а при Допплеровском (двухмерном) исследовании – оценить ток крови в этих сосудах.

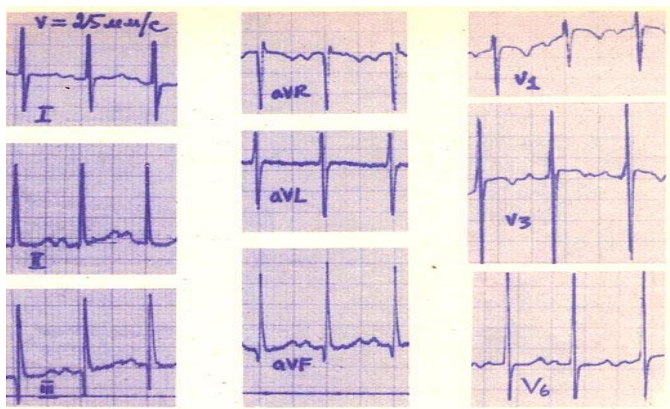


Рис.8.2. Рентгенограмма ОАП    Рис. 8.3. Эхокардиография ОАП

При катетеризации полостей сердца и аортографии видно одновременное контрастирование аорты и легочной артерии, в которую контрастное вещество поступает через открытый артериальный проток (рис.8. 4).

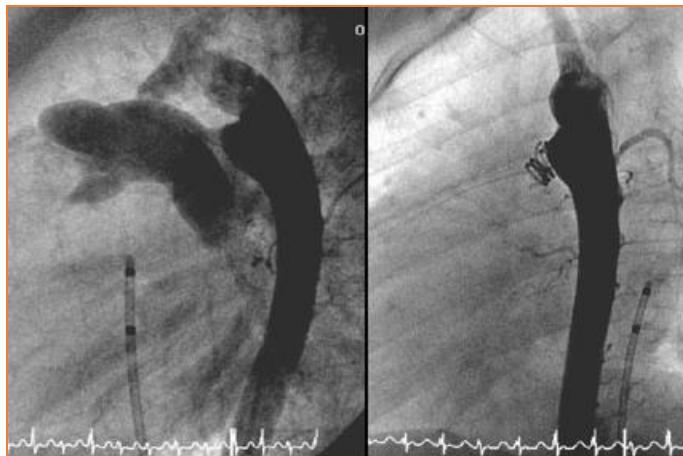


Рис.8.4. Катетеризация полостей сердца, аортограмма

**Лечение ОАП.** *Консервативное лечение* – проводится в первые дни жизни. Новорожденному назначают внутривенно противовоспалительный препарат (Индометацин), который блокирует выработку воспалительных гормонов (простагландинов), препятствующих зарастанию протока. Также консервативное лечение может проводиться в качестве подготовки к операции.

*Хирургическое лечение* – является основным методом лечения ОАП. Операция по экстренным показаниям выполняется при широком протоке с резко выраженным нарушением центральной гемодинамики, которое может привести к гибели больного.

Плановая операция – проводится после соответствующей подготовки. Оптимальный возраст для проведения операции — от 2 до 5 лет. Суть хирургического вмешательства состоит в ушивании аортального протока или эндоскопическом клипировании.

В настоящее время закрытие ОАП успешно выполняется кардиологами интервенционным путем с помощью ангиокардиографии. Через подвздошную артерию ретроградно

вводится катетер в аорту до уровня дуги аорты. Далее проводится аортограмма с определением диаметра ОАП, после чего подбирается окклюдер. Сложенный окклюдер вводится по катетеру в проекцию ОАП, где и происходит раскрытие окклюдера и закрытие ОАП.

**8.2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)** - это отверстие в стенке между правым и левым предсердием. Это врожденный порок сердца. ДМПП достаточно маленького размера может закрыться сам по себе в раннем детстве. Если дефект межпредсердной перегородки достаточно большой, он не может зарости сам, и без хирургического лечения приводит к развитию сердечной недостаточности, ввиду заброса крови из левых отделов в правые и перегрузки малого круга кровообращения и правых отделов сердца. Варианты ДМПП представлены на рис. 8.5. .

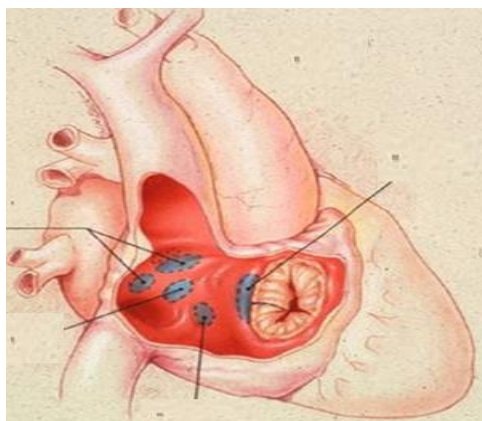


Рис. 8.5. Варианты ДМПП

**Патогенез.** При дефекте межпредсердной перегородки кровь, ввиду того, что миокард левых отделов сердца "сильнее" миокарда правых отделов, попадает через отверстие дефекта из левого предсердия в правое. Эта кровь обогащенная кислородом в правом предсердии смешивается с кровью, бедной кислородом, и попадает снова в легкие. При значительном размере дефекта происходит перегрузка легких (легочная гипертензия) и правых отделов сердца кровью, что неизбежно ведет к расширению правых отделов сердца ,

гипертрофии миокарда правого предсердия и желудочка, с постепенной его дилатацией и ослаблением.

***Клиника и диагностика ДМПП.*** В большинстве случаев у новорожденных с ДМПП не отмечается никаких симптомов этого порока сердца. У взрослых признаки дефекта межпредсердной перегородки появляются обычно к 30 годам, но в некоторых случаях проявления ДМПП могут не отмечаться вплоть до более старшего возраста.

Обычно врач впервые узнает о возможности ДМПП при аускультации. Кроме того, ДМПП может быть выявлен и при эхокардиографии, которая проводится по какому-либо другому поводу.

К клиническим проявлениям дефекта межпредсердной перегородки относятся:

- Шумы в сердце (при аускультации)
- Одышка, особенно при физической нагрузке
- Усталость
- Сердцебиение
- Частые инфекционные заболевания легких
- Синюшность кожных покровов (цианоз) в более старшем возрасте



Малые дефекты межпредсердной перегородки могут сами закрыться в младенческом возрасте. При более значительных размерах этого порока сердца могут развиваться жизненно опасные осложнения, среди которых клинически значимыми являются легочная гипертензия и синдром Эйзенменгера. Последний характеризуется прогрессирующим пневмосклерозом вследствие длительного повышения давления в малом круге кровообращения.

На рентгенограмме отчетливо прослеживается расширение правого предсердия (Рис.8.6.).

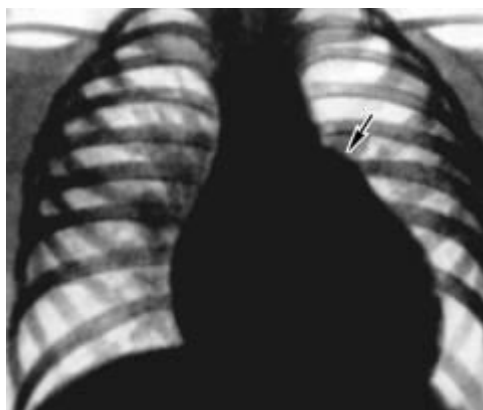


Рис.8.6. ДМПП

Рис. 8.7. ЭКГ при ДМПП



Рис. 8.8. Эхокардиограмма при ДМПП

**Лечение ДМПП.** Дефект межпредсердной перегородки не требует срочного хирургического лечения, за исключением тех ситуаций когда его осложнения создают угрозу жизни пациента.

Время, когда следует проводить хирургическую коррекцию этого порока сердца, зависит от состояния здоровья ребенка и наличия других врожденных пороков сердца.

**Консервативное лечение ДМПП.** Следует отметить, что ни один препарат не ведет к заращению дефекта межпредсердной перегородки. Однако, консервативное лечение может уменьшить клинические проявления ДМПП, а также риск развития осложнений после операции. Наряду с общеукрепляющей терапией специальное лечение включает две группы препаратов:

- Препараты регулирующие ритм сердца - бета-блокаторы (индерал, анаприлин) и дигоксин;
- Препараты, снижающие свертываемость крови.

Антикоагулянты уменьшают риск возникновения такого осложнения ДМПП, как инсульт. К этим препаратам относятся, чаще всего, варфарин и аспирин.

**Оперативное лечение ДМПП.** Как у детей, так и взрослых, оперативное лечение заключается в закрытии дефекта путем наложения "заплаты", которая предотвращает попадание крови из

левых отделов сердца в правые. Существует несколько вариантов закрытия ДМПП, как малоинвазивных (эндоваскулярных), так и открытых вмешательств.

Малоинвазивный метод лечения заключается в том, что через бедренную вену под рентгеновским контролем вводится тонкий зонд, конец которого подводится к месту дефекта. Далее, через него устанавливается заплатка-сетка, которая закрывает дефект в перегородке. Через определенное время эта сетка прорастает тканью, и дефект полностью закрывается (Рис. 8.9). Открытое хирургическое вмешательство осуществляется с подключением пациента к аппарату искусственного кровообращения и вшиванием заплатки из перикарда или синтетического материала (Рис. 8.10.).

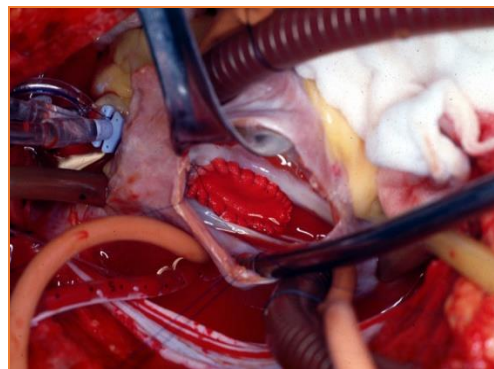
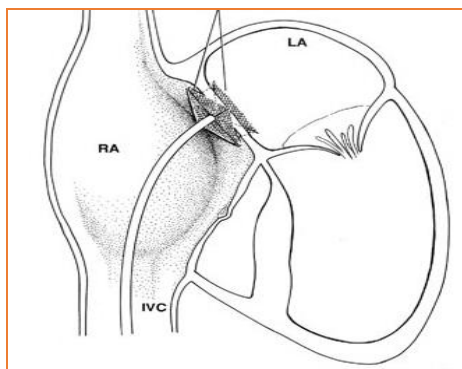


Рис.8.9. Эндоваскулярный метод закрытия ДМПП  
Рис. 8.10. Вшивание «заплаты» на дефект

### **8.3. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) –**

врождённый порок сердца, характеризующийся наличием дефекта в мышечной перегородке между правым и левым желудочками сердца. ДМЖП является самым частым врождённым пороком сердца у новорожденных, его частота составляет примерно 30-40% от всех случаев врождённых пороков сердца.

Размеры дефектов межжелудочковой перегородки могут составлять от 1 мм до 3,0 см и более. В зависимости от размеров выделяют большие дефекты, величина которых сходна или превышает диаметр аорты, средние дефекты, имеющие в диаметре от  $\frac{1}{4}$  до  $\frac{1}{2}$  диаметра аорты, и малые дефекты. Дефекты мембранозной части, как правило, имеют круглую или овальную форму и достигают 3 см, дефекты мышечной части межжелудочковой перегородки чаще всего бывают круглыми и небольшими (рис. 8.11).

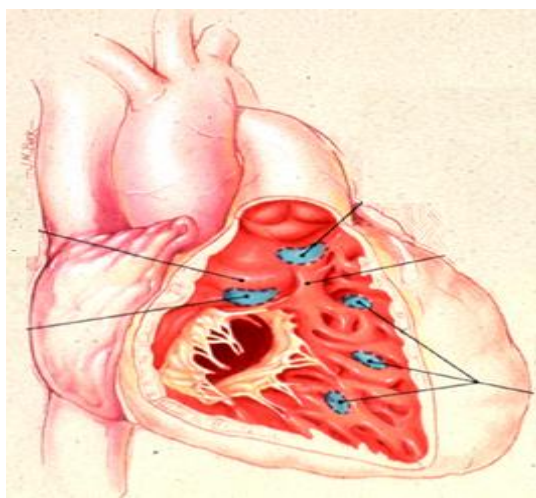


Рис.8.11. Дефекты межжелудочковой перегородки

Довольно часто (примерно в  $\frac{2}{3}$  случаев) ДМЖП может сочетаться с другой сопутствующей аномалией: дефектом межпредсердной перегородки (20%), открытым артериальным протоком (20%), коарктацией аорты (12%), врождённой недостаточностью митрального клапана (2%), стенозами аорты (5%) и лёгочной артерии.

**Клиника и диагностика.** Сроки появления первых признаков ДМЖП зависят от размеров самого дефекта, а также величины и направления патологического сброса крови.

Небольшие дефекты в нижних отделах межжелудочковой перегородки в подавляющем количестве случаев не оказывают существенного влияния на развитие детей. Такие дети чувствуют себя удовлетворительно. Уже в первые несколько дней после

рождения появляется средней интенсивности сердечный шум грубого, скребущего тембра, который врач выслушивает в систолу. Этот шум лучше слышен в четвёртом-пятом межреберье и не проводится в другие места, интенсивность его в положении стоя может уменьшаться. В ряде случаев в третьем-четвёртом межреберьях по левому краю грудины можно прощупать дрожание в момент сердечного сокращения – систолическое дрожание, или систолическое «кошачье мурлыканье».

При больших дефектах мембранозной части межжелудочковой перегородки симптомы этого врождённого порока сердца, как правило, проявляются не сразу после рождения ребёнка, а через 10-12 месяцев. Родители начинают замечать трудности при кормлении ребёнка: появляется одышка, ребенок вынужден делать паузы и глубокие вдохи, появляется беспокойство. Рождённые с нормальной массой, дети начинают отставать в физическом развитии, что объясняется недоеданием и уменьшением объёма циркулирующей по большому кругу кровообращения крови (из-за патологического сброса крови в правый желудочек). Появляются выраженная потливость, бледность, мраморный цвет кожи, небольшая синюшность терминальных фаланг рук и ног (периферический цианоз).

Характерно учащённое дыхание с вовлечением вспомогательной дыхательной мускулатуры, приступообразный кашель, возникающий при перемене положения тела. Развиваются рецидивирующие, трудно поддающиеся лечению пневмонии. Слева от грудины может определяться деформация грудной клетки – формируется сердечный горб. Верхушечный толчок смещается в левую сторону и вниз. Прощупывается систолическое дрожание в третьем-четвёртом межреберьях у левого края грудины. При аускультации сердца

определяется грубый систолический шум в третьем-четвёртом межреберьях. У детей более старшей возрастной группы основные клинические признаки порока сохраняются, появляются жалобы на болезненность в области сердца и учащенное сердцебиение, дети продолжают отставать в физическом развитии.

Среди характерных осложнений ДМЖП на первый план выступают легочная гипертензия, синдром Эйзенменгера, рецидивирующие пневмонии, тромбоэмболии неминуемо ведущие к сердечной недостаточности.

*Инструментальная диагностика ДМЖП:*

*Электрокардиография (ЭКГ).* В случае малых размеров ДМЖП существенных изменений на электрокардиограмме может не выявляться. Как правило, характерно нормальное положение электрической оси сердца, однако в некоторых случаях она может отклоняться влево или вправо. Если дефект имеет большие размеры, это находит более существенное отражение при электрокардиографии. При выраженном патологическом сбросе крови через дефект из левого желудочка сердца в правый, без лёгочной гипертензии на электрокардиограмме выявляются признаки перегрузки и увеличения мышечной массы левого желудочка. В случае развития значительной лёгочной гипертензии появляются симптомы перегрузки правого желудочка сердца и правого предсердия. Нарушения сердечного ритма встречаются нечасто, как правило, у подростков в форме экстрасистолии, мерцания предсердий.

*Эхокардиография* позволяет не только обнаружить прямой признак врождённого дефекта – перерыв эхосигнала в межжелудочковой перегородке, но и точно установить расположение, количество и размеры дефектов, а также определить наличие косвенных признаков



этого порока (увеличение размеров желудочков сердца и левого предсердия, увеличение толщины стенки правого желудочка и другие). Доплер-эхокардиография позволяет выявить другой прямой признак порока – патологический поток крови через ДМЖП в систолу. Кроме того, возможна оценка давления крови в лёгочной артерии, величины и направления патологического сброса крови (рис.8.12.).

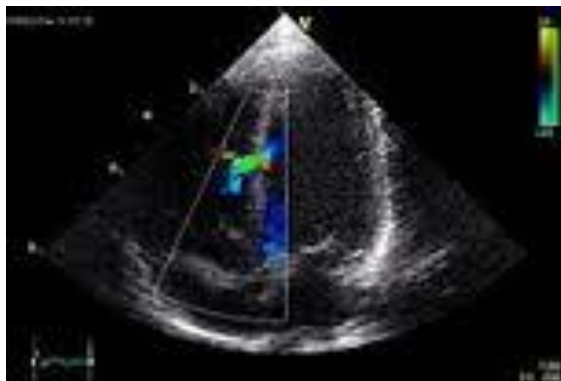


Рис.8.12. ЭхоКГ при ДМЖП

На обзорной рентгенограмме грудной клетки при небольших размерах ДМЖП патологических изменений не определяется. При значительных размерах дефекта с выраженным сбросом крови из левого желудочка сердца в правый определяются увеличение размеров левого желудочка и левого предсердия, а затем и правого желудочка, усиление сосудистого рисунка лёгких. По мере развития лёгочной гипертензии определяется расширение корней лёгких и выбухание дуги лёгочной артерии (рис.8.13).



Рис.8.13. Рентгенограмма при ДМЖП

*Катетеризация полостей сердца* проводится для измерения давления в лёгочной артерии и в правом желудочке, а также определения уровня насыщения крови кислородом. Характерна более высокая степень насыщения крови кислородом (оксигенации) в правом желудочке, чем в правом предсердии.

*Ангиокардиография* – при введении контраста в правый желудочек или лёгочную артерию наблюдается повторное их контрастирование, которое объясняется возвращением в правый желудочек контраста с патологическим сбросом крови из левого желудочка через ДМЖП после прохождения через малый круг кровообращения. При введении контраста в левый желудочек определяется поступление контраста из левого желудочка сердца в правый через ДМЖП (рис. 8.14).

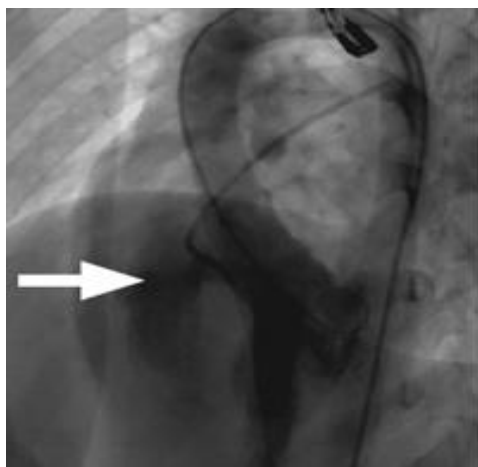


Рис.8.14. Ангиография при ДМЖП

**Лечение ДМЖП.** При небольших размерах ДМЖП, отсутствии признаков лёгочной гипертензии и сердечной недостаточности, нормальном физическом развитии в надежде на спонтанное закрытие дефекта можно воздержаться от проведения хирургического вмешательства.

У детей раннего и дошкольного возраста показанием к оперативному вмешательству являются раннее прогрессирование

лёгочной гипертензии, устойчивая сердечная недостаточность, повторяющиеся пневмонии, выраженное отставание в физическом развитии и дефицит массы тела.

Показаниями к оперативному лечению у детей в возрасте старше 5-7 лет и подростков являются: повышенная утомляемость, частые ОРВИ, приводящие к развитию пневмоний, сердечная недостаточность и типичная клиническая картина порока с патологическим сбросом более 40%.

Оперативное лечение сводится к пластике ДМЖП (рис.8.15).

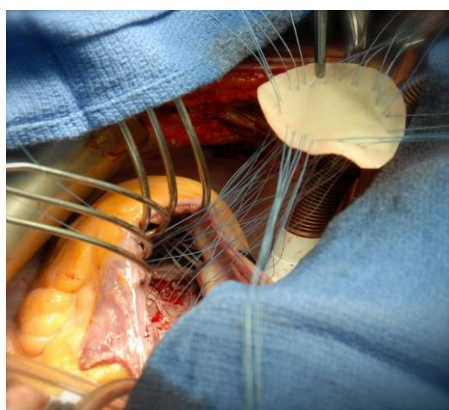


Рис.8.15. Пластика ДМЖП заплатой

Операция осуществляется с использованием аппарата искусственного кровообращения. При диаметре дефекта до 5 мм его закрывают путём ушивания П-образными швами. При диаметре дефекта более 5 мм производится его закрытие «заплатой» из синтетического или прошедшего специальную обработку биологического материала, который в течение короткого времени покрывается собственными тканями.

В тех случаях, когда открытая радикальная операция сразу не возможна из-за большого риска проведения оперативного вмешательства с применением искусственного кровообращения у детей первых месяцев жизни с большими размерами ДМЖП, недостаточного веса, с неподдающейся медикаментозной коррекции выраженной сердечной недостаточностью, хирургическое лечение

проводят в два этапа. Сначала производят наложение на лёгочную артерию выше её клапанов специальной манжетки, которая увеличивает сопротивление выбросу из правого желудочка, тем самым приводя к выравниванию давления крови в правом и левом желудочках сердца, что способствует уменьшения объёма патологического сброса через ДМЖП (рис.8.16.). Через несколько месяцев проводится второй этап: удаление ранее наложенной манжеты с лёгочной артерии и закрытие ДМЖП.

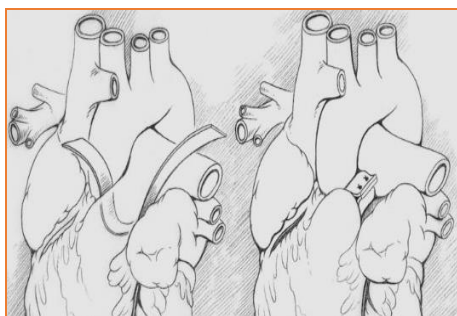


Рис.8.16. Сужение легочной артерии при ДМЖП

В последние годы внедрены интервенционные методы закрытия ДМЖП (рис.8.17.)

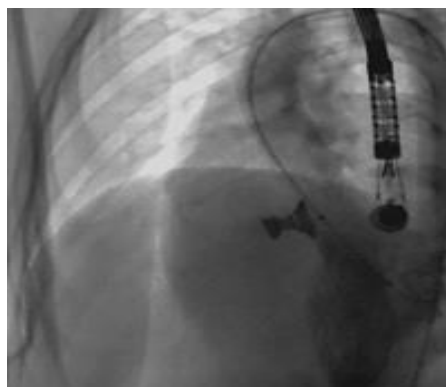


Рис.8.17. Интервенционное закрытие ДМЖП

**8.4. Тетрада Фалло** – сложный врожденный порок сердца «синего» типа, морфологическую основу которого составляют четыре признака: обструкция выходного отдела правого желудочка,

обширный ДМЖП, гипертрофия правого желудочка и смещение аорты (рис.8.18).

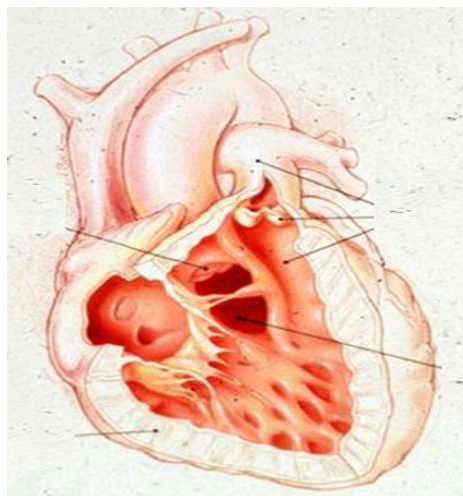


Рис.8.18. Тетрада Фалло

В кардиологии тетрада Фалло встречается в 7-10 % случаев среди всех врожденных пороков сердца и составляет половину всех пороков цианотического типа. Подробная анатомическая характеристика порока, как самостоятельной нозологической формы, впервые была дана французским врачом-патологоанатомом E.L.A. Fallot в 1888 г., по имени которого впоследствии он и был назван.

**Клиника и диагностика.** В зависимости от времени появления цианоза выделяют пять клинических форм и соответственно столько же периодов манифестации тетрады Фалло: раннюю цианотичную форму (появление цианоза с первых месяцев или первого года жизни), классическую (появление цианоза на втором-третьем году жизни), тяжелую (протекает с одышечно-цианотическими приступами), позднюю цианотичную (появление цианоза к 6–10 годам) и ацианотичную (бледную) форму.

При тяжелой форме тетрады Фалло цианоз губ и кожных покровов появляется с 3-4 месяцев и становится стабильно выраженным к 1 году. Синюшность усиливается при кормлении, плаче, натуживании, эмоциональном напряжении, физической нагрузке. Любая

физическая активность (ходьба, бег, подвижная игра) сопровождается нарастанием одышки, появлением слабости, развитием тахикардии, головокружением. Характерное положение пациентов с тетрадой Фалло после нагрузки – сидя на корточках.

Крайне тяжелым проявлением клинической картины тетрады Фалло служат одышечно-цианотические приступы, которые обычно появляются в возрасте 2-5 лет. Приступ развивается внезапно, сопровождается беспокойством ребенка, усилением цианоза и одышки, тахикардией, слабостью, потерей сознания. Возможно развитие апноэ, гипоксической комы, судорог с последующими явлениями гемипареза. Одышечно-цианотические приступы развиваются вследствие резкого спазма инфундибулярного отдела правого желудочка, что приводит к поступлению всего объема венозной крови через дефект в межжелудочковой перегородке в аорту и усилению гипоксии ЦНС.

При объективном обследовании детей с тетрадой Фалло обращает внимание бледность или синюшность кожных покровов, утолщение пальцевых фаланг («барабанные палочки» и «часовые стекла»), вынужденная поза, адинамия; реже - деформация грудной клетки (сердечный горб). Дети с тетрадой Фалло могут отставать в физическом (гипотрофия II-III ст.) и в моторном развитии; они часто болеют ОРВИ, хроническим тонзиллитом, гайморитом, рецидивирующими пневмониями.

Перкуторно обнаруживается незначительное расширение границ сердца в обе стороны. Типичными аускультативными признаками тетрады Фалло служат грубый систолический шум во II-III межреберье слева от грудины, ослабление II тона над легочной артерией и др. Полная аускультативная картина порока фиксируется с помощью фонокардиографии.



Рентгенография органов грудной клетки выявляет умеренную кардиомегалию, типичную форму сердца в виде башмачка, обеднение легочного рисунка (Рис. 8.19.). ЭКГ-картина характеризуется значительным отклонением электрической оси сердца вправо, гипертрофическими изменениями миокарда правого желудочка, неполной блокадой правой ножки пучка Гиса (Рис.8.20.).

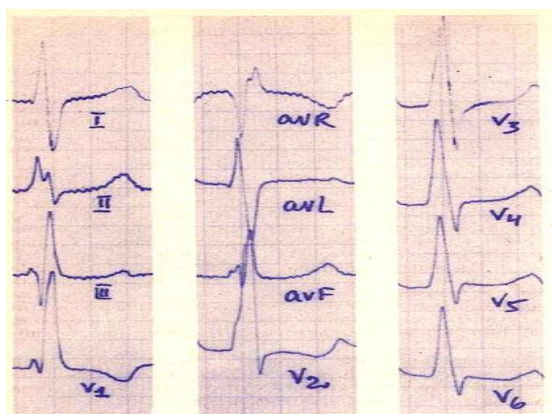
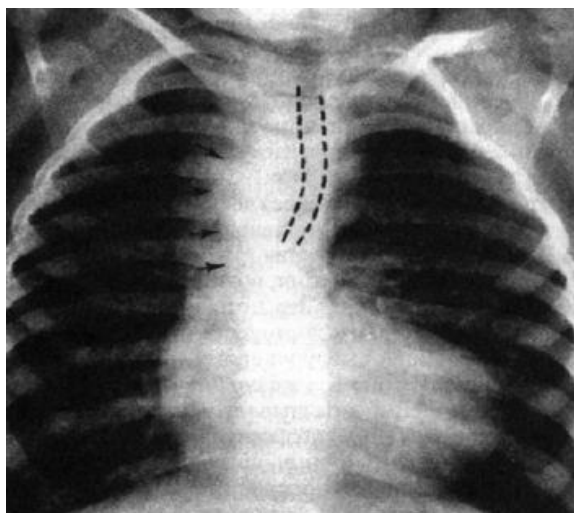


Рис.8.19. Тень сердца в виде «башмачка» Рис.8.20. ЭКГ при тетраде Фалло

Эхокардиография позволяет определить все анатомические компоненты тетрады Фалло: степень легочного стеноза, величина смещения аорты, размер ДМЖП и выраженность гипертрофии правого желудочка (Рис.8.21.). Зондирование полостей сердца позволяет выявить высокое давление в правом желудочке, снижение насыщения артериальной крови кислородом, прохождение

катетера из правого желудочка в аорту. При проведении аортографии и легочной артериографии обнаруживается наличие коллатерального кровотока, ОАП, патологии легочной артерии (рис.8.22.). При необходимости выполняется левая вентрикулография, селективная коронарография, МСКТ и МРТ сердца.

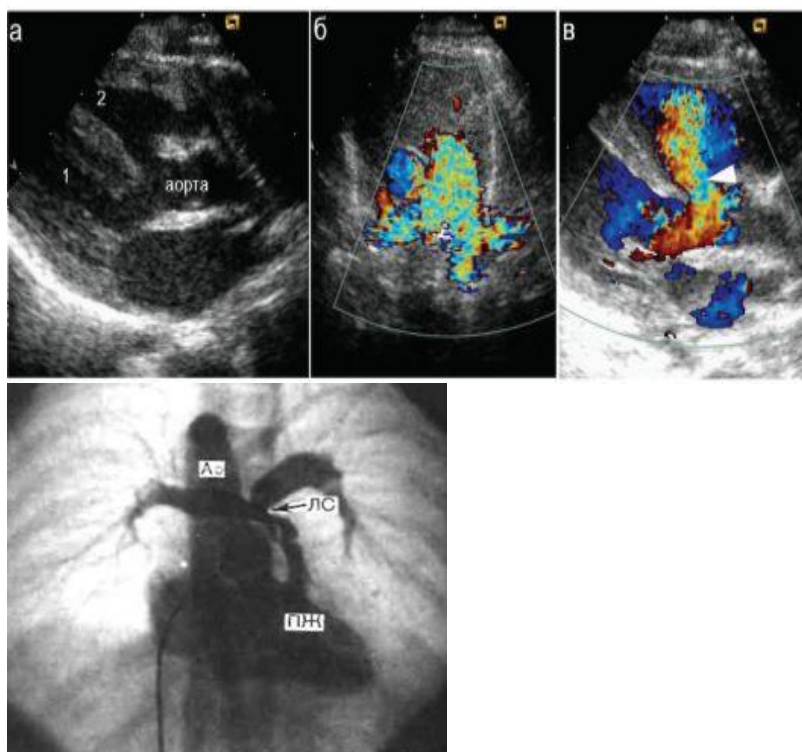


Рис.8.21. ЭхоКГ при тетраде Фалло (тетрада Фалло)

Рис.8.22. Аортограмма

Дифференциальный диагноз тетрады Фалло проводится с транспозицией магистральных сосудов, двойным отхождением аорты и легочной артерии от правого желудочка, одножелудочковым сердцем, двухкамерным сердцем.

**Лечение тетрады Фалло.** Все пациенты с тетрадой Фалло подлежат хирургическому лечению. Медикаментозная терапия показана при развитии одышечно-цианотических приступов: ингаляции увлажненного кислорода, внутривенное введение реополиглюкина,

натрия гидрокарбоната, глюкозы, эуфиллина. В случае неэффективности лекарственной терапии необходимо незамедлительное наложение аорто-легочного анастомоза.

Способ оперативной коррекции тетрады Фалло зависит от тяжести течения порока, его анатомо-гемодинамического варианта, возраста пациента. Новорожденным и детям раннего возраста с тяжелой формой тетрады Фалло на первом этапе требуется проведение паллиативных операций, которые позволили бы снизить степень риска осложнений при последующей радикальной коррекции порока.

К паллиативным (шунтирующим) типам операций при тетраде Фалло относятся:

- наложение подключичнолегочного анастомоза Блелок-Тауссиг,
- анастомоз между восходящей аортой и правой легочной артерией,
- центральный аорто-легочной анастомоз с помощью синтетического или биологического протеза,
- анастомоз между нисходящей аортой и левой легочной артерией и др.

Для уменьшения гипоксемии применяются операции открытой инфундибулопластики и баллонной вальвулопластики.

Радикальная коррекция тетрады Фалло предусматривает проведение пластики ДМЖП и устранение обструкции выходного отдела правого желудочка. Обычно она проводится в возрасте от полугода до 3-х лет. Специфическими осложнениями операций, выполняемых при тетраде Фалло, могут являться тромбоз анастомоза, острая сердечная недостаточность, легочная гипертензия, аневризма правого желудочка, АВ-блокада, аритмии, инфекционный эндокардит.

Тесты для самоконтроля.

1. Открытый артериальный проток (ОАП) – это?
  - A) соустье между аортой и легочной артерией
  - B) соустье между правой и левой ветвью легочной артерии
  - C) соустье между выходным отделом легочной артерии и аортой
  - D) соустье между правой ветвью легочной артерии и аортой
  - E) соустье между коронарной и легочной артериями
2. Симптомы открытого артериального протока зависят от?
  - A) размера ОАП
  - B) возраста ребенка
  - C) доношенности плода
  - D) веса ребенка при рождении
  - E) все ответы правильные
3. На ЭКГ ОАП проявляется:
  - A) специфических изменений не отмечается
  - B) снижением электрической активности сердца
  - C) нарастанием электрической активности сердца
  - D) отрицательным зубцом «Т»
  - E) положительным зубцом «Т»
4. Для дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) характерно:
  - A) перегрузка правых отделов сердца
  - B) перегрузка левых отделов сердца
  - C) перегрузка обеих отделов сердца
  - D) увеличение преднагрузки
  - E) уменьшение преднагрузки
5. Клинические признаки дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) зависят от?

(найдите два неправильных ответа)

- A) объема циркулирующей крови
- B) размера дефекта
- C) объема патологического сброса крови
- D) направления патологического сброса крови
- E) все ответы правильные

6. Что значит интервенционное закрытие ДМПП и ДМЖП ?

- A) трансвазальное
- B)
- C)
- D)
- E)

7. Четыре составляющие тетрады Фалло ?

(найдите неверный ответ)

- A) широкий дефект ДМПП
- B) Обструкция выходного отдела правого желудочка
- C) ДМЖП
- D) смещение аорты
- E) гипертрофия правого желудочка

8. Рентгенологические признаки тетрады Фалло ?

- A) тень сердца в виде «башмачка»
- B) расширение правых отделов сердца
- C) смещение тени аорты
- D) выбухание тени легочной артерии
- E) тень сердца в виде «мячика»

## Литература:

1. Хирургия врожденных пороков сердца. Бураковский В.А. М. 2005. 2-ое изд.
2. Торакальная хирургия детского возраста. Э.А.Степанов с соавт. М. 2005. 2-ое изд.
3. Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей. А.Ю. Разумовский  
Б. Мутипов., М., 2010
4. Pediatric Thoracic Surgery . Dakshesh H. Parikh et al., London. 2009
5. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013.



## **Глава 9. Аномалии развития шеи.**

Врожденные кисты и свищи, возникающие в области шеи, развиваются из эмбриональных структур как следствие нарушения процесса их созревания. В результате эти структуры персистируют в виде аберрантных образований. При наличии у ребенка необычных образований или свищей в области шеи необходимо прежде всего выяснить характер этих образований. Правильность постановки диагноза в значительной степени определяется знанием эмбриологии, анатомии и физиологии структур головы и шеи. Эти знания особенно необходимы в тех случаях, когда приходится осуществлять полную резекцию хрящевых остатков и остатков жаберных дуг. Из перечисленных видов патологии наиболее часто встречаются аномалии эмбриональной жаберной перегородки (рис.9.1.).

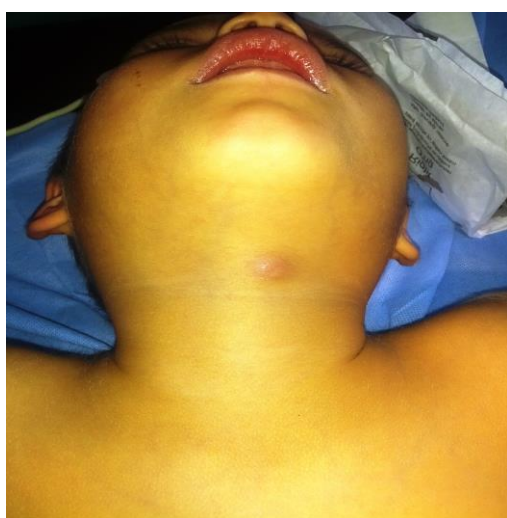
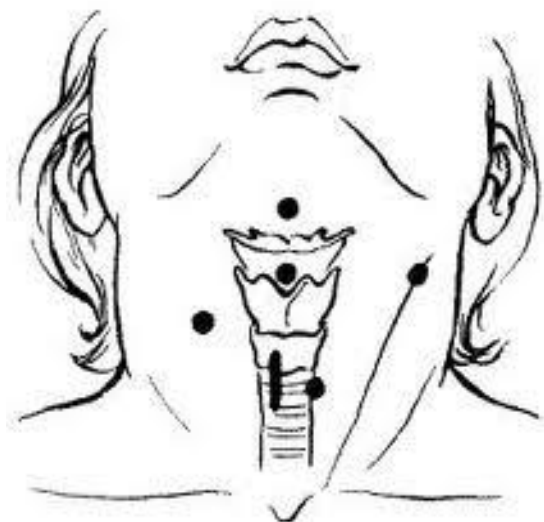


Рис. 9.1. Зоны аномалий эмбриональной киста шеи

Рис.9.2. Срединная

жаберной перегородки

**9.1. Срединная киста шеи (киста щитовидного протока).** Один из наиболее частых пороков развития, локализующихся по средней линии шеи — киста щитовидного протока. Несмотря на эмбриональное происхождение, в периоде новорожденности эти кисты проявляются редко, чаще всего давая о себе знать в дошкольном возрасте (рис. 9.2.).

Эмбриогенез щитовидного протока тесно связан с развитием щитовидной железы, подъязычной кости и языка. Развитие дивертикулярного зачатка щитовидной железы происходит в области будущего слепого отверстия языка. У эмбриона этот зачаток развивается каудально в направлении центрального непарного бугорка — одного из глоточных зачатков, из которого развивается язык. По мере развития языка щитовидный дивертикул опускается на шею, продолжая, однако, быть связанным со слепым отверстием.

В это же время из 2-й жаберной дуги возникает подъязычная кость. Щитовидная железа развивается в период между 4-й и 7-й неделями, опускаясь в претрахеальное положение на шее. В результате этих многочисленных, одновременно протекающих процессов щитовидный проток может оказаться спереди или сзади от подъязычной кости. В норме проток исчезает к тому времени, когда щитовидная железа достигает своего обычного положения.

Срединные кисты шеи никогда не имеют первично наружного отверстия, поскольку щитовидный тракт никогда в эмбриогенезе не достигает поверхности шеи. Кисты могут возникать в любом месте на пути миграции щитовидного протока на шею, если процесс его опускания почему-либо останавливается и проток не облитерируется. Иногда кисты соединены с пирамидальной долей щитовидной железы.

**Клиника и диагностика.** Обычно щитовидные кисты локализируются по средней линии шеи на уровне подъязычной кости или непосредственно ниже ее. Срединные кисты, расположенные выше подъязычной кости, необходимо дифференцировать с субментальными («подподбородочными») дермоидными кистами и

лимфоузлами. В редких случаях срединные кисты располагаются супрастернально.

Первым клиническим симптомом кисты обычно является опухолевидное образование по средней линии шеи. Соединяясь с ротовой полостью через слепое отверстие, срединные кисты могут инфицироваться микробной флорой из полости рта, поэтому нужно приложить все усилия для удаления кисты до присоединения инфекции. Инфицирование кисты существенно затрудняет полное ее удаление, при этом значительно повышаются риск повреждения окружающих тканей и структур и частота рецидивов.

При осмотре и физикальном обследовании киста представляет собой мягкое безболезненное образование с гладкой поверхностью. Чтобы отличить кисту от более поверхностно расположенного дермоида, необходимо пропальпировать ее, попросив ребенка высунуть язык. Поскольку срединная киста прикрепляется в области слепого отверстия, то она частично перемещается при высунутом языке. По моему мнению, целесообразнее использовать этот прием, чем просить ребенка проглотить слюну и определять, перемещается ли киста при глотании.

Киста обычно соединяется со слепым отверстием единичным или множественными ходами, которые проходят через подъязычную кость. Выстилка этого протока (протоков) состоит из многослойного плоского или мерцательного псевдослоистого цилиндрического эпителия со слизь-секретирующими железами. Киста заполнена характерным слизистым содержимым. По разным данным, в 10—45% случаев в области кисты или около нее располагается эктопированная ткань щитовидной железы.

*Лечение* срединной кисты заключается в полном ее иссечении вместе со свищевым ходом до основания языка. В 1920 году Sistrunk опубликовал работу, в которой предложил иссекать также центральную часть подъязычной кости как необходимый компонент вмешательства, направленный на предотвращение рецидива. Дальнейшие исследования подтвердили необходимость частичной резекции подъязычной кости. Именно в таком варианте и производится в настоящее время операция при срединной кисте.

**9.2. Боковая киста шеи.** Боковая шейно-лицевая часть человеческого эмбриона представлена хорошо развитыми четырьмя парами жаберных дуг, которые сочетаются с двумя рудиментарными парами, являющимися аналогами жаберного аппарата низших организмов. Зрелые структуры головы и шеи являются дериватами жаберных дуг и расположенных между ними щелей. Из первой жаберной дуги формируются нижняя и верхняя челюсти. Из второй дуги формируются подъязычная кость и миндаликовая ямка. Третья жаберная щель мигрирует вниз на шею, образуя нижние паращитовидные и вилочковую железы. Четвертая жаберная щель останавливается в процессе своего опускания выше, на шее, где формирует верхние паращитовидные железы.

**Клиника и диагностика.** Как следует из самого термина, все жаберные остатки являются истинно врожденными и имеются уже при рождении ребенка. Кисты, развивающиеся из жаберных структур, обычно появляются у детей позже, чем возникающие в грудном возрасте свищи, синусы и хрящевые остатки. Обычно маленькое наружное отверстие свища или синуса остается в течение какого-то времени незамеченным (рис.9.3).



Рис.9.3. Боковой свишь шеи

Спонтанно возникающие слизистые выделения из наружного отверстия являются первым признаком наличия свища. Спонтанно возникающие слизистые выделения из наружного отверстия являются первым признаком наличия свища, инфицирования образования, как следствие того, что густая слизь не способна самостоятельно спонтанно дренироваться.

Инфекция при свищах и синусах возникает реже, чем при кистах. В области наружного отверстия иногда имеется кожный выступ или хрящевые придатки. Порой можно пропальпировать сам ход свища. Он представляет собой тяж, который направляется в верхние отделы шеи, что особенно хорошо определяется, если попросить ребенка «закинуть» голову — это способствует натяжению кожи и таким образом облегчает пальпацию. Надавливание на тяж может спровоцировать выделение слизи из наружного отверстия свища. К аномалиям первой жаберной дуги относится очень редкий порок — предушные расщелины, соединяющиеся с наружным слуховым проходом.

Наружное отверстие второй жаберной щели проецируется по переднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы на границе нижней и средней ее трети. Остатки второй жаберной щели

встречаются чаще, чем остатки первой щели. Вторая щель, следуя по эмбриональному пути, перфорирует подкожную мышцу (platysma) и фасцию шеи и поднимается вдоль влагалища сонной артерии до уровня подъязычной кости. В любом месте вдоль этого тракта и могут располагаться остатки второй щели.

Резидуальный тракт поворачивает медиально между ветвями сонной артерии, позади заднего брюшка двубрюшной мышцы и шилоподъязычной мышцы и спереди от подъязычного нерва, заканчиваясь в миндаликовой ямке. Хотя внутреннее отверстие может быть в любом месте в носо- или ротоглотке, однако наиболее часто оно располагается в миндаликовой ямке. В 10% случаев остатки второй жаберной щели двусторонние.

Наиболее частым признаком наличия синуса жаберной щели являются слизистые выделения из небольшого отверстия, располагающегося вдоль края грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Диагноз подтверждается пальпаторным определением свищевых ходов и наличием выделений слизи из свища.

Сложнее диагностировать кисты. Они располагаются глубоко вдоль переднего края грудино-ключично-сосцевидной мышцы в области верхней ее трети. Их следует дифференцировать с кистозными гигромами, которые локализуются подкожно и просвечивают в проходящем свете. Ультрасонография с использованием мелких кристаллов является прекрасным способом для выявления глубоких кист и определения характера их содержимого. Кроме того, ультрасонография в реальном времени с внутривенным введением контрастного вещества позволяет определить связь кист с сосудами. Опытный УЗИ-диагност часто может помочь детскому хирургу идентифицировать важные структуры, связанные с кистой, а

также охарактеризовать вид и локализацию кисты, расположенной в области угла нижней челюсти.

*Лечение.* Основными показаниями к хирургическому лечению являются постоянные выделения из свища и опасность присоединения инфекции. Цель лечения при любом врожденном образовании шеи (синусы, кисты, щели) — полное иссечение, которое производят при отсутствии воспаления. Оперативное вмешательство может быть осуществлено в любом возрасте и чем раньше, тем лучше. Если при обращении пациента к врачу имеются признаки воспаления, то назначают антибиотики и отсасывающие повязки, чтобы улучшить спонтанное дренирование. Только после стихания воспалительных изменений производят операцию. Попытки полного иссечения образования в воспаленных инфицированных тканях увеличивают риск повреждения нерва.



## Тесты для самоконтроля

1. Срединная киста шеи – это ?
  - A) киста щитовидного протока
  - B) киста шило-язычного протока
  - C) киста первой жаберной щели
  - D) киста второй жаберной щели
  - E) киста подъязычной кости
2. Срединные кисты шеи локализуются ?
  - A) по средней линии
  - B) на уровне подъязычной кости
  - C) непосредственно ниже подъязычной кости
  - D) супрастернально
  - E) все ответы правильные
3. Необходимый компонент хирургического лечения срединной кисты и свища шеи?
  - A) резекция подъязычной кости
  - B) резекция подъязычной кости и щитовидной железы
  - C) частичная резекция щитовидной железы
  - D) полное вылущивание свищевого хода
  - E) полное удаление капсулы кисты
4. Боковой свищ шеи формируется из остатков:
  - A) второй жаберной щели
  - B) первой жаберной щели
  - C) обеих жаберных щелей
  - D) синуса жаберной щели
  - E) все ответы правильные
5. Показания к хирургическому лечению боковых кист и свищей шеи ?

- A) риск инфицирования и воспаления
- B) косметический дефект
- C) риск перерождения (малигнизации)
- D) частые ангины и ларингиты
- E) риск развития среднего отита

Литература :

1. Детская хирургия под. ред. Исакова Ю.Ф., М. 2008. 1 том
2. Хирургические болезни у детей. Исаков Ю.Ф., Разумовский А.Ю., М. 2013.
2. Детская хирургия . К.У.Ашкрафт, Т.М. Холдер: Пер. с англ.,1997, Т.2
3. Pediatric Surgery. Arnold G. Coran et al. Seventh edition/ 2012

## ГЛАВА 10. Пороки и аномалии развития грудной клетки

Врожденные деформации грудной клетки обусловлены пороками развития грудины, ребер, позвоночника и вызывают различной степени косметические недостатки, но и нередко нарушают функции органов грудной клетки. Наиболее часто встречаются «воронкообразная» и «килевидная» грудь. Значительно реже отмечаются отсутствие и незаращение грудины.

Аномалии развития ребер (отсутствие и недоразвитие ребер, добавочные ребра, их сращения) редко сопровождаются деформациями и нарушениями функции внутренних органов, и, как правило, не требуют оперативного вмешательства.

**10.1. Воронкообразная деформация грудной клетки** - порок развития, характеризующийся воронкообразным западением передней грудной стенки и эпигастральной области живота. В образовании деформации участвуют грудинка, ребра, диафрагма и прямые мышцы живота. Грудинка при этом вогнута кзади к позвоночнику, так же, как и нижние реберные хрящи (рис.10.1.).



Рис.10.1. Воронкообразная деформация грудной клетки

Рис.10.2. Синдром Марфана

Воронкообразная деформация в большинстве случаев (86%) видна уже при рождении или становится явной в течение первого

года жизни и лишь в небольшом количестве наблюдений появляется позже. У мальчиков эта деформация встречается в три раза чаще, чем у девочек.

*Этиология* неизвестна, но определенную роль, безусловно, играет генетический фактор, ибо у 37% больных были случаи воронкообразной деформации в семье. Около 15% пациентов имеют сколиоз, причем в 11% наблюдений сколиоз есть и у других членов семьи. Наиболее тяжелый вариант воронкообразной деформации отмечается при синдроме Марфана (рис.10.2), который следует искать у всех пациентов с тяжелой воронкообразной деформацией, особенно если это мальчик и деформация сочетается со сколиозом. Поэтому в таких случаях необходимо проводить офтальмологическое обследование для выявления подвывиха хрусталиков — патологии, патогномоничной для синдрома Марфана.

При подозрении на этот синдром показано УЗИ сердца. Расширение начальной части аорты и регургитация через аортальный или митральный клапан подтверждают диагноз. Воронкообразная грудь у 2% пациентов сочетается с врожденными пороками сердца. У некоторых пациентов с воронкообразной или куриной грудью выявляется бронхиальная астма.

Точная оценка тяжести воронкообразной деформации чрезвычайно важна как для выявления показаний к оперативному вмешательству, так и для сравнения до- и послеоперационных данных. Предложены несколько методов определения тяжести вдавления. Все они используют соотношение расстояния между грудиной и позвоночником и ширину верхнего и нижнего отделов грудной клетки. Метод определения тяжести воронкообразного вдавления, ориентированный на глубину «воронки»: до 2 см. - I степень, от 2 до 4 см. - II степень и более 4 см. - III тяжелая степень

(Ю.Ф.Исаков,С.Я.Долецкий, 1984) не всегда соответствует клиническим проявлениям болезни. Более точным, на наш взгляд, методом, позволяющим определять не только тяжесть самого порока, но и его влияние на функцию органов грудной клетки является метод Велча (Welch) (рис.10.3.).

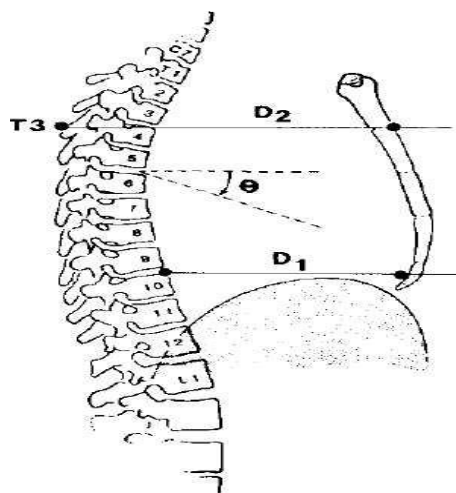


Рис.10.3. Метод определения тяжести деформации по рентгенограммам (Welch ). Расстояние между передней поверхностью позвоночника и задней поверхностью грудины на уровне T9 (D1) делят на расстояние между остистым отростком T3 и углом Луиса (D2). Дополнительно добавляют 0,5, если реберный угол больше 25 градусов и/или если кардиоторакальный коэффициент больше 50%. **(Коэффициент вдавления (DR)= Степень деформации (DG) ^ (1 — DR) X Ю Индекс Велча = DG + 0,5, если реберный угол {O}>25° и/или 0,5, если кардиоторакальный коэффициент > 50%)**

Для достоверной оценки характера воздействия воронкообразной деформации на функцию сердечно-легочной системы необходимо использовать простые и воспроизводимые количественные методы исследования.

**Клиника.** Степень деформации грудной клетки и клинические проявления имеют некоторые особенности в зависимости от

возраста ребенка. У грудных детей деформация грудной стенки может быть мало выражена и ведущим признаком будет симптом «парадокса вдоха» - западение грудины и ребер при вдохе. Особенно хорошо этот симптом выявляется при крике и плаче ребенка. Уже в этом возрасте у детей имеется склонность к частым бронхитам и

**Классификация.** Различают три формы воронкообразной деформации: *симметричную, асимметричную и плосковорончатую*. При симметричной форме углубление располагается по центру и одинаково выражена деформация обеих половин грудной клетки. Асимметричная форма характеризуется неравномерным их развитием и наибольшей выраженностью западания с той или иной стороны от линии, проведенной через центр грудины. Плосковорончатая деформация является наиболее тяжелой. При этой форме плоская грудная клетка сочетается со значительным вдавлением передней ее поверхности.

*Влияние деформации на сердечно-легочную систему.* По мнению некоторых исследователей, воронкообразная деформация не вызывает изменений со стороны сердечно-сосудистой и легочной систем. Однако, это представление не согласовывается с общераспространенными клиническими данными, свидетельствующими, что у большинства больных после хирургической коррекции деформации значительно улучшается физический статус.

Патологические симптомы, имеющиеся при воронкообразной груди, многие исследователи объясняют уменьшением интраторакального объема. Результаты исследований в этой области пневмониям. С ростом ребенка почти у половины больных деформация нарастает, увеличивается западение грудины и ребер. В

дошкольном возрасте деформация принимает типичный вид, меняются облик и осанка ребенка, грудной кифоз усиливается.

При воронкообразной грудной клетке III степени дети отстают в физическом развитии, отмечается быстрая утомляемость, бледность кожных покровов, одышка и тахикардия. Наиболее часто наблюдается смещение сердца влево.

**Лечение.** Исправление воронкообразной деформации грудной клетки возможно только оперативным путем. Показания к операции складываются из степени деформации и выраженности функциональных расстройств. Обычно показания к операции возникают у детей старше 3-5 лет. Деформация III степени является прямым показанием к операции. При деформации II степени операция необходима только при наличии функциональных нарушений.

Принцип хирургического вмешательства заключается в сегментарном субперихондральном иссечении деформированных участков реберных хрящей, исправление самой грудины, путем остеотомии, рассечении диафрагмально-грудинной связки и отслаивании диафрагмы от деформированных реберных дуг. После коррекции грудной стенки показан тот или иной вид торакопластики:

- с применением наружных тракционных швов;
- с использованием для фиксации спиц, пластиной или костных трансплантатов;
- без применения фиксаторов или тракционных швов, но сшиванием ребер и грудины.

В последние годы широкое распространение получил метод Nassa, при котором резекцию хрящей и пересечение грудины не

выполняют. За грудину устанавливают шину (дугу) Nassa на длительный срок (от 3-х до 6 мес.), результаты хорошие.

Наибольшую трудность для оперативной коррекции представляет плосковорончатая деформация грудной клетки. При этом виде деформации наибольшее распространение получила торакопластика с поворотом реберно-грудинного трансплантата на 180%.

### ***10.2. Килевидная деформация грудной клетки («куриная грудь»)***

также является пороком развития. Килевидная деформация, представляющая собой выступание грудной стенки кпереди, встречается менее часто, чем воронкообразная, и составляет около 15% всех деформаций грудной клетки. Килевидная грудь включает в себя несколько компонентов деформации, при этом поражение реберных хрящей может быть одно- или двусторонним, а грудинка выступает кпереди в верхнем или нижнем отделе. «Куриная» грудь бывает также одним из компонентов «смешанных» деформаций, с западением хрящей на одной стороне и выступанием на другой или с ротацией грудины. В клинической практике наиболее часто встречается вариант, когда имеется симметричное выступание нижних реберных хрящей и тела грудины — грудино-хрящевой вид (рис....). Реже отмечаются асимметричные деформации с односторонним выступанием реберных хрящей и совсем редки смешанные деформации. При необычном варианте верхней или «рукояточно-хрящевой» деформации рукоятка грудины и верхние реберные хрящи выступают кпереди, а тело грудины по отношению к выступающим отделам западает.

**Этиология** килевидной деформации неизвестна. Встречаясь у мальчиков в три раза чаще, чем у девочек, она обычно проявляется в детском и юношеском возрасте, в отличие от воронкообразной гру-



ди, которая видна, как правило, уже при рождении или в течение первого года жизни.

**Клиника.** Килевидная же деформация при рождении отмечается у трети больных, имеющих эту патологию, и почти у половины она проявляется лишь после начала пубертатного «рывка» в росте. У 26% пациентов с куриной грудью деформации грудной клетки имеются и у других членов семьи. Частота сочетания со сколиозом такая же, как и при воронкообразной деформации — у 15% больных, а в семье сколиоз отмечается у 12% пациентов.

У маленьких детей с килевидной грудью, особенно если она сочетается со сколиозом или имеет очень тяжелую степень деформации, следует подозревать синдром Марфана.

Изменений со стороны сердечно-легочной системы при килевидной деформации обычно не отмечается, а потому принятие решения об операции основывается лишь на тяжести деформации. Иногда пациенты могут предъявлять жалобы на повышенную чувствительность или болезненность в области выступающей грудины, что, как правило, связано с локальной травмой.

**Лечение.** Оперативные методы, распространенные в настоящее время и впервые примененные в 1963 г., заключаются в резекции реберных хрящей (субперихондральной) и нижнего отдела грудины с перемещением прямых мышц к оставшейся части грудины. В 1973 г. были предложены способы, подразумевавшие субперихондральную резекцию выступающих реберных хрящей и сохранение при этом всей грудины. Переднее же ее выступание корригировалось путем передней поперечной остеотомии и перелома задней части, что позволяло переместить грудину кзади. Данная техника продолжает использоваться и сегодня, с прекрасными результатами .

Тесты для самоконтроля.

1. Наиболее тяжелый вариант воронкообразной деформации грудной клетки имеет место при:

- А) синдроме Марфана
- Б) сдавлении грудиной сердца
- В) сдавлении грудиной магистральных сосудов
- Г) смещении сердца вправо
- Д) смещении сердца влево

2. Патогномоничными признаками синдрома Марфана являются:

- А) воронкообразная деформация грудной клетки, подвывих хрусталика, сколиоз
- Б) воронкообразная деформация грудной клетки, аортальная и митральная регургитация
- В) воронкообразная деформация грудной клетки, врожденный порок сердца
- Г) воронкообразная деформация грудной клетки, бронхиальная астма
- Д) все ответы правильные

3. Наиболее тяжелая форма воронкообразной деформации грудной клетки?

- А) плосковорончатая
- Б) симметричная со сколиозом
- В) асимметричная со сколиозом
- Г) симметричная глубокая
- Д) асимметричная глубокая

4. «Парадокс вдоха» при воронкообразной деформации грудной клетки это ?

- А) западение грудины и ребер при вдохе
- Б) западение грудины и ребер при выдохе

- В) уплощение воронки при вдохе
  - Г) увеличение реберного угла при вдохе
  - Д) несоответствие объема вдоха и выдоха
5. При сочетании «килевидной» грудной клетки со сколиозом у новорожденных и детей раннего возраста следует обследовать на наличие ?
- А) Синдрома Марфана
  - Б) локальной травмы при рождении
  - В) тугого пеленания
  - Г) врожденного порока сердца
  - Д) аномалии развития легких

Литература:

1. Национальное руководство по детской хирургии. Под ред Ю.Ф.Исакова, М., 2010
2. Торакальная хирургия детского возраста. Э.А.Степанов с соавт. М. 2005. 2-ое изд.
3. Mark D. Stringer et al. Pediatric Surgery and Urology, 2006.

## **ГЛАВА 11. Врожденные пороки и аномалии развития пищевода**

Врожденные заболевания пищевода слагаются из множества разнообразных пороков и аномалий развития. Среди них наиболее часто встречающимися являются атрезии и врожденные стенозы пищевода, требующие срочного хирургического вмешательства. При других аномалиях таких, как пищевод Барретта, халазия и ахалазия пищевода имеются варианты консервативного лечения, и только при безуспешности последнего определяются показания к тому или иному методу хирургической коррекции.

### **11.1. Атрезия пищевода.**

В диагностике и лечении больных с атрезией пищевода постоянно отмечаются немалые достижения, однако для всех, кто имеет дело с этим сложным пороком, до сих пор остается много нерешенных проблем. Атрезия пищевода (АП), обычно сочетающаяся с трахеопищеводным свищом (ТПС), неизбежно приводит к смерти, если диагноз не поставлен, либо ребенок по каким-то причинам не оперирован. Наиболее частый вариант - атрезия пищевода со свищом между дистальным сегментом пищевода и трахеей был впервые описан в 1696 г. Thomas Gibson. Примерно половина детей с атрезией пищевода и трахеопищеводными свищами имеют сопутствующие аномалии, нередко тяжелые и неблагоприятно влияющие на результаты лечения. Сочетанная патология значительно чаще, чем сама атрезия, является причиной смерти. Сопутствующие аномалии более характерны для недоношенных детей. Так, у новорожденных с массой тела менее 2000 г сочетанные пороки встречаются в 2,5 раза чаще, чем у детей с массой тела больше 2500.

*Эмбриология.* На третьей неделе гестации передняя кишка человеческого эмбриона представлена однослойной трубкой, расположенной между глоткой и желудком. Через несколько дней вентральная часть этой кишки начинает утолщаться и образует желоб, выстланный многослойным мерцательным цилиндрическим эпителием, который становится в последующем слизистой оболочкой дыхательных путей. Отделение дорсальной части передней кишки (пищевод) от вентральной (трахея) происходит сначала в области карины и затем распространяется в головном направлении. Около 26-го дня гестации эти две структуры становятся полностью разделенными до уровня гортани. Нарушение дальнейшего разъединения приводит к формированию ларинготрахеозофагеальной расщелины. Бронхи развиваются из заднебоковых зачатков трахеи и растут каждый в свою сторону. Прерывание по тем или иным причинам процесса разделения пищевода и трахеи ведет к образованию трахеопищеводного свища.

Значительно более трудно объяснить механизм возникновения атрезии пищевода. Smith установил, что «латеральные пищеводные борозды» (естественно образующиеся области сужения, очень похожие на гребни эпителиальной пролиферации, формирующей перегородку между трахеей и пищеводом) могут развиваться дорсально, что и приводит к образованию АП. Другие авторы считают, что причиной возникновения АП является первоначально (до АП) сформировавшийся трахеопищеводный свищ (ТПС). По мнению этих исследователей, трахея так быстро растет в каудальном направлении, что если пищевод фиксирован свищом к трахее, то дорсальная его стенка вытягивается вперед и вниз, чтобы «поспеть» за трахеей и остаться соединенной с ней, что и приводит к образованию АП. Теория наружного давления на пищевод

аберрантных сосудов или каких-либо иных образований практически опровергнута. Механизм возникновения АП, установленный Smith, считается в настоящее время наиболее вероятным и принимается большинством исследователей.

Высокая частота и разнообразие сочетанных аномалий пищевода и трахеи подтверждает предположение о сложных нарушениях органогенеза, лежащих в основе этих пороков. Точная природа нарушений эмбриогенеза, которые приводят к АП и ТПС, возможно, останется неизвестной еще какое-то время. Однако, довольно частое выявление в дыхательных путях пациентов, умерших от АП и ТПС, чешуйчатых клеток слизистой оболочки подтверждает концепцию о том, что ткани, изначально предназначенные для передней кишки, «незаконно присваиваются» трахеей. В то же время чешуйчатая метаплазия может также быть результатом хронического рефлюкса и попадания в трахею желудочного содержимого. В норме же пищевод и трахея выстланы цилиндрическим мерцательным эпителием примерно до 5-го месяца внутриутробной жизни, затем они должны в течение нескольких месяцев полностью отделиться друг от друга.

*Этиология* трахеопищеводных аномалий не известна. И хотя нет очевидных доказательств наследственной природы, однако имеющиеся немногочисленные сообщения о семейных случаях позволяют говорить о том, что самый редкий из этих вариантов — наличие порока у сиблингов.

*Классификация.* АП и ТПС могут встречаться как самостоятельные изолированные аномалии, но наиболее часто отмечается их комбинация. Существуют многочисленные, постоянно развивающиеся и расширяющиеся классификации этих пороков.

Наиболее приемлимой в практическом отношении признана классификация четырех типов атрезий (рис.11.1).

*Атрезия пищевода с дистальным ТПС (86%)* — наиболее частая форма порока. Верхний сегмент пищевода при этом варианте аномалии заканчивается слепо, обычно на уровне  $Th_{III}$ , хотя может быть значительно более высоким ( $C_{VII}$ ) или, наоборот, низким ( $Th_V$ ). Мышечная стенка его утолщена, и диаметр намного больше диаметра нижнего сегмента, который начинается от трахеи, обычно от мембранозной части ее нижнего отдела. Иногда свищ отходит от бифуркации трахеи. Соединение фистулы с бронхом наблюдается редко.

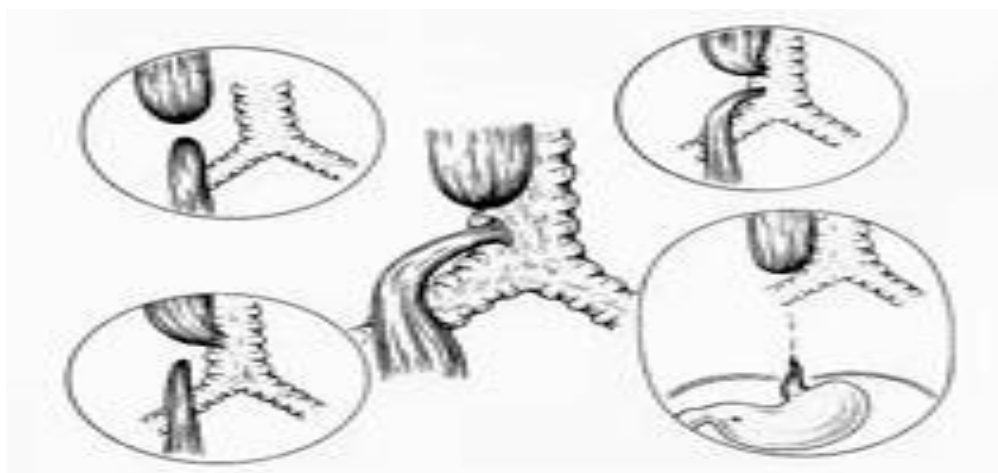


Рис.11.1. Четыре типа атрезий пищевода

Между сегментами пищевода обычно имеется диастаз, величина которого определяет выбор метода лечения. Мобилизация верхнего сегмента, даже обширная, может быть произведена без опасности нарушения кровоснабжения. Нижний сегмент, наоборот, имеет обедненное кровоснабжение, которое легко нарушить даже при минимальной мобилизации.

Сегменты пищевода иногда могут «заходить» один за другой и даже иметь общую мышечную стенку. При таком благоприятном варианте порока натяжение по линии швов анастомоза обычно ми-

нимальное, однако бывают трудности в определении точной локализации сегментов и свища.

*АП без трахеопищеводного свища (5%)* почти всегда сопровождается большим диастазом между сегментами. Длина верхнего сегмента обычно не зависит от вида аномалии, в то время как величина дистального сегмента непосредственно связана с вариантом порока. При отсутствии нижнего ТПС дистальный сегмент очень короткий, порой лишь на 1—2 см выступает над диафрагмой. Поскольку при этом виде аномалии амниотическая жидкость внутриутробно не попадает в желудок, он может быть очень маленьким.

При *атрезии пищевода с проксимальным ТПС (1%)* фистула обычно начинается на 1-4 см. выше дна верхнего сегмента и направляется по диагонали кверху, впадая в мембранозную часть трахеи. Дистальный ТПС при этом варианте порока, как правило, отсутствует, поэтому нижний сегмент короткий, а диастаз соответственно большой.

При *атрезии пищевода с проксимальным и дистальным (двумя) ТПС (3%)* верхний сегмент с фистулой, так же, как и нижний, не отличаются анатомически от каждой из этих форм, описанных выше, когда они встречаются в отдельности. Обычно диастаз при данном варианте порока небольшой.

Существуют многообразные комбинации приведенных основных пяти видов АП и ТПС, что объясняет наличие множества классификаций данной аномалии.

При любой форме атрезии пищевода количество нервной ткани в ауэрбаховском сплетении значительно уменьшено, по сравнению с нормой, как в верхнем, так и в нижнем сегменте. Однако в дистальном отделе этот дефицит более выражен. Поскольку



исследование ауэрбаховского сплетения проводилось у неоперированных детей с АП, полученные данные позволяют говорить о, несомненно, врожденном характере выявленных изменений.

**Патофизиология.** При атрезии пищевода слюна и пища (если при недиагностированном пороке ребенка начали кормить) не проходят в желудок и аспирируются. При наличии проксимального ТПС содержимое верхнего сегмента попадает в трахею еще и через свищ. В результате возникают нарушения дыхания, ателектазы, пневмония.

Через дистальный ТПС воздух и жидкость могут проходить в обоих направлениях. Если ребенок кричит, кашляет, напрягается, то повышается интратрахеальное давление и воздух выталкивается через фистулу в пищевод. Желудок и тонкая кишка, наполняясь при этом воздухом, растягиваются, результатом чего является высокое стояние диафрагмы. Рефлюкс воздуха и кислого желудочного содержимого из растянутого желудка через фистулу в трахею ведет к трахеобронхиту, предрасполагая к развитию ателектазов и бактериальной пневмонии. При изолированном ТПС эти осложнения менее выражены, поскольку воздух имеет возможность эвакуироваться через проксимальную часть пищевода наверх.

Перистальтика пищевода при АП изменена. По данным манометрии, функция верхнего пищеводного сфинктера нормальная, в то время как перистальтические сокращения очень слабые или вовсе отсутствуют. Дооперационная манометрия у детей с АП (верхний сегмент через ротовую полость, нижний — через гастростому) выявляет некоординированные движения в обоих сегментах. Подобные изменения сохраняются и после операции.

При АП и ТПС уже внутриутробно нарушается развитие трахеи и легких, чему способствуют два обстоятельства. Во-первых, верхний сегмент атрезированного пищевода растягивается заглоченной амниотической жидкостью и давит на развивающуюся трахею, результатом чего является нарушение развития хрящевых колец (трахеомаляция). Во-вторых, амниотическая жидкость из легких поступает через дистальный свищ в кишечник, но под меньшим, чем в норме, давлением, а поэтому естественное растяжение дыхательных путей изнутри уменьшается. Большое значение в этиологии трахеомаляции имеет сдавление снаружи. Однако более низкое, чем в норме, внутриутробное интрабронхиальное давление также немаловажно, поскольку может быть причиной нарушения ветвления бронхов и альвеол.

**Клиника и диагностика.** Первый симптом АП — обильное выделение слюны, которую ребенок не может проглотить (рис.11.2.). Если новорожденного начинают кормить, то он давится, кашляет, часто при этом появляется цианоз и регургитация. В динамике нарастают дыхательные расстройства, наиболее выраженные при наличии дистального ТПС.



Рис.11.2. Новорожденный с атрезией пищевода      Рис.11.3. Антенатальная диагностика атрезии пищевода

пищевода

пищевода

Диагноз АП может быть поставлен антенатально, если на УЗИ выявляется многоводие и при этом не виден желудок плода. Иногда определяется расширенный проксимальный отдел пищевода, что тем более подтверждает АП (рис.11.3.).

У новорожденных с такими относительно легко диагностируемыми видами патологии, как недоношенность, атрезия ануса, врожденные пороки сердца, аномалии верхних конечностей и позвоночника, многоводие у матери, также необходимо подозревать и активно искать атрезию пищевода, которая часто сочетается с перечисленными аномалиями. Новорожденные с АП нередко рождаются недоношенными, 34% детей с этим пороком весят при рождении менее 2,5 кг. Преждевременным родам отчасти способствует многоводие, характерное для АП, особенно при отсутствии дистального ТПС.

Наиболее простым и быстрым, хотя и не самым точным, методом диагностики атрезии пищевода является его зондирование. При наличии АП обнаруживается препятствие на расстоянии 9—13 см. Если катетер проходит ниже этого уровня, атрезия маловероятна, хотя тонкий мягкий зонд может свернуться в расширенном верхнем сегменте, поэтому в любом случае необходимо рентгенологически подтвердить положение зонда. Рентгенологическое исследование необходимо также, чтобы определить наличие или отсутствие газа в ЖКТ. Воздух в желудке у ребенка с АП говорит о наличии дистального ТПС (рис.11.4.), отсутствие при этом газа в тонкой кишке может быть признаком сочетанной дуоденальной атрезии, которая не является редкостью у новорожденных с АП (рис.11.5). «Немой» живот характерен для атрезии без свища (рис.11.6.), хотя в редких случаях подобная картина бывает у детей с узким нижним ТПС или у очень ослабленных новорожденных.

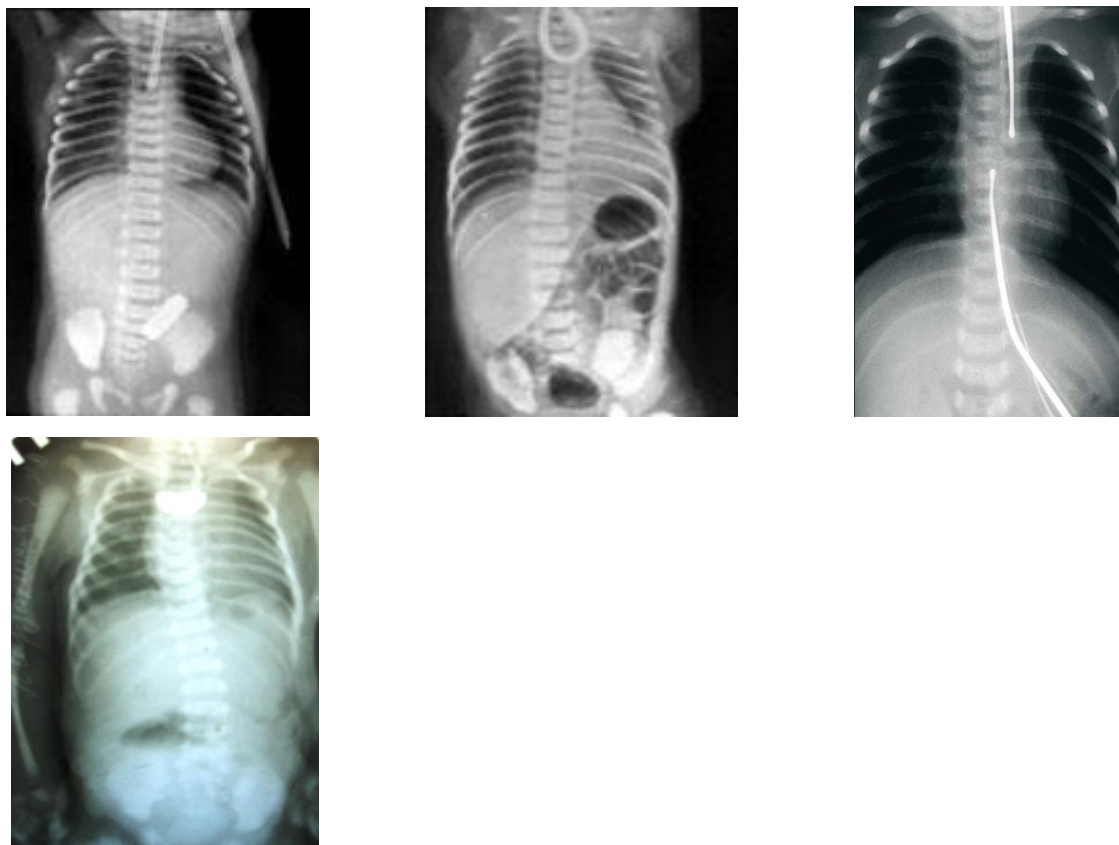


Рис.11.4, 5, 6. Рентгенограммы атрезий пищевода

На рентгенограммах необходимо обратить внимание и на состояние легких, наличие пневмонии, ателектазов, признаков идиопатического респираторного дистресс-синдрома. Увеличение размеров сердца или необычная его конфигурация могут быть симптомами врожденного порока. Нередко выявляются также аномалии позвоночника.

Исследование с барием не рекомендуется из-за риска бариевой аспирации. Осторожное введение через зонд под контролем экрана водорастворимого контраста позволяет точно локализовать по рентгенограммам уровень атрезии, а также выявить проксимальный ТПС. Попадание контрастного вещества в трахею может быть признаком проксимального ТПС, ларинготрахеозофагеальной расщелины, а также просто аспирации. Анатомический вариант порока можно уточнить бронхоскопически непосредственно на операционном столе перед операцией. Некоторые хирурги считают, и не без основания, что бронхоскопия показана всем

новорожденным с АП для выявления проксимального ТПС, расщелины или трахеомалации. В определении диастаза между сегментами может помочь сагиттальная компьютерная томография (КТ).

*Лечение* атрезии пищевода только хирургическое.

Предоперационная подготовка состоит из:

- подтверждения диагноза и установления типа аномалии;
- оценки состояния легких и, при наличии поражения дыхательной системы, соответствующего лечения;
- выявления и, если необходимо, лечения сочетанной патологии.

Диагностические процедуры, описанные выше, должны быть осуществлены сразу, как только произведена первичная оценка состояния больного и оказана первая необходимая помощь. После зондирования пищевода проводится обзорная рентгенография (переносным аппаратом) с зондом в верхнем сегменте. У недоношенных детей исследование лучше проводить под контролем ЭОПа. Наилучшая визуализация достигается путем введения через зонд 0,5 мл (не более!) водорастворимого контраста с последующей рентгенографией переносным аппаратом. Контраст затем сразу отсасывается.

Состояние легких оценивается по частоте дыхания, характеру одышки, наличию цианоза, хрипов и по данным рентгенографии. Иногда необходим контроль сатурации и газов крови. Для предотвращения дальнейшей аспирации производится частое отсасывание слюны и слизи из носоглотки. Ребенок должен находиться в возвышенном положении. Катетер, введенный в верхний сегмент пищевода, присоединяется к постоянному отсосу. Приподнятый головной конец помогает уменьшить заброс желудочного содержимого через дистальный ТПС в трахею. Всем пациентам вводят антибиотики,

обычно ампициллин и гентамицин (с четким контролем концентрации их в крови). Если есть достоверные данные о значительных ателектазах или пневмонии, то под общей анестезией производится декомпрессионная гастростомия, что позволяет предотвратить рефлюкс и его последствия.

Проводимая предоперационная подготовка, как правило, способствует улучшению состояния тяжелых недоношенных детей, у которых причина тяжести недостаточно ясна, а также новорожденных с проявлениями сепсиса. В таких случаях, как и при тяжелых сочетанных аномалиях, целесообразно произвести гастростомию для предотвращения гастроэзофагеального рефлюкса и его последствий, поставить центральный венозный катетер для парентерального питания и осуществлять антибактериальную терапию и остальные соответствующие лечебные мероприятия, как хирургические, так и консервативные. Когда в результате этих мероприятий состояние больного стабилизируется, а затем начнет улучшаться, операция по поводу АП и ТПС будет наиболее безопасной. Очень важно правильно выбрать время для оперативного вмешательства.

***Оперативное лечение.*** При определении показаний к оперативному вмешательству, по результатам предоперационной подготовки, целесообразно разделить больных на две клинические группы: 1 гр. – дети, которым показана радикальная коррекция порока (иссечение свища и наложение анастомоза между атрезированными концами пищевода), 2 гр. – больные с тяжелой пневмонией и сопутствующей врожденной патологией, риск радикальной операции у которых высок, следовательно целесообразно остановиться на этапном хирургическом лечении (1

этап - двойная эзофагостомия или гастростомия, 2 этап – радикальная операция).

Крайне важным являются сроки оперативного вмешательства. Так, среди детей 1-ой группы, оперированных в первые 10-12 часов после рождения, выживаемость превышает 90%, оперированные через сутки погибают в более чем 40% случаев, в последующие дни летальность растет по геометрической прогрессии.

Мы не сочли необходимым останавливаться на технических вопросах оперативной коррекции порока не только потому, что они подробно изложены в новейших изданиях оперативной хирургии у детей, но и в связи с тем, что техника оперативного вмешательства не входит в программу факультетской хирургии. Важным, на наш взгляд, является знание послеоперационного выхаживания новорожденных.

*Послеоперационный период.* В послеоперационном периоде в течение нескольких дней вводят антибиотики. Крупные «здоровые» дети могут быть дезинтубированы вскоре после операции. У маловесных, «больных» новорожденных обычно требуется ИВЛ. Интубационную трубку удаляют по мере восстановления самостоятельного дыхания. При развитии ателектазов, чему способствует сохраняющаяся секреция, показана санация трахеи через интубационную трубку. Необходимо частое отсасывание слизи из носоглотки до тех пор, пока ребенок не начнет глотать слюну. Чтобы исключить возможность повреждения анастомоза при отсасывании, используют отсосный катетер с маркировкой. Метка ставится на расстоянии, равном расстоянию от носа до мочки уха.

Дренажную трубку в грудной клетке оставляют на 10 дней, так как именно в течение этого времени может произойти несостоятельность анастомоза.

Введение через рот небольших порций жидкости начинают сразу, как только ребенок стал глотать слюну. Затем переходят к смесям или молоку, рассчитывая их количество соответственно возрасту и массе тела. Если наложена гастростома, то питание через нее обычно начинают на следующий день после операции.

Обязательным считают перед началом кормления проводить рентгенологическое исследование пищевода, а перед выпиской — контрольное бужирование. В послеоперационном периоде проводят также лечение сопутствующей патологии. Поскольку при АП нередко встречаются аномалии мочевой системы, перед выпиской всем больным показано УЗИ почек. Как только пациент стал получать полный объем энтерального питания по возрасту, глотать без затруднений и прибавлять в весе, родителей инструктируют о правилах ухода за ребенком и малыша выписывают домой. Гастростомическую трубку, если была наложена гастростома, обычно удаляют перед выпиской.

*Осложнения.* Наиболее опасное послеоперационное осложнение — *несостоятельность анастомоза*, диагноз которой обычно несложен, поскольку при наличии дренажной трубки через нее начинает поступать слюна. Если есть какие-либо сомнения, то через рот вводят раствор метиленового синего, который при несостоятельности появляется в дренаже. Для подтверждения диагноза, определения характера и локализации несостоятельности целесообразно исследование с барием. Всем больным дают антибиотики. Если несостоятельность массивная и ранняя (первые три дня после операции), показано повторное вмешательство. При этом редко удается ушить отверстие в анастомозе (с последующим консервативным лечением). Чаще всего при полном расхождении анастомоза ушивают дистальный отдел, а проксимальный выводят на шею.



При частичной небольшой несостоятельности анастомоз обычно заживает самостоятельно (спонтанно). Независимо от того, каким был доступ — транс- или экстраплевральным, необходимо эффективное дренирование грудной полости. Способствует заживлению пищевода декомпрессионная гастростомия, предупреждающая рефлюкс, а также обеспечивающая адекватное питание (парентеральное или через трубку, проведенную через гастросто-му в тонкую кишку). Никогда не следует проводить питание непосредственно в желудок, поскольку это может способствовать возникновению рефлюкса, который в свою очередь будет препятствовать заживлению анастомоза. В результате несостоятельности может развиваться сепсис и рецидив ТПС.

*Стеноз пищевода в зоне анастомоза* — достаточно обычное осложнение, которое проявляется затруднением глотания, аспирацией (нарушения дыхания, апноэ, пневмония), задержкой физического развития, а в более поздние сроки — обтурацией пищевода пищевыми массами. Диагноз ставится на основании рентгенографии с барием. Лечение — бужирование пищевода.

*Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР)* часто отмечается у детей с АП и ТПС после оперативной коррекции. Причина рефлюкса недостаточно ясна. Полагают, что натяжение в зоне анастомоза может вести к укорочению интраабдоминальной части пищевода и уплощению угла Гиса. Кроме того, есть сообщения о ГЭР у пациентов с изолированным ТПС, при котором нет укорочения пищевода или натяжения его во время операции. Эти данные подтверждают предположение о том, что в развитии ГЭР определенную роль играет врожденная дисфункция пищевода. Симптомы рефлюкса включают рвоту, апноэ, аспирацию, пневмонию, отсутствие прибавки веса, эзофагит, сужение в зоне анастомоза пищевода.

### 11.2. Изолированный трахеопищеводный свищ.

Наличие врожденного соустья между пищеводом и трахеей без АП (3%) встречается редко. Изолированный трахеопищеводный свищ, диаметр которого, как правило, 2—4 мм, обычно имеет косое направление от передней стенки пищевода кверху по диагонали к мембранозной части трахеи (рис.11.7.).

ТПС может быть на любом уровне, от перстневидного хряща до карины, но чаще отходит от ниже-шейной или верхне-грудной части трахеи. В литературе имеются описания случаев, когда у больного было одновременно два или даже три свища. ТПС без АП обычно носит название трахеопищеводный свищ «Н»-типа, проходимость пищевода при этом не нарушена. Встречаются три основных варианта порока, среди которых наблюдается преимущественно короткий и широкий свищевой ход. Соустье, как правило, расположено высоко, на уровне первых грудных позвонков.

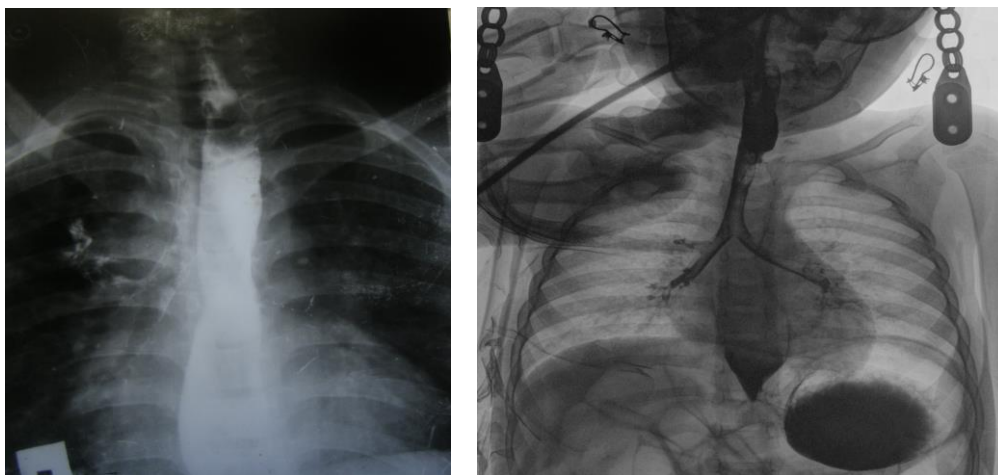


Рис.11.7. Изолированный трахеопищеводный свищ

Наличие свищевоего хода между пищеводом и трахеей ведет к быстрому развитию пневмонии в связи с аспирацией жидкости, проглатываемой ребенком. Нераспознанный и нелеченный свищ обычно служит причиной гибели ребенка. Только узкое соустье

иногда протекает с маловыраженными симптомами, и в таких случаях больные могут жить длительное время.

**Клиника.** Изолированный ТПС проявляется более сглаженными симптомами. Поскольку пищевод при этом варианте аномалии проходим, ребенок может глотать. Однако лишь в редких случаях дети с изолированным ТПС могут длительно жить относительно благополучно, с минимальными симптомами. Обычно же во время кормления у ребенка развивается кашель и удушье. В более старшем возрасте эти симптомы чаще появляются во время приема жидкой, а не густой пищи, поскольку жидкости легче пройти через свищ. Нередко развивается рецидивирующая пневмония, отмечается вздутие живота. В некоторых случаях увеличение живота столь выражено, что может даже вызвать подозрение на болезнь Гиршпрунга.

Узкий и длинный свищевой ход, как правило, не выявляется в период новорожденности.

У таких детей при кормлении изредка возникают сильные приступы кашля. Родители не придают им значения, так как кормление в определенном положении ребенка избавляет его от приступов. Ребенок часто болеет пневмонией.

В случаях широкого и короткого свища кормление новорожденного почти всегда сопровождается приступом кашля, цианозом, пенистыми выделениями изо рта. У таких детей быстро развивается аспирационная пневмония. После еды количество влажных крупнопузырчатых хрипов в легких увеличивается. Кормление ребенка в вертикальном положении уменьшает возможность затекания молока через свищевой ход в трахею, и кашель возникает реже, не сопровождаясь цианозом.

Большое соустье, при котором оба органа на некотором расстоянии представлены как бы одной общей трубкой, проявляется при первом кормлении. Каждый глоток жидкости вызывает приступ кашля.

Нарушение дыхания бывает продолжительным, сопровождается резким цианозом. Общее состояние прогрессивно ухудшается из—за тяжелой пневмонии и обширных ателектазов легких.

Рентгенологическое исследование имеет определенное значение для диагностики трахеопищеводного свища. Обзорными снимками выявляют характер патологических изменений в легких. Если клинически и рентгенологически определена аспирационная пневмония, специальные исследования откладывают до стихания процесса в легких (лечение пневмонии является частью предоперационной подготовки).

У старших детей свищевой ход может быть выявлен рентгенологически при исследовании пищевода с жидким контрастным веществом. Ребенка укладывают под экран на рентгеновском столе в горизонтальном положении. Контрастное вещество дают из ложки или вводят через катетер, помещенный в начальном отделе пищевода. Принято считать, что частичное или полное заполнение бронхиального дерева контрастным веществом свидетельствует о наличии соустья. Последнее обычно на рентгенограмме не определяется, так как йодолипол не может задержаться в широком и коротком свищевом ходе.

Внимательно наблюдая через экран за прохождением контрастного вещества по пищеводу, иногда можно уловить момент прохождения его через свищ в трахею.

Клинико—рентгенологические данные о наличии трахеопищеводного свища могут быть подтверждены эзофагоскопией. При введении эзофагоскопа и осмотре пищевода

свищевой ход становится заметным по выделяющимся из него в такт дыханию мелким пузырькам воздуха. Узкий свищ обычно при эзофагоскопии не виден, он маскируется складками слизистой. Отчетливо свищевой ход определяется только при трахеобронхоскопии, которую производят под наркозом всем детям с подозрением на трахеопищеводную фистулу. При введении бронхоскопа на глубину 8—12 см обычно выше бифуркации трахеи на 1–2 см по задней правой ее поверхности виден щелевидный дефект (фистула), расположенный вдоль хрящевого кольца.

Выявление фистулы облегчается при введении в пищевод 1 %-ного раствора метиленового синего, который, проникая в трахею через свищ, подчеркивает его контуры.

*Дифференциальный диагноз* затруднен у детей периода новорожденности, когда приходится исключать трахеопищеводный свищ при наличии у ребенка родовой травмы, сопровождающейся нарушением акта глотания или парезом мягкого неба. При кормлении у таких новорожденных периодически возникают приступы кашля, нарушение ритма дыхания, и нарастает пневмония.

*Рентгенологическое исследование* пищевода с йодолиполом в этих случаях не уточняет диагноза, так как при обоих заболеваниях может произойти забрасывание (аспирация) контрастного вещества в дыхательные пути (бронхография). Для проведения дифференциальной диагностики ребенку начинают кормление только через зонд, вводимый в желудок. После стихания аспирационной пневмонии производят трахеобронхоскопию, которая позволяет поставить или отменить диагноз пищеводно—трахеального свища.

Выявление свищей, особенно рецидивных, может быть порой затруднено. Дополнительным методом исследования в таких случаях

является obtурация баллонами верхнего и нижнего отделов пищевода с введением бария между ними. Можно также ввести в эндотрахеальную трубку метиленовый синий, осматривая пищевод через эндоскоп, при этом во время форсированного дыхания краситель может появиться в пищеводе.

**Лечение.** Ликвидация изолированного трахеопищеводного свища возможна только оперативным путем. Хирургическое вмешательство проводят вслед за установлением диагноза.

**Предоперационная подготовка.** Проведение предоперационной подготовки начинают сразу после выявления клинических симптомов пищеводно—трахеального свища.

Ребенку полностью исключают кормление через рот – все необходимое количество жидкости вводят в желудок через зонд, который меняют через день или два. С первого дня начинают активное противопневмоническое лечение: антибиотики, оксигенотерапия, токи УВЧ на грудную клетку, щелочной аэрозоль с антибиотиками, горчичное обертывание, внутривенное введение плазмы крови, витаминов.

Ребенок находится в обогреваемом кувезе с повышенной влажностью. Проводят несколько сеансов оксигенобаротерапии. Длительность предоперационной подготовки различна: 7– 10 дней (до ликвидации или заметного уменьшения явлений пневмонии).

**Операцию** при изолированном трахеопищеводном свище проводят под эндотрахеальным наркозом и с переливанием крови. Положение ребенка – на левом боку. Наиболее удобный доступ у грудных детей – экстраплевральный.

**Послеоперационное лечение** . В послеоперационном периоде ребенок продолжает получать активную противопневмоническую терапию, так как обычно операция вызывает обострение процесса в

легких. Больному создают возвышенное положение, назначают аэрозоль, постоянно дают увлажненный кислород, вводят антибиотики, сердечные средства. В первый день после операции ставят горчичники на грудную клетку слева, а со следующего дня на область легких назначают электрическое поле УВЧ. По показаниям проводят бронхоскопию и отсасывание слизи.

В первые сутки ребенку необходимо парентеральное питание, затем кормление осуществляют дробными дозами каждые 3 ч через тонкий зонд, оставленный при операции. Расчет количества жидкости производят в зависимости от возраста и массы тела ребенка. В течение 2–3 дней  $1/3$  объема жидкости вводят через зонд, остальное количество – капельно внутривенно. Зонд удаляют на 5–6-е сутки (при создании анастомоза «конец в конец» кормление через зонд продолжают 9–10 дней). К 6–8-му дню ребенок должен получать обычную возрастную норму грудного молока. Детям старшего возраста назначают жидкую пищу с 7–8-го дня после операции.

Больного выписывают домой на 20–25-й день при ликвидации явлений пневмонии (у грудных детей, кроме того, должна установиться стойкая прибавка массы тела). Перед выпиской производят контрольное рентгенологическое исследование пищевода с контрастной массой. В случаях выявления сужения в области бывшего свища следует провести курс бу—жирования, которое начинают не ранее чем спустя месяц после операции.

### **11.3. Функциональные расстройства пищевода**

*Ахалазия пищевода* – патологическое состояние, которое характеризуется функциональным нарушением проходимости кардиального отдела пищевода. Этиология ахалазии неизвестна.

Полагают, что ахалазия болезнь преимущественно взрослых людей, причем симптомы также начинают появляться лишь в зрелом возрасте (14-15 лет), что позволяет сомневаться во врожденном характере заболевания. Однако, существует мнение, что морфологической основой ахалазии является аганглиоз дистальной части пищевода (по типу болезни Гиршпрунга). Можно также предположить, что к спазму нижнего отдела пищевода приводит гастроэзофагеальный рефлюкс, а это в конце концов вызывает клиническую картину ахалазии. Частая ошибка в диагностике ахалазии связана как раз с тем, что ее симптомы расцениваются как проявления гастроэзофагеального рефлюкса. С прогрессированием заболевания пищевод теряет свою двигательную активность, что приводит к его дилатации.

*Клиника и диагностика.* Основные симптомы болезни:

- Рвота
- Дисфагия
- Симптом мокрой подушки
- Гипотрофия
- Анемия
- Кашель

Эти симптомы затруднения прохождения пищи по пищеводу и рвоты неизменной пищей возникают чаще при приеме грубой пищи, чем жидкой. Дети, в отличие от взрослых, не могут отчетливо описать чувство дискомфорта, умеренных болей и давления за грудиной. С целью облегчения прохождения пищи дети прибегают к таким приемам, как усиленное глотание (пустые глотательные движения), или запивание водой. Заболевание может носить перемежающийся характер, т.е. периоды ухудшения могут чередоваться промежутками клинического благополучия.



При рентгенконтрастном исследовании пищевода выявляется более или менее выраженное расширение пищевода, длительная задержка бария над кардией и характерное ее сужение в виде «мышинного хвоста», или «клюва» (рис. 11.8.)

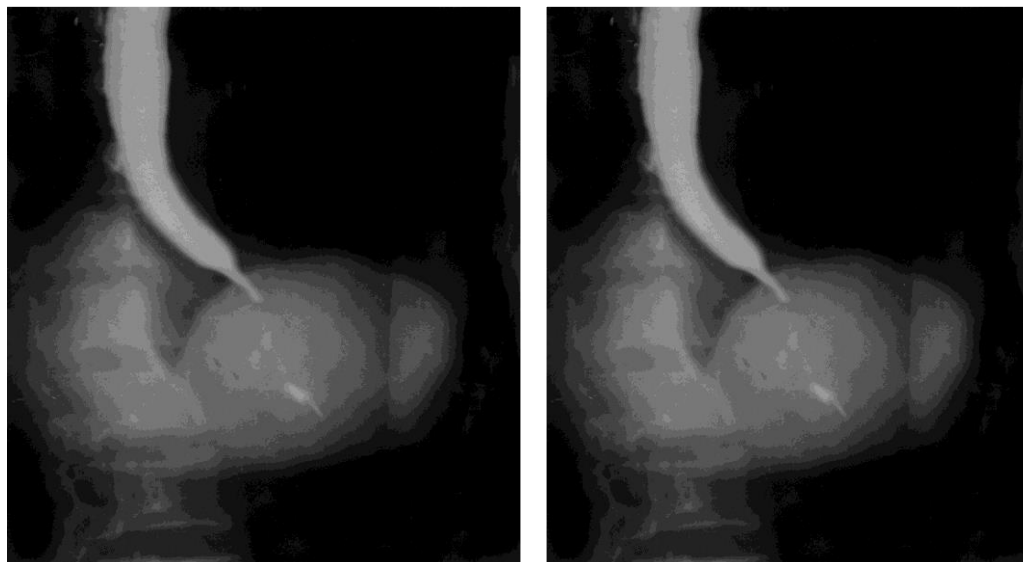


Рис.11.8. Рентгенологические признаки ахалазии пищевода

При обследовании с барием детей с ахалазией выявляется значительное расширение и ослабление перистальтики проксимального отдела пищевода, при этом лишь небольшая часть контрастного вещества проходит в желудок – «симптом проваливания». Подобная рентгенологическая картина позволяет установить диагноз ахалазии. У детей нет необходимости в проведении манометрии для подтверждения диагноза. Эзофагоскопия также малоинформативна, так как при инсуффляции воздуха кардиальный жом может раскрываться и беспрепятственно пропускать гастроскоп.

*Лечение* ахалазии хирургическое. Для уменьшения спазма кардиального жома у детей с подтвержденной ахалазией показано применение блокаторов кальциевых каналов (нифедипин), однако их эффект непостоянен. Поэтому не следует ограничивать терапию использованием лишь этих препаратов на протяжении длительного

периода времени. Форсированное бужирование и кардиодилатация не обеспечивают стойкого эффекта. Наиболее распространенный метод – хирургическая коррекция. Широкое применение получила внеслизистая кардиомиотомия по Геллер, сочетающаяся с эзофагокардиофундопликацией по Ниссен, выполняемой при лапароскопии.

#### **11.4. Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР).**

Гастроэзофагеальный рефлюкс представляет собой функциональное нарушение с осложнениями, которые трансформируют его в болезнь пищевода. Как заболевание ГЭР стал известен педиатрам и детским хирургам во второй половине XX столетия, хотя впервые ГЭР был описан еще в 1897 г. Quinke. Классическое описание в 1947 г. данной патологии и ее позиционной терапии (полусидячее положение) принадлежит Neuhauser и Berenberg, которые назвали эту болезнь термином «халазия».

В отличие от сфинктеров, которые образованы анатомическими структурами, нижний эзофагеальный сфинктер (НЭС) представляет собой физиологический клапан, состоящий из трех компонентов:

*Первый компонент* — пищеводное отверстие диафрагмы, а именно ее мышечные пучки, огибающие это отверстие. Функция данной части НЭС может нарушаться при грыже пищеводного отверстия диафрагмы или при наличии неврологических расстройств.

*Второй компонент* клапанного «устройства» — острый угол между желудком и нижним отделом пищевода, известный как угол Гиса, который при грыже пищеводного отверстия увеличивается и вследствие этого не функционирует как запирающий механизм.

*Третий* и наиболее важный компонент НЭС — зона высокого давления в дистальном отделе пищевода, которая никак не проявляется анатомически, но может быть установлена манометрически.

К рождению НЭС сформирован не полностью, что является причиной часто наблюдающихся у новорожденных срыгиваний. К 6 месяцу жизни формирование НЭС заканчивается, а потому симптомы его дисфункции в более позднем возрасте, как клинические, так и лабораторные, могут уже рассматриваться как патологические.

**Этиология и патогенез.** В этиологии ГЭР большую роль играют два фактора: анатомический и функциональный. Первый — грыжи пищеводного отверстия диафрагмы или частичное расположение желудка в грудной клетке (врожденно короткий пищевод, пищевод Барретта). Второй фактор – нарушение эвакуаторной функции желудка у детей, который признан одним из основных факторов развития ГЭР в детском возрасте. Считают, что задержка эвакуации из желудка вызывает растяжение кардиального отдела, тем самым вызывает увеличение частоты и длительности расслабления нижнего пищеводного сфинктера (НПС).

Недостаточность антирефлюксных механизмов приводит к ретроградному забросу желудочного содержимого в пищевод с последующим повреждением ее слизистой оболочки и развитием рефлюкс эзофагита, а при длительном течении процесса - пептического стеноза пищевода.

**Клиника и диагностика.** Недостаточность функции НПС приводит к разнообразным клиническим проявлениям, которые можно объединить в 3 группы симптомов: респираторные нарушения, расстройства питания и признаки воспаления со стороны пищевода.

**Респираторные проявления** ГЭР обычно включают апноэ, аспирационную пневмонию, кашель, и обструктивные заболевания дыхательных путей. Основной причиной развития респираторных нарушений при ГЭР служит прямое или рефлекторное воздействие рефлюксирующего материала на дыхательные пути

(микроаспирации, ларинго- и бронхоспазм). Аспирация кислоты или желудочного содержимого может быть причиной рецидивирующей пневмонии.

*Нарушения питания.* ГЭР может быть столь тяжелым, что проглоченная пища забрасывается обратно из желудка в пищевод при самом минимальном повышении внутрибрюшного давления. В результате из-за срыгиваний маленькие дети не получают достаточного количества пищи. Калорические потери, связанные с несостоятельностью НПС, иногда приводят к задержке роста и развития ребенка. Однако такие дети относятся к той категории пациентов, которые могут «перерасти» рефлюкс. По мере роста они учатся есть поменьше, быть менее активными после еды и своевременно распознавать (уметь чувствовать) возникновение регургитации, что позволяет им снова повторно проглотить пищу, не допустив рвоты.

*Симптомы со стороны пищевода.* Кислота очень быстро вызывает раздражение слизистой пищевода. У многих пациентов с ГЭР морфологические проявления эзофагита могут быть подтверждены с помощью биопсии. При тяжелой степени эзофагита возникают боли в нижних отделах груди и верхних отделах живота, у маленьких детей боли носят приступообразный характер. При отсутствии лечения прогрессирующий эзофагит, а соответственно повторяющийся процесс воспаления и рубцевания, может привести к развитию стриктуры. Редко встречаются два других проявления тяжелого рефлюкса — укорочение пищевода и замещение его слизистой в нижнем отделе слизистой желудочного типа (пищевод Барретта).

Обследование с целью выявления или исключения ГЭР проводится обычно в том случае, когда предполагается, что ГЭР

является причиной имеющих у больного симптомов. Четыре метода диагностики наиболее широко применяются при обследовании детей, у которых подозревается ГЭР:

1. рентгенологическое обследование пищевода с барием,
2. мониторинг рН в пищеводе,
3. эзофагеальная манометрия
4. эндоскопия с биопсией

У больных с четкими клиническими данными за рефлюкс (и его осложнения) *рентгенологическое исследование* дает положительные результаты в более чем 80% случаев (Рис.11.9.).

Свидетельством ГЭР могут быть если заполненные барием пищевод и желудок образуют фигуру «слона с поднятым хоботом» или на отсроченной рентгенограмме барий остается все еще в пищеводе, хотя виден уже и в тонкой кишке. У детей с ГЭР необходимо также оценить характер опорожнения желудка — выше говорилось о замедлении этого процесса при ГЭР и о возможном сочетании рефлюкса с нарушениями ротации.

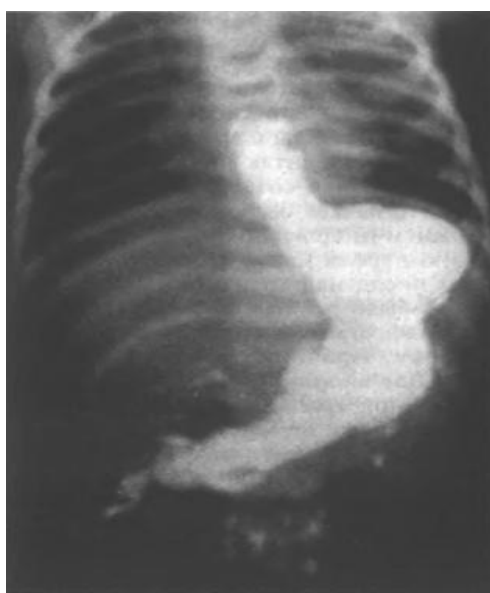
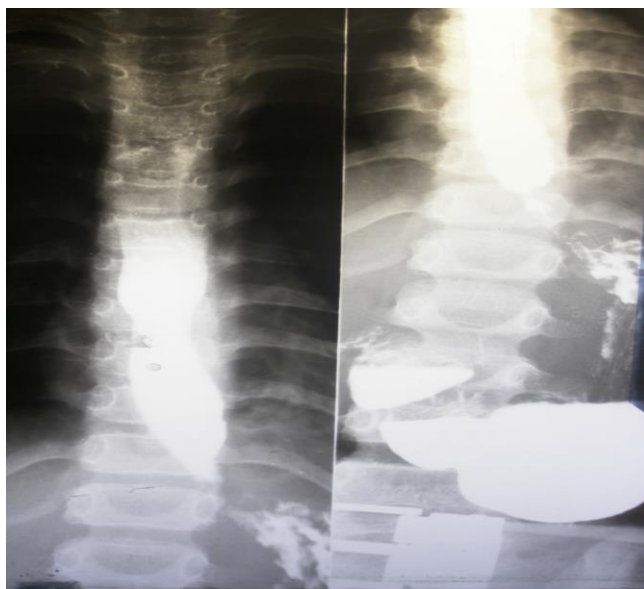


Рис. 11.9. Гастроэзофагеальный рефлюкс с формированием пептического стеноза пищевода

*Измерение рН в просвете пищевода* проводится двумя способами. Во-первых, это может быть кратковременное исследование, называемое тестом Tuttle. И во-вторых — более тщательное продолжительное измерение в течении суток. При суточном мониторинге врач, проводящий исследование, отмечает эпизоды рефлюкса в дис-тальный отдел пищевода, о чем обычно говорит снижение показателей рН до 4 и меньше. Регистрируется, как правило, общее количество реф-люксов, число эпизодов продолжительностью более 5 мин, длительность самого большого

эпизода, средняя продолжительность рефлюкса, а также общее время исследования, в течение которого рН было ниже 4. Для количественной оценки ГЭР эти показатели учитываются в совокупности.

В диагностике ГЭР может использоваться также эзофагеальная манометрия. Однако этот метод доставляет неудобство больному, а потому редко применяется. Некоторые хирурги пользовались манометрией для интраоперационной оценки эффективности фундопликации. В настоящее время данное исследование редко применяется и с этой целью.

*Эзофагеальная сцинтиграфия* как метод диагностики ГЭР и особенно выявления аспирации желудочного содержимого, оценивается одними весьма высоко, другие же считают, что она не имеет совершенно никакого значения. Истинная ценность этого метода остается пока неясной.

*Эзофагоскопия*, по нашему мнению, диагностически мало значима. Главная область ее применения — выявление эзофагита и лечение стриктур пищевода, связанных с ГЭР. Что же касается биопсии пищевода, то она может быть сделана и без эзофагоскопии с помощью специального вакуум-аспирационного устройства. Наиболее важное значение биопсия имеет при выборе метода хирургического лечения, когда хирургу необходимо знать, есть или нет у больного эзофагит, осложнением которого, особенно при неадекватном лечении, может быть стриктура пищевода.

**Лечение.** Как консервативный, так и хирургический методы лечения ГЭР развивались в процессе наблюдения за естественным течением заболевания. К факторам, которые уменьшают проявления рефлюкса, относятся вертикальное положение больного, снижение объема и увеличение густоты содержимого желудка, изменение

образа жизни, включая выбор определенных видов пищи. Все эти составляющие позволяют сделать симптомы ГЭР менее выраженными, а порой даже приводят к их исчезновению. Основой консервативного лечения, безусловно, является позиционная терапия.

Клиническое улучшение при проведении позиционной терапии наступает довольно быстро. Поэтому некоторые исследователи считают, что если имеющиеся симптомы не исчезают в течение 2 недель от начала лечения, то продолжать позиционную терапию не имеет особого смысла.

Медикаментозное лечение ГЭР подразумевает применение антацидных препаратов и группы лекарств, предназначенных для усиления перистальтики пищевода, увеличения тонуса НПС и ускорения опорожнения желудка. Именно эти виды воздействия лекарственных веществ особенно желательны. Для лечения больных с ГЭР применяется также церукал, усиливающий перистальтику пищевода и повышающий тонус НПС. Считается, кроме того, что это — лучший из препаратов, способствующих ускорению опорожнения желудка.

*Хирургическое лечение.* Критерии, которыми руководствуются хирурги при решении вопроса об оперативном лечении ГЭР, настолько сложны и многочисленны, что почти не поддаются анализу. В детской хирургии практически нет, пожалуй, никакой другой патологии, при которой столь разные факторы определяли бы показания к хирургическому вмешательству. Кроме того, существенное влияние на решение вопроса об операции оказывает удовлетворенность или неудовлетворенность врачей догоспитального этапа и гастроэнтерологов результатами консервативной терапии вообще, а не только у данного больного, а также отношение хирургов к оперативному лечению ГЭР.



Выбор метода хирургического вмешательства при ГЭР зависит от состояния (протяженности) внутрибрюшного отдела пищевода. Соответственно операция может заключаться просто в гастро-пексии, с помощью которой пищеводу придается нужное положение, без создания манжетки в области дна желудка. Большинство вмешательств, в том числе и гастропексия, обычно дополняются пластикой диафрагмы, направленной на уменьшение размеров пищеводного отверстия. При гастропексии желудок фиксируют либо к передней брюшной стенке (по Borema), либо кзади (по Хиллу).

Что касается фундопликаций, направленных не только на придание соответствующего положения внутриабдоминальной части пищевода, но и на создание угла Гиса, то существует два основных вида подобных вмешательств — фундопликация по Ниссену с «окутыванием» пищевода по всей окружности на 360° и фундопликация по Талю (Thai) с созданием неполной манжетки. Операция Ниссена применяется более широко, однако в большинстве случаев при ней полностью устраняется физиологический рефлюкс, а соответственно и возможность возникновения рвоты. Операция Талю почти всегда сохраняет для больного возможность (в случае необходимости) опорожнения желудка путем рвоты.

Тесты для самоконтроля.

1. В основе эмбриологии атрезии пищевода лежат?

- А) нарушения отделения дорсальной и вентральной частей передней кишки
- Б) недоразвитие дорсальной части передней кишки
- В) недоразвитие вентральной части передней кишки
- Г) формирование ларинготрахеоезофагеальной расщелины
- Д) нарушение отделения вентральной части передней кишки

2. Классификация атрезий пищевода складывается из вариантов:

- А) атрезия пищевода с дистальным трахеопищеводным свищем
- Б) атрезия пищевода с проксимальным трахеопищеводным свищем
- В) атрезия пищевода без трахеопищеводного свища
- Г) атрезия пищевода с дистальным и проксимальным трахеопищеводными свищами
- Д) все четыре варианта

3. Клиника атрезии пищевода:

- А) пенистые выделения изо рта
- Б) кашель и цианоз
- В) одышка
- Г) регургитация
- Д) все указанные симптомы усиливающиеся при кормлении

4. Наиболее простой и быстрый метод диагностики атрезии пищевода?

- А) зондирование с введением воздуха
- Б) эхосканирование
- В) обзорная рентгенограмма
- Г) зондирование с контрастированием
- Д) развитие респираторного дистресс-синдрома

5. Оптимальный срок оперативного лечения атрезий пищевода ?
- А) первые 6-12 час. после рождения
  - Б) 12-24 часа после рождения
  - В) более суток после рождения
  - Г) на 2 – 3 сутки после рождения
  - Д) по стабилизации общего состояния
6. Клинические признаки изолированного трахеопищеводного свища?
- А) приступ кашля при кормлении
  - Б) одышка, цианоз
  - В) частые пневмонии
  - Г) обширные ателектазы легких
  - Д) все ответы правильные
7. Обязательный перечень инструментальных исследований при изолированном трахеопищеводном свище
- А) Рентгенография с водорастворимым контрастом
  - Б) эзофагоскопия
  - В) трахеобронхоскопия
  - Г) обзорная рентгенография грудной клетки
  - Д) все ответы правильные
8. Ахалазия пищевода – это?
- А) функциональное нарушение проходимости кардиального отдела пищевода
  - Б) органическое нарушение проходимости кардиального отдела пищевода
  - В) аганглиоз дистальной части пищевода
  - Г) гастроэзофагеальный рефлюкс
  - Д) врожденно короткий пищевод

9. Наиболее характерный рентгенологический признак ахалазии пищевода?

- А) «симптом проваливания»
- Б) «мышинный хвост»
- В) эктазия пищевода
- Г) воронкообразное сужение дистальной части пищевода
- Д) гастроэзофагеальный рефлюкс

10. Причины развития гастроэзофагеального рефлюкса («халазии») ?

- А) врожденно короткий пищевод (пищевод Барретта)
- Б) тупой угол Гиса
- В) грыжа пищеводного отверстия диафрагмы
- Г) нарушение эвакуаторной функции желудка
- Д) все ответы правильные

11. Обязательные методы инструментальных исследований при гастроэзофагеальном рефлюксе ?

- А) Контрастное рентгенологическое обследование в положении Тренделенбурга
- Б) рН-мониторинг пищевода
- В) эзофагеальная манометрия
- Г) эндоскопия с биопсией
- Д) все перечисленные методы

12. Наиболее оптимальный метод хирургического лечения гастроэзофагеального рефлюкса у детей ?

- А) фундопликация с созданием неполной манжеты по Талю
- Б) гастропексия к передней брюшной стенке по Borema

- В) гастропексия кзади по Хиллу
- Г) фундопликация по всей окружности пищевода по Ниссен
- Д) сужение пищеводного отверстия диафрагмы

Литература:

1. Торакальная хирургия детского возраста. Э.А.Степанов с соавт. М. 2005. 2-ое изд.
2. Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей. А.Ю. Разумовский, Б. Мутипов., М., 2010
3. Pediatric Thoracic Surgery . Dakshesh H. Parikh et al., London. 2009
4. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013.

## Глава 12. Пороки и аномалии развития легких и бронхов

**Эмбриология.** Врожденные пороки легких и бронхов являются результатом отклонений в развитии на двух стадиях: (1) между 3-й и 6-й неделями гестации, когда появляется дивертикул трахеи в виде вентрального выступа на передней кишке на уровне четвертого сомита, каудальнее по отношению к фарингеальным карманам (зачатки правого и левого легкого и их долей возникают несколькими днями позже), и (2) между 6-й и 16-й неделями, когда происходит быстрое деление бронхов дистальнее субсегментарного уровня. Этот процесс определяет деление легочных поражений, проявляющихся клинически, на кистозные и некистозные аномалии, с дальнейшим подразделением на врожденные и приобретенные.

### 12.1. Бронхогенные кисты.

Врожденные кистозные аномалии обычно определяются термином бронхогенные кисты и могут быть по расположению *центральными* (около ворот легких или средостения) или *периферическими*. Они возникают в результате отделения (в процессе почкования и ветвления) небольших групп клеток, которые превращаются в изолированную нефункционирующую тканевую массу. Если образовавшаяся киста расположена центрально, то она, как правило, единичная и протекает бессимптомно, пока не присоединяется инфекция, что может привести к появлению кровохарканья, температуры, кашля или к выделению гноевидной мокроты. Эти образования обычно округлой формы и при наличии сообщения с дыхательными путями могут быть наполнены воздухом. Если же такого сообщения нет, то кисты на рентгенограммах грудной клетки выглядят как безвоздушные паренхиматозные образования. Кисты, наполненные и воздухом и жидкостью, проявляются в виде уровней жидкости с газовыми пузырями (рис.12.1.).



Рис.12.1. Бронхогенная киста правого легкого

Периферические кисты образуются в результате нарушения развития на 6—16-й неделе гестации и, в противоположность центральным кистозным образованиям, могут быть множественными и большими. При наличии нескольких кист респираторный дистресс, иногда с летальным исходом, возникает порой вскоре после рождения. Соединение с бронхом обычно характерно для периферических кист с уровнями жидкости и газовыми пузырями. Именно в подобных случаях особенно быстро развивается инфекция. По данным рентгенологического обследования грудной клетки необходимо провести дифференциальную диагностику с врожденной кистоаденоматозной аномалией и даже с диафрагмальной грыжей, а при кистах, растянутых воздухом, — с лобарной эмфиземой и напряженным пневмотораксом.

*Лечение* состоит в удалении кисты. При бессимптомном течении трудно бывает решиться на операцию, но всегда имеющаяся неблагоприятная перспектива возможных тяжелых осложнений, которые нельзя ни прогнозировать, ни предотвратить, вполне оправдывает хирургическое вмешательство. Подобно кистам щитовидно-подъязычного протока и околоушным, легочные кисты могут инфицироваться. Если при этом имеется сообщение с бронхом, то быстрое увеличение напряженной кисты иногда

приводит к острому развитию респираторного дистресса и даже к пневмотораксу (рис....).Необходимость иссечения врожденных кист основывается, кроме того, и на возможности их озлокачествления. Оперативное лечение периферических кист заключается в удалении доли (лобэктомии).

**Кистоаденоматозная аномалия** представляет собой образование, состоящее из множественных кист в легочной ткани, в котором есть признаки пролиферации бронхиальных структур за счет альвеол. Кисты выстланы кубовидным или цилиндрическим эпителием. Эта патология скорее и в большей степени относится к локальным легочным дисплазиям, чем к гамартомам, поскольку во многих случаях в стенках кисты обнаруживается скелетная мышечная ткань. В зависимости от морфологических особенностей выделяются три типа данной аномалии.

*Тип I*—единичные или множественные кисты диаметром более 2 см, выстланные мерцательным псевдослоистым цилиндрическим эпителием. Между кистами могут располагаться тканевые элементы, напоминающие нормальные альвеолы.

*Тип II*—множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре, выстланные мерцательным (от кубовидного до цилиндрического) эпителием. Между этими кистами могут находиться респираторные бронхиолы и растянутые альвеолы, в то время как слизистые клетки и хрящ отсутствуют. При данном варианте отмечается высокая частота сочетанных врожденных аномалий.

*Тип III* — обширное поражение обычно некистозного характера и вызывающее, как правило, смещение средостения. «Бронхиолоподобные образования с цилиндрическим кубовидным эпителием разделены тканевыми структурами, имеющими размеры



альвеол и выстланными немерцательным кубовидным эпителием». При этом варианте прогноз обычно неблагоприятный .

Тип II и III чаще всего проявляются респираторным дистрессом в периоде новорожденности и, как правило, сочетаются с другими тяжелыми врожденными аномалиями, в то время как тип I может протекать бессимптомно, аналогично мультикистозному поражению. Важно своевременно диагностировать эту аномалию, поскольку она обладает тенденцией к инфицированию с жизнеугрожающими осложнениями. При отсутствии инфицирования компьютерная томография (КТ) выявляет множественные кисты с тонкими стенками. В случае же инфицирования картина иная — кистозные образования чередуются с тканевыми структурами, четкие границы между ними отсутствуют.

Лечение заключается в хирургическом иссечении, в том числе и при бессимптомном течении.

## **12.2. Лобарная эмфизема**

Лобарная эмфизема представляет собой «...постнатальное перерастяжение одной или нескольких долей гистологически нормального легкого, возникающее в результате недостаточного развития хрящей трахеобронхиального дерева». Существуют и другие определения данной патологии, в частности ее характеризуют как порок развития бронхов и альвеол с перерастяжением одной или нескольких легочных долей. Согласно классическим представлениям, лобарная эмфизема является врожденной аномалией, развивающейся в результате бронхомаляции, которая вызывает обструкцию клапанного типа, когда воздух заполняет нормально сформированную долю легкого, но не выходит обратно." Данная патология представляет собой симптомокомплекс с множеством лежащих в его основе причин. Это поражение бывает также

приобретенным и наблюдается тем чаще, чем больше маленькие дети подвергаются вентиляции в течение длительного промежутка времени. Различные формы перерастяжения доли легкого могут встречаться как в сочетании с интерстициальной эмфиземой и бронхолегочной дисплазией, так и без них (Рис. 12.2.).

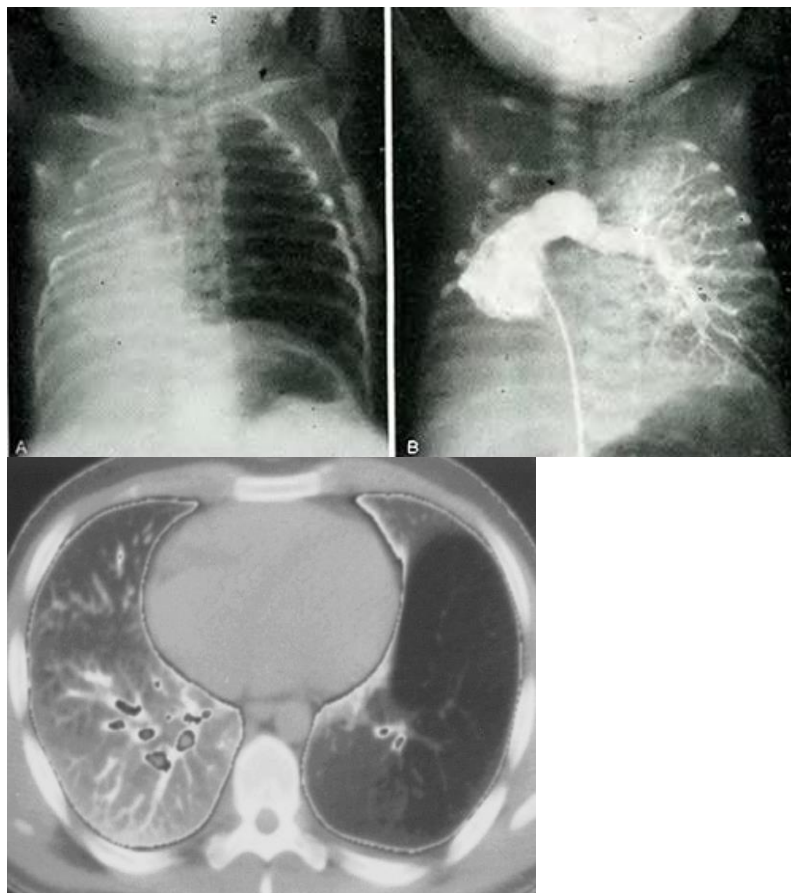


Рис.12.2. Лобарная эмфизема левого легкого (обзорная R-грамма, ангиопульмограмма, КТ )

Диагностика обычно не сложна. Очень важно сделать КТ и определить вентиляционно-перфузионные (V/Q) показатели для того, чтобы выяснить, насколько адекватно ребенок может перенести оперативное вмешательство. В тех случаях, когда эмфизема является врожденной и отсутствуют очевидные признаки другой патологии легких, показана лобэктомия. В литературе отмечается высокая частота сочетанных пороков сердца. Эта комбинация аномалий может потребовать срочной операции. У

детей с приобретенными формами лобарной эмфиземы к выздоровлению может привести и консервативное лечение. Такие пациенты обычно находятся в отделении интенсивной терапии и часто на вентиляции с тщательным мониторингом. В подобной ситуации селективная бронхиальная интубация со «здоровой стороны» может «изолировать» пораженное легкое, ускорив таким образом выздоровление.

**12.3. Некистозные аномалии.** На рентгенограммах некистозные аномалии обычно имеют неправильную неокруглую форму. Симптоматика зависит от обширности поражения легкого.

*Секвестрация легкого (рис.12.3.).*

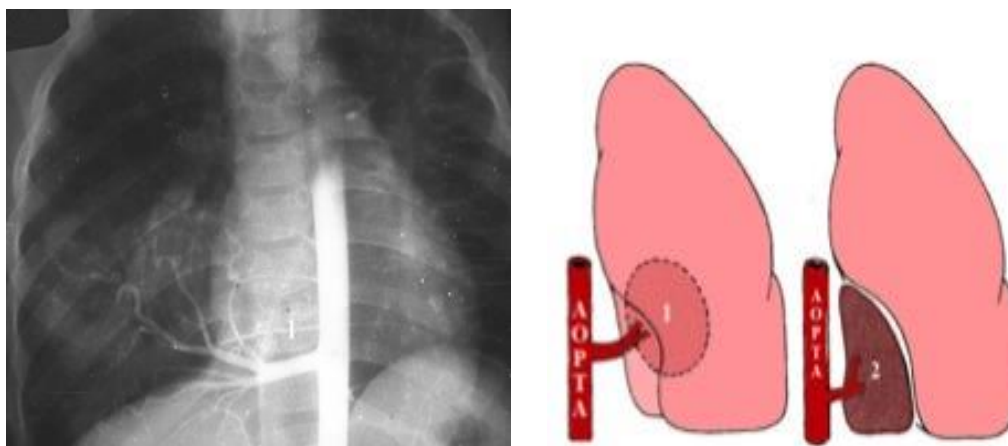


Рис. 12.3. Секвестрация легкого (1 – интралобарная, 2 - экстралобарная)

В клинической практике распространено следующее определение секвестрации легкого: «Кистозное образование нефункционирующей легочной ткани, не имеющее явной связи с трахеобронхиальным деревом и получающее артериальное кровоснабжение целиком (или почти целиком) из аномально развитых системных сосудов». Некоторые исследователи считают, что правильнее употреблять термин *спектр легочной секвестрации*, поскольку в литературе описаны самые разнообразные варианты комбинаций системного и легочного артериального кровоснабжения и

венозного дренажа как нормальной, так и аномальной легочной ткани. Кроме того, нормальная легочная ткань может получать кровь из аномальных сосудов системного происхождения, в то время как аномальная легочная ткань, подобная той, что обнаруживается при секвестрации, может быть и без аномального кровоснабжения. Многообразие и количество описанных комбинаций этих видов поражений, включая и сочетанные с ними аномалии, такие как бронхогенные кисты, просто несметно. Хотя основные клинические проявления секвестрации связаны с дыхательной системой, однако выраженная симптоматика бывает и со стороны сердца, что может быть обусловлено не только сочетанным врожденным кардиальным пороком, но и наличием мощных шунтов.

При дальнейшем изложении секвестрация будет подразделена на *интралобарную*, при которой аномальная ткань находится внутри нормального легкого, и *экстралобарную*, при которой секвестрированный участок отделен от нормальной легочной доли и расположен вне висцеральной плевры. Описан также порок, определяемый термином псевдо секвестрация.

*Интралобарная секвестрация* преимущественно обнаруживается в нижних долях, наиболее часто слева, и в заднем базальном сегменте. Рентгенологические проявления разнообразны: от затенения до кистозного поражения паренхимы с уровнями жидкости и воздушными пузырями. Аномальное кровоснабжение обычно представлено большим сосудом, отходящим от аорты выше или ниже диафрагмы. Часто не один, а несколько сосудов подходят к секвестрированной ткани, а отток обычно осуществляется через легочную вену, иногда — в систему *v. azygos*.

Диагноз ставится при обнаружении в одной из нижних долей образования, не меняющегося в динамике. Некоторую помощь в

диагностике может оказать КТ. Однако наиболее ценный метод в таких случаях — легочная или аортальная ангиография, позволяющая четко установить диагноз, благодаря выявлению аномальных сосудов. Данные этого обследования, кроме всего прочего, очень важны для хирурга, которому необходимо знать локализацию сосудов во избежание их повреждения в процессе операции. Большинство летальных исходов, связанных с оперативным вмешательством, возникает именно в результате кровотечения из незамеченных аномальных сосудов. Лечение заключается в лобэктомии пораженной доли, хотя иногда (в редких случаях) можно обойтись сегментэктомией.

*Экстралобарная секвестрация* представляет собой поражение, локализующееся вне доли легкого. Диагноз устанавливается так же, как и при интралобарном расположении. Если внедолевая локализация не вызывает сомнений, и при этом отсутствуют проявления со стороны сердечнососудистой системы, лечение может быть консервативным, поскольку инфекция в таких случаях обычно не возникает. Однако экстраалобарная секвестрация часто сочетается с другими аномалиями, особенно с диафрагмальной грыжей.

**12.4. Артериовенозные аномалии.** Почти у половины пациентов с артериовенозными аномалиями отмечаются различные их проявления. Классическая триада симптомов включает в себя одышку при нагрузке, цианоз и утолщения пальцев. Цианоз возникает в связи с тем, что по меньшей мере 30% крови из правого желудочка проходит через фистулу без оксигенации, т. е. имеется шунт справа-налево. Клинически в проекции аномалии можно при аускультации обнаружить постоянный шум. Иногда появляются мозговые сосудистые симптомы, причем абсцесс мозга при этом пороке возникает не менее часто, чем при врожденных заболеваниях сердца. Локализация

аномалии вблизи плевры может привести к гемотораксу, а прорыв в бронх — к массивному кровохарканию. Рентгенологически данные пороки выглядят в виде округлых или овальных образований различных размеров, иногда неотчетливо разделенных на дольки. При КТ грудной клетки выявляются аномальные сосуды. Однако наиболее ценную информацию дает ангиография (рис.12.4.). Среди больных с данными аномалиями часто встречаются пациенты с болезнью Ослера-Вебера-Рандю (наследственная геморрагическая ангиома) — наследственным заболеванием, характеризующимся геморрагическим синдромом, обусловленным множественными телеангиэктазиями кожи и слизистых оболочек. Артериовенозные аномалии могут быть множественными.

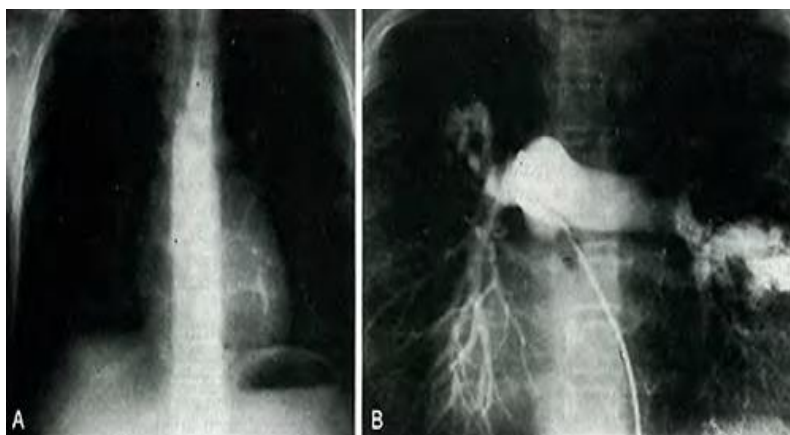


Рис.12.4. Артериовенозные аномалии

*Лечение* должно быть только хирургическим и заключаться в лобэктомии или клиновидной резекции пораженной части легкого. Имеются сообщения об успешной окклюзии шунта с использованием катетеризационной эмболизации.

### **12.5. Агенезия, аплазия, гипоплазия легкого**

*Односторонняя* агенезия легкого совместима с жизнью, но часто сочетается с тяжелыми врожденными аномалиями, подобными тем, что встречаются при VATER-синдроме (вертебральные пороки, атрезия ануса, трахеопищеводный свищ, дисплазия лучевой кости и

почек). Нередко выявляются и другие сопутствующие пороки. Предпринимались попытки объяснить возникновение агенезии легкого поражением в эмбриогенезе нервного гребня.

Различные виды легочной агенезии наиболее точно могут быть охарактеризованы следующим образом: *агенезия* — полное отсутствие бронха и легкого; *аплазия*. — «недоразвитое» легкое с рудиментарным бронхом; *гипоплазия* — рудиментарное легкое с нормальным бронхом.

Диагноз поставить обычно не сложно, но иногда агенезия может быть принята за ателектаз, особенно если затенение половины грудной клетки обнаруживается поздно и при этом нет ни одного ранее сделанного снимка. При отсутствии правого легкого сердце ротировано по часовой стрелке, что проявляется в виде декстрокардии. Грудная клетка на пораженной стороне западая, с ослабленными дыхательными движениями.

*Лечение*, разумеется, должно быть направлено только на коррекцию сочетанных пороков, таких как атрезия пищевода и трахеопищеводный свищ. Главная цель при этом — максимальное сохранение дыхательных «единиц». Некоторые хирурги являются сторонниками первичных радикальных вмешательств по поводу трахеопищеводных аномалий, в то время как другие пропагандируют этапное их лечение.

*Двусторонняя* агенезия легкого не совместима с жизнью.

*Трахеомаляция* представляет собой «размягчение» трахеальной стенки, вызванное неправильным формированием хрящевых колец, которые, создавая в норме каркас трахеи, удерживают ее просвет открытым. Первичная трахеомаляция, не связанная с какими-либо видами наружного сдавления — чрезвычайно редкая патология. В большинстве клинических наблюдений имеется вторичная

трахеомаляция, причина которой — давление снаружи на формирующиеся хрящи в процессе внутриутробного их развития.

В норме трахеальные кольца изогнуты подобно букве С, обращенной выпуклостью кпереди. Концы хряща почти прилежат друг к другу и соединены мягкотканым мостиком, образующим заднюю трахеальную стенку. Когда С-образный хрящ становится выпрямленным и окружность образуется в основном за счет мягкотканной задней стенки, просвет дыхательных путей оказывается менее стабильным и, что очень важно и неблагоприятно, диаметр его меняется параллельно колебаниям давления на вдохе и выдохе.

*Сдавление трахеи пищеводом.* Чаще всего встречающаяся вторичная трахеомаляция различной степени тяжести обычно сочетается с атрезией пищевода, слепо заканчивающийся верхний сегмент которого в процессе развития сдавливает задние отделы дыхательных путей, в результате чего и развивается трахеомаляция на протяжении, соответствующем длине верхнего сегмента. При тяжелой деформации трахеальных колец мягкая задняя стенка грудной части трахеи может во время выдоха прилегать к распрямленной передней стенке, препятствуя движению воздуха, что объясняет появление странного лающего звука на выдохе и выраженного респираторного дистресса. Даже обычное прохождение пищи вниз по пищеводу может вызвать сдавление трахеи сзади и дыхательные расстройства. Состояние большинства детей с симптомами трахеомаляции, сочетающейся с атрезией пищевода, со временем и развитием дыхательных путей улучшается. Однако в некоторых случаях клинические проявления настолько тяжелы, что оправдывают применение операции фиксации дуги аорты к груди. Наличие фиброзных тканей, связывающих большие сосуды и трахею,



позволяет путем фиксации дуги аорты подтягивать вперед и стенку трахеи и тем самым поддерживать ее просвет открытым, противодействуя таким образом давлению пищевода сзади.

Тесты для самоконтроля.

1. Кистозные аномалии легких подразделяют на:

- А) центральные
- Б) периферические
- В) кистоаденоматозные
- Г) единичные и множественные
- Д) все ответы правильные

2. Что является наиболее ранней причиной летального исхода при кистозных аномалиях легких?

- А) респираторный дистресс-синдром
- Б) пневмоторакс
- В) инфицирование кист
- Г) озлокачествление
- Д) сопутствующие кистозные аномалии

3. В основе врожденной и приобретенной лобарной эмфиземы лежит ?

- А) бронхомаляция
- Б) бронхолегочная дисплазия
- В) порок развития и обструкция легочных сосудов
- Г) порок развития и травмы альвеол
- Д) нарушение первичной закладки бронхов

4. Нефункциональная легочная ткань, не имеющая связи с трахеобронхиальным деревом и

имеющая аномальное кровоснабжение называется?

- А) секвестрация легкого
- Б) лобарная эмфизема
- В) доля легкого лишенная бронхов
- Г) доля легкого лишенная кровоснабжения

5. Агенезия легкого, аплазия легкого, гипоплазия легкого? (найдите соответствие)

- А) полное отсутствие бронха и легочной ткани
- Б) «недоразвитое» легкое с рудиментарным бронхом
- В) рудиментарное легкое с нормальным бронхом

Литература:

1. Торакальная хирургия детского возраста. Э.А.Степанов с соавт. М. 2005. 2-ое изд.
2. Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей. А.Ю. Разумовский, Б. Мутипов., М., 2010
3. Pediatric Thoracic Surgery . Dakshesh H. Parikh et al., London. 2009
4. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013.

## Глава 13. Пороки развития передней брюшной стенки

**13.1. Prune-belly syndrome (PBS),** в дословном переводе обозначает «синдром черносливового живота». Данный синдром включает в себя триаду компонентов:

1. Врожденное отсутствие, недостаточность или гипоплазия мышц брюшной стенки;
2. Аномалии мочевого тракта в виде большого гипотоничного мочевого пузыря (мегацистис), а также расширения мочеточников и простатического отдела уретры;
3. Двусторонний крипторхизм.

Проявления prune-belly синдрома (как и любого другого синдрома) не всегда ограничиваются только классическими обязательными компонентами. Часто имеются также сочетанные аномалии почек, легких, сердца, конечностей и желудочно-кишечного тракта. Если исходить из самого определения (в триаду обязательных компонентов входит крипторхизм), то становится ясно, что классический («полноценный») PBS встречается исключительно у мальчиков. Однако у девочек иногда отмечается недостаточность мышц брюшной стенки, которая фенотипически и гистологически аналогична PBS у мальчиков.

**Эмбриология.** В результате образования целомической полости латеральная мезодермальная пластинка развивающегося эмбрионального диска расщепляется на висцеральный слой (мышечное покрытие кишечника) и париетальный или соматический (стенка туловища эмбриона). В каудальную область не распространяется, и латеральная пластинка здесь не расщепляется. Нерасщепленная латеральная пластинка окружает в этой зоне аллантоис и клоаку и в конце концов дает начало развитию мышечного слоя мочевого пузыря,

мочеточников и предстательной железы. Более поверхностные слои латеральной пластинки мезодермы необходимы для закрытия (смыкания) передней брюшной стенки. Нарушение соединения этих слоев по средней линии лежит в основе этиологии грыжи пупочного канатика и экстрофии мочевого пузыря. Однако в основном образование мышц брюшной стенки происходит из *нижних торакальных сомитов*, которые должны мигрировать в латеральную пластинку после того, как она подверглась дифференциации.

Согласно наиболее признанной теории *инфравезикальной обструкции и растяжения мочевого пузыря* во внутриутробном развитии возникает уретральная обструкция, в результате чего значительно растягиваются мочевой пузырь и мочеточники, что в свою очередь приводит к дегенерации (от давления) брюшной стенки. Данная гипотеза подтверждается тем, что у пациентов с PBS при гистологическом исследовании абдоминальной мускулатуры выявляется в большей степени ее атрофия, чем наличие примитивных мышечных волокон. Обструкцию и растяжение мочевого пузыря объясняют как изменения брюшной стенки, так и расширение мочеточников и незаращение урахуса. Ранняя инфраезикальная обструкция должна также, несомненно, оказывать влияние на развитие почек и в целом плода, что способно привести к ренальной дисплазии, маловодию, легочной гипоплазии. Теоретически и опускание яичек может быть заблокировано растянутым мочевым пузырем или наличием слабой брюшной стенки с пониженным внутрибрюшным давлением, которое в норме стимулирует процесс опускания яичек.

**Патофизиология.** При prune-belly синдроме степень поражения брюшной стенки может очень широко варьировать (рис....). В типичных случаях косая и прямая мышцы живота лучше развиты, в то время как латеральные и вентральные мышцы диффузно

недоразвиты, распределены беспорядочно, обеспечивая ассиметричную конфигурацию брюшной стенки. Другие мышцы в порядке снижения частоты их поражения распределяются следующим образом: поперечная, прямая мышца ниже пупка, внутренняя косая, наружная косая и прямая выше пупка. В периферических отделах брюшной стенки мышцы имеют нормальный или почти нормальный вид, а гистологическое исследование пораженных отделов показывает беспорядочное распределение мышечной ткани с вкраплениями коллагеновой ткани. Иногда нижние медиальные отделы брюшной стенки состоят только из кожи, жира и отложений фиброзной ткани на брюшине, затрудняющих дифференциацию мышечных слоев.

Тщательное изучение иннервации мышц брюшной стенки и кожи не выявило никаких отклонений. Однако сопоставление с данными электромиографического исследования показало, что в нижнесрединных отделах брюшной стенки функционирующих мышц очень мало либо они вообще полностью отсутствуют.

***Клиническая картина.*** Расслабленная брюшная стенка не может поддерживать внутренние органы в стабильном положении, в результате она растягивается (внутриутробно) и приобретает у новорожденного тот типичный морщинистый вид, который и послужил причиной для обозначения этой патологии термином «черносливовый живот» (рис.13.1.).

Истонченная и берущаяся в складки брюшная стенка позволяет свободно пальпировать любые органы брюшной полости. Непосредственно под кожей можно наблюдать перистальтику кишечника и мочеточников. В процессе продолжающегося развития и накопления жировой ткани морщинистость кожи

брюшной стенки постепенно исчезает. Брюшная стенка начинает приобретать тонус.



Рис. 13.1. Пруно-Белли синдром

Тяжесть поражения брюшной стенки сама по себе не имеет особого прогностического значения, хотя при наличии ассиметрии живота выраженность изменений мочевого тракта коррелирует со степенью поражения ипсилатеральной стороны брюшной стенки.

Клиническое значение характера и степени поражения брюшной стенки связано в основном с утратой ею способности поддерживать внутренние органы в стабильном положении. Практически важно (с любой точки зрения) понимать, что при этом синдроме утрачивается непрерывность хода прямой мышцы живота. Дети, обладающие всем комплексом компонентов синдрома, как правило, не могут садиться из горизонтального («лежачего») положения. Для того чтобы сесть, они обычно переворачиваются на живот и из этого положения встают, упираясь на конечности. Кроме того, у этих пациентов можно ожидать некоторую задержку двигательной координации, связанной с балансированием, в частности такие дети позже начинают ходить.

Нарушение акта и механизма откашливания могут обуславливать проблемы, связанные с *респираторным туалетом*

(затруднение процесса очищения дыхательных путей, то есть затруднение откашливания), поскольку отхаркивание густой легочной мокроты обычно затрудняется, если в этом процессе не участвуют мышцы брюшной стенки. Для детей с PBS обычно характерна рецидивирующая инфекция дыхательных путей, что повышает риск послеоперационных легочных осложнений в тех случаях, когда этим детям производятся любые вмешательства или манипуляции под общим наркозом.

*Яички.* Неопустившиеся яички при PBS обычно располагаются на уровне подвздошных сосудов, но в литературе описан очень широкий диапазон их возможной более проксимальной локализации, включая расположение в области нижнего полюса почки. Гистологически эти яички неотличимы от нормальных гонад, находящихся на ранней стадии развития. Биопсия у взрослых, однако, выявляет задержку созревания зародышевых клеток, даже в тех случаях, когда яички были хирургическим путем опущены в мошонку. Остается неясно, являются ли эти изменения результатом прогрессирования крипторхизма при PBS или это следствие неправильного выбора сроков (возраста) для низведения, а также технических особенностей оперативного вмешательства.

*Почки.* Хотя почки при PBS и могут быть нормальными, однако в 50% случаев выявляется *ренальная дисплазия* (II типа по Поттеру) той или иной степени. Ренальная дисплазия гистологически характеризуется признаками нарушения развития нефрона — наличием эмбриональных канальцев, кист, хряща и мезенхимальной соединительной ткани. Эти изменения, по-видимому, являются результатом в большей степени нарушения процесса развития, чем обструкции. Причиной дисплазии может



быть эктопия мочеточника или другие дефекты взаимодействия уретерального зачатка и почечной бластемы. Степень дисплазии, которая бывает сегментарной или в виде диспластических вкраплений между участками нормальной почечной ткани, обычно очень разнообразна даже в пределах одной почки. Широкий диапазон изменений и в обеих почках у одного больного, при этом обычно наблюдается «ассиметрия» их функции.

Характерны для PBS и гидронефроз, а также пиелоэктазия той или иной степени (рис.13.2.).



Рис.13.2. Двусторонний уретерогидронефроз при PBS

Однако, изменения паренхимы в большинстве случаев не соответствуют тем, что отмечаются при обструктивных поражениях, таких, как обструкция пиелоуретерального сегмента.

**Клиническая картина.** Степень ренальной дисплазии, как правило, определяет прогноз у тех детей, которым удалось (с медицинской помощью) справиться с легочными последствиями маловодия или безводия. Дисплазия и необратимые изменения обычно более выражены у пациентов, имеющих при рождении уретральный стеноз или агенезию, мегалоуретру или неперфорированный анус. Клинически состояние ребенка в процессе дальнейшего развития зависит от баланса между сохранившимися нормально функционирующими участками

почечной ткани и требованиями, предъявляемыми к ней растущим организмом. Урологическое лечение пациентов с PBS направлено на сохранение этой ткани. К счастью, функция большинства пораженных почек удивительно и неожиданно хорошая. Как правило, при развитии почечной недостаточности фактором риска, обуславливающим гибель почечной ткани, в большей степени является инфекция, чем обструкция.

*Рентгенологическая картина.* Признаки нарушения строения почки, выявляемые при экскреторной урографии, заключаются в аномалиях поворота, неправильных контурах почки, что обуславливает дольчатость ее контуров. Обычно отмечается расширение чашечек в виде барабанных палочек с воронкообразным сужением, то есть картина гидронефроза. Эти изменения, однако, имеют очень широкий диапазон выраженности и могут чередоваться с чашечками, имеющими совершенно нормальный вид. Степень и тяжесть расширения лоханки также очень вариабельна и обычно отмечается диспропорция между значительными размерами дистального отдела мочеточника и менее выраженным расширением почечной лоханки. Эти изменения (если они имеются) обычно асимметричны.

*Ультразвуковое исследование* дает полезную информацию относительно размеров почки, степени расширения лоханки и чашек, а также дифференциации почечной паренхимы. При более тяжелом поражении, почки небольшие и диспластичные, с гиперэхогенностью внутренней структуры и отсутствием дифференциации кортикомедуллярной зоны. Радиоизотопное сканирование почек (с технециум-99т диэтилен триаминпентауксусной кислотой — ДТРА) также очень помогает в оценке функции и определении обструкции.

*Мочеточники.* Из аномалий мочевого тракта наиболее часто при PBS встречаются удлиненные, расширенные и извитые мочеточники. Подобно характеру изменений в других органах и системах, степень поражения мочеточников чрезвычайно варьирует. Гистологическое исследование показывает, что в стенке измененных мочеточников отмечается неравномерное распределение клеток гладкомышечных волокон, перемежающихся с фиброцитами и коллагеном. В некоторых случаях вся уретеральная стенка состоит из бесклеточной гиалиновой субстанции, при этом отсутствует дифференциация на циркулярные и продольные слои, как это должно быть в норме. Подобные изменения имеют сегментарное распределение, но в классических вариантах нижние отделы мочеточника поражены больше, чем верхние, где (в верхних отделах) все же видны гладкомышечные волокна довольно в значительном количестве.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс имеется у большинства (около 75%) пациентов, его происхождение приписывается латеральному смещению устьев мочеточников в зоне уретеровезикального соединения. Устья обычно открыты, их обструкция встречается редко.

***Клиническая картина.*** Степень уретеральной дилатации при PBS не коррелирует ни с состоянием почек, ни с прогнозом для больного. Однако необструктивный мегауретер ставит мочевую систему в условия риска в отношении возможности развития инфекции, чему способствует неэффективная перистальтика и мочевого стаз. Восходящая инфекция и пиелонефрит, особенно при наличии рефлюкса, типичны для таких пациентов. Профилактика инфекции, ликвидация рефлюкса и улучшение двигательной активности мочеточников — вот цели реконструктивных вмешательств на

мочеточниках в тех случаях, когда консервативное лечение оказывается неэффективным.

*Рентгенологическая картина.* Диагноз PBS (всего комплекса компонентов синдрома) часто устанавливается рентгенологически при выявлении на экскреторных урограммах типичного вида мочеточников, а на микционных цистоуретрограммах —рефлюкса (рис.13.3.).



Рис.13.3. Двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс при PBS

Более выраженное расширение дистальных отделов мочеточника является характерным признаком этого синдрома. Проксимальные отделы мочеточников в типичных случаях имеют более нормальный калибр. Участки чрезвычайного и причудливого расширения различной степени иногда чередуются с участками сужения, что обычно является результатом чрезмерного перекручивания мочеточников, в результате у новорожденных мочеточник оказывается порой извитым и «блуждающим» на всем протяжении. При осмотре под экраном (ЭОП) отмечается неэффективная перистальтика мочеточников с отсутствием сближения их стенок при прохождении перистальтических волн. По

мере продолжающегося роста мочеточники часто несколько выпрямляются и их двигательная (перистальтическая) активность становится более эффективной.

*Мочевой пузырь и урахус.* Мочевой пузырь в типичных вариантах PBS увеличен и деформирован. Его стенки утолщены за счет гиалиновых отложений, а коллагеновая фиброзная ткань перемежается с разреженными мышечными слоями, то есть наблюдаются такие же изменения, как и в мочеточниках. Иногда поражение мышц настолько тяжелое, что некоторые участки пузыря резко расширяются под давлением, образуя подобие дивертикула. Трабекулярность отмечается редко, а мышечная гипертрофия отсутствует даже в тех редких случаях, когда имеется инфравезикальная обструкция. Мочепузырный треугольник обычно большой и асимметричный, эктопированные устья мочеточников широко отстоят друг от друга, занимая положение в углах основания вытянутого в горизонтальном направлении и узкого треугольника. Именно эктопия мочеточников является причиной высокой частоты рефлюкса и, как предполагается, подтверждает теорию уретеральных зачатков, объясняющую нарушение развития почек при PBS.

*Клиническая картина.* Мочевой пузырь опорожняется полностью или почти полностью. Лишь небольшая часть больных демонстрирует отклонения показателей уродинамики в виде дисбаланса между внутривезикальным микционным давлением и уретральным сопротивлением. Отмечается значительный объем остаточной мочи. Некоторые авторы сообщают об улучшении процесса мочеиспускания с возрастом, другие, наоборот, отмечают увеличение объема остаточной мочи или вообще декомпенсацию с полным отсутствием самостоятельного мочеиспускания,

Значение нарушений мочеиспускания при PBS остается неясным, но некоторые клиницисты считают, что при изменениях уродинамики намного более часто наступает поражение верхних отделов мочевого тракта. При наличии остаточной мочи, разумеется, повышается риск развития инфекции. Лечение, направленное на улучшение механизма опорожнения мочевых путей, заключается в хирургическом удалении свода мочевого пузыря и внутренней уретротомии. Последнее вмешательство (внутренняя уретротомия) направлено на уменьшение степени инфравезикальной обструкции.

*Рентгенологическая картина.* На микционной цистоуретрограмме обычно виден большой деформированный пузырь. В области его свода иногда определяется киста урахуса, которая может быть кальцифицирована, или незаращенный урахус. Незаращенный урахус, как правило, выявляется в тех случаях, когда имеется атрезия уретры. Он в подобной ситуации (при наличии обструкции мочевого тракта) обеспечивает эффект «выпускающего» клапана для мочи. Фиксация пузыря к пупку остатками урахуса часто создает рентгенологически конфигурацию мочевого пузыря в виде песочных часов, а при сокращении детрузора во время мочеиспускания в этой зоне образуется «талиа». В результате часть свода мочевого пузыря превращается в псевдодивертикул и выключается таким образом из процесса мочеиспускания, не опорожняясь от мочи. Шейка мочевого пузыря обычно широко открыта во время мочеиспускания, и ее соединение с расширенной, треугольной формы простатической частью уретры плохо определяется. Подобная картина резко отличается от той, что наблюдается при задних уретральных клапанах и инфравезикальной обструкции, когда рентгенологически над

расширенной простатической частью уретры определяется суженная (в результате гипертрофии) шейка мочевого пузыря.

***Сочетанные неврологические аномалии.*** У 3/4 больных с PBS имеются пороки, не связанные с мочевыми путями. Некоторые сочетанные аномалии, такие как деформации конечностей и гипоплазия легких, относительно часты и напрямую связаны с поражением при PBS мочевой системы и с внутриутробно возникающим маловодием.

***Желудочно-кишечный тракт.*** Из желудочно-кишечных (ЖК) аномалий при PBS наиболее часто встречается *мальротация* в сочетании с нефиксированным кишечником. Снижение внутрибрюшного давления в результате слабости брюшной стенки не позволяет толстой кишке фиксироваться к задней брюшной стенке, замедляя или препятствуя дорсальной фиксации брыжейки. Из других ЖК-аномалий, описанных при PBS, встречаются атрезия толстой и тонкой кишки, гастрошизис, перекрут селезенки, персистирующая клоака, грыжа пупочного канатика.

Функциональный «мегаколон» может возникать у больных с PBS, так же, как и хронические запоры, что объясняется слабостью мускулатуры брюшной стенки, и это порой представляет серьезную проблему. Неперфорированный анус и атрезия прямой кишки также отмечаются у больных с PBS обычно при тяжелых вариантах этой патологии, когда имеется атрезия уретры, что требует временного отведения мочи путем везико- или пиелостомии.<sup>88</sup> Иногда показана и колостомия, в частности при лечении больных с высокой атрезией прямой кишки, ректовезикальным свишом или тазовой гипоплазией.

*Сердечно-сосудистая система.* Любого ребенка, родившегося с PBS, требует самой тщательной оценки состояния сердечно-сосудистой системы, аномалии которой встречаются при PBS с частотой 10%. Эти аномалии могут быть одним из проявлений общего нарушения раннего эмбриогенеза. Открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородки наиболее часто отмечаются при PBS. Иногда PBS сочетается и с тетрадой Фалло.

*Дыхательная система.* Роль, которую почки оказывают на развитие легких у плода, лишней раз подчеркивается довольно высокой частотой поражения легких у пациентов с PBS. Легочная гипоплазия в сочетании с маловодием и синдромом Поттера может быть настолько тяжелой, что обуславливает летальный исход. Это поражение легких выявляется на аутопсии у 30% умерших новорожденных с PBS. Дети с легочной гипоплазией, которые благополучно переживают период новорожденное, а также пациенты с легкими формами этого синдрома остаются очень склонными к рецидивирующим пневмониям и лобарным ателектазам. Гипоплазированная мускулатура брюшной стенки не способна обеспечивать респираторную поддержку, необходимую для эффективного откашливания и «туалета» дыхательных путей. Эта проблема может представлять очень большие сложности, увеличивая риск послеоперационных легочных осложнений у пациентов, которым проводится общее обезболивание, особенно при отсутствии соответствующей профилактики.

*Аntenатальная диагностика.* Широкое распространение антенатального ультразвукового исследования способствовало тому, что аномалии мочеполовой системы, в том числе и PBS, стали диагностироваться со все возрастающей частотой. Оценка



состояния мочевого пузыря и почек в настоящее время возможна на 18-й неделе гестации. О наличии PBS достоверно говорит картина расширенных мочеточников, увеличенного мочевого пузыря и дряблой брюшной стенки.

**Постнатальная диагностика.** Диагноз PBS должен подозреваться у любого ребенка, родившегося с дряблой брюшной стенкой и отсутствием яичек в мошонке. Тщательное обследование позволяет выявить ряд стигм, включая истонченную морщинистую, «черносливо-подобную» брюшную стенку, через которую можно легко пропальпировать увеличенные мочевой пузырь и мочеточники. Урологические проявления синдрома редко требуют принятия экстренных мер. Что же касается обследования *неурологических систем*, поражение которых встречается при PBS, то здесь требуется очень большое внимание, поскольку как раз сочетанное поражение других органов и систем может быть угрожающим. Необходимо сделать рентгенограмму грудной клетки с целью оценки состояния легких и для исключения пневмоторакса и пневмоме-диастинума. Важно обследовать также анус, прямую кишку и сердце.

*Ведение больных в раннем постнатальном периоде.* В течение первых дней жизни новорожденному ребенку с PBS должен проводиться тщательный мониторинг с особым вниманием к функции легких. Необходимо лабораторное исследование функции почек, данные которого постепенно, начиная с 3—4-го дня, позволяют оценить степень почечной дисплазии и функциональных возможностей почек. Следует регулярно брать посевы мочи. Струя мочи обычно бывает нормальной, однако пальпация надлобковой области (мочевого пузыря), как правило, вызывает ответные сокращения детрузора и тем самым способ-

ствуется лучшему опорожнению пузыря. Перед любым рентгенологическим исследованием необходимо профилактически вводить антибиотики (пенициллин G или амоксициллин). Если же имеется значительная степень расширения мочеточников, то введение антибиотиков следует продолжить и после обследования.

*Диагностические исследования* начинают с *ультрасонографии почек* и мочевого пузыря, что дает *ценную* информацию о степени дифференциации почек, тяжести дилатации мочеточников и лоханки, о состоянии мочевого пузыря и характере его опорожнения. Очень важный метод диагностики PBS — *микционная цистоуретрография*, позволяющая, как правило, выявить рефлюкс и в редких случаях — инфравезикальную обструкцию, а также получить представление об уродинамике.

*Лечение.* Как и при многих других заболеваниях, спектр проявлений PBS очень широк. Может отмечаться высокая вариабельность и несоответствие степени изменений брюшной стенки, дилатации мочевых путей и ренальной дисплазии. И так же, как нет корреляции между фенотипической тяжестью поражения брюшной стенки и тяжестью изменений мочевого тракта, так и, насколько теперь нам известно, высокая степень вариабельности дилатации полостной системы не коррелирует с функциональным состоянием почек. Все попытки классифицировать варианты этой патологии, глубже понять закономерности ее течения и по возможности стандартизировать лечение, как правило, оказывались безуспешными, что объясняется значительным разнообразием клинических вариантов данного синдрома.<sup>614</sup> Поэтому мы считаем, что к каждому ребенку с PBS необходим сугубо индивидуальный подход.

Непосредственно после рождения ребенка с PBS прогноз на ближайшее будущее определяется состоянием легких. Некоторые новорожденные с PBS, развивавшиеся внутриутробно в условиях маловодия или даже безводия, обусловленного тяжелым поражением почек, рождаются с легочной гипоплазией. Большинство из них погибает вскоре после рождения или даже рождается мертвыми. В тех же случаях, когда плод развивается при наличии достаточного объема амниотической жидкости, легочная гипоплазия, если она даже имеется, не представляет особо сложной проблемы. Долгосрочный прогноз у этих детей зависит от состояния почек. При этом должны приниматься во внимание два *основных* фактора: первый— распространенность почечной дисплазии с необратимыми изменениями, возникшими внутриутробно, и второй — степень поражения, возникающего в почках в результате рецидивирующей инфекции или, намного реже, нераспознанной обструкции. Очень важно сделать все, чтобы предотвратить вторичные изменения. Именно они должны быть в центре внимания при проведении рентгенологического обследования и именно на их ликвидацию направлены в основном все лечебные мероприятия, в том числе и хирургические.

Существуют два различных мнения относительно того, какими же методами лучше всего сохранить функцию почек у детей с PBS. Одни клиницисты придерживаются активной хирургической тактики. Они считают, что достоинства и выгода полной реконструкции мочевого тракта перевешивает риск самого вмешательства (с технической точки зрения) и анестезиологического пособия. Теоретически устранение рефлюкса и стаза мочи должно способствовать снижению частоты инфекции и прогрессирующего поражения почечной паренхимы. И хотя после операции

рентгенологическая картина часто улучшается, однако не всегда можно с уверенностью сказать, что причина тому — произведенное хирургическое вмешательство.

Сторонники консервативного лечения утверждают, что хирургическое вмешательство на мочеточнике уменьшает его калибр, но не улучшает перистальтику и опорожнение, поскольку в таких мочеточниках имеется поражение мышечной ткани и фиброзные изменения.

Цель любого метода лечения, консервативного или хирургического — предотвращение инфекции. Морфологическое исследование удаленных почек показывает, что лишь 25% почечной паренхимы имеет диспластические изменения. В большинстве случаев причиной почечной недостаточности были нефропатия и хронический пиелонефрит, связанные с рефлюксом. Для профилактики поражения почек необходимо применять антибиотики в периоде новорожденности и затем длительно в более старшем возрасте. Присоединение инфекции может нарушать очень неустойчивый баланс функции мочевого тракта, имеющийся у многих больных с PBS. При возникновении у больных с PBS инфекции мочевого тракта справиться с ней бывает очень трудно, если не улучшить дренирование мочевых путей. Адекватное дренирование приобретает критическое, решающее значение в тех немногочисленных случаях, когда у детей с PBS уже при рождении имеются признаки уретральной обструкции, а также у больных любого возраста с упорной инфекцией.

У детей с PBS яички расположены интраабдоминально настолько высоко, что длина канатика оказывается недостаточной для низведения их в мошонку. В таком случае может быть применен метод Фаулера — Стефенса (Fowler — Stephens), при котором яичко низводится в

мошонку после пересечения сосудов семенного канатика. Кровоснабжение яичка осуществляется теперь за счет сосудов семявыносящего протока и сосудов, окружающих проток, которые должны быть сохранены. Оценка длины канатика, как и решение вопроса о необходимости пересечения его сосудов, должна быть осуществлена до того, как будет начато выделение яичка и окружающих его тканей.

### **13.2. Гастрошизис и омфалоцеле.**

Современные представления об гастрошизисе и омфалоцеле берут начало с 1953 года, когда появилась работа Moore. При каждом из этих пороков имеется вентральный дефект брюшной стенки.

Дефект брюшной стенки при гастрошизисе обычно имеет диаметр 2—4 см и расположен сбоку от нормального пупочного канатика, почти всегда справа. Мешок отсутствует. Чаще всего эвентрированы средняя кишка и желудок (Рис. 13.4.). Кишечник может быть утолщен и укорочен, что является, по-видимому, результатом его контакта с амниотической жидкостью.

При омфалоцеле покрыт мешком (мембраной), от которого отходит пупочный канатик. Дефект брюшной стенки кишечник может иметь самые разные размеры: от небольшого выпячивания в основании пупочного канатика до огромных мышечных абдоминальных дефектов с маленькой брюшной полостью и большим мешком, содержащим и другие органы брюшной полости, в частности и чаще всего печень. Внутренний слой мешка образован брюшиной, наружный — амнионом (рис.13.5).

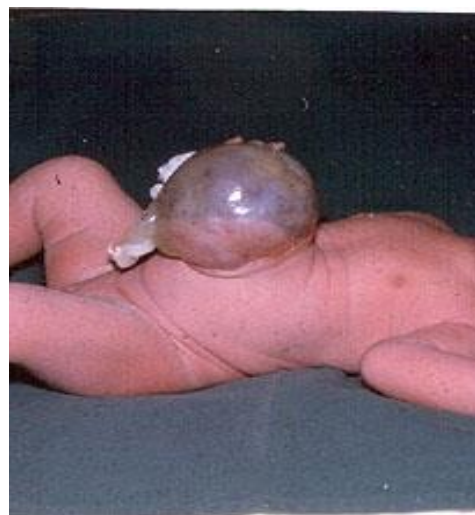


Рис. 13.4. Гастрошизис

Рис.13.5. Омфалоцеле

И при омфалоцеле, и при гастрошизисе имеется мальротация, при гастрошизисе — практически без исключений, а при омфалоцеле — чаще при грыжах средних и больших размеров.

**Эмбриология.** Гастрошизис, по существующим представлениям, возникает в результате нарушения васкуляризации брюшной стенки, вероятно, вторичного по отношению к исчезновению правой пупочной вены и происходящего до того, как коллатеральное кровообращение возьмет на себя функцию поддержания целостности мезенхимы. Возникновение дефекта при гастрошизисе связано с эпидермальным развитием, зависящим от жизнеспособности и развития мезенхимы.

Омфалоцеле представляет собой персистирование туловищного стебелька в той области, которая в норме занята соматоплеврой. Это представление о нарушении латерального мезодермального замещения брюшины, амниона и мезодермы стебелька объясняет многообразие аномалий, отмечающихся при омфалоцеле: от клоакальной экстрофии в нижних абдоминальных отделах — «через» центральные дефекты — до эпигастральной локализации, включая пентаду Кантрелла. Предположение о задержке развития между 37-м и 52-м днями гестации позволяет объяснить наличие при

омфалоцеле других аномалий, которые, как известно, возникают именно в этот ранний период стремительного и разнопланового развития.

**Патофизиология.** При гастрошизисе имеется небольшой дефект брюшной стенки диаметром менее 4 см, прилежащий справа к пупочному канатику, нормальному во всех других отношениях. В крайне редких случаях дефект расположен слева от канатика. Эвентрированные органы представлены различными отделами средней кишки и иногда желудком, но чрезвычайно редко бывает эвентрированной печень. Кишечник в большинстве случаев покрыт неким подобием «футляра» и укорочен в результате внутриутробного воздействия на него амниотической жидкости. Мембрана или «кожура», покрывающая кишечник у большинства пациентов с гастрошизисом, представляет собой воспалительное образование с отложениями коллагена, часто содержащее смазку и лануго.

При омфалоцеле вентральный дефект брюшной стенки расположен центрально и выпячивание покрыто не кожей, как при пупочной грыже, а мембраной, состоящей снаружи из амниона, изнутри — из брюшины, с мезенхимой (вартоновым студнем) между ними.

Пупочный канатик также входит в состав этой мембраны. Размеры дефекта колеблются от нескольких сантиметров в диаметре с одной или несколькими петлями кишечника, выпячивающимися наружу, до дефекта, занимающего всю брюшную стенку, при этом в грыже могут содержаться значительная часть кишечника, желудок, печень и в некоторых случаях, забрюшинные паренхиматозные органы, например поджелудочная железа и селезенка.

Размеры дефекта и грыжевого мешка обычно соответствуют друг другу, однако объем брюшной полости определяется в

основном объеме органов, в ней остающихся. В большинстве случаев оболочки омфалоцеле остаются интактными во время родов, хотя в редких наблюдениях происходит их разрыв. Диагноз омфалоцеле с разрывом оболочек ставится при наличии пупочного канатика, связанного с остатками грыжевого мешка. Разрыв оболочек чаще всего возникает при гигантских омфалоцеле (рис.13.6.).



Рис. 13.6. Разрыв оболочек омфалоцеле

**Диагностика.** С широким внедрением в акушерскую практику ультразвукового обследования беременных женщин большинство случаев гастрошизиса и омфалоцеле стало диагностироваться не при осмотре ребенка после рождения, а уже внутриутробно (рис.13.7.). Брюшную полость плода можно увидеть при ультрасонографии на 10-й неделе гестации.

К 13-й неделе кишечник плода должен в норме возвратиться в брюшную полость, поэтому именно на данном сроке можно выявить как омфалоцеле, так и гастрошизис.

Весьма информативен диагностический тест на содержание у матери альфа-фетопротеина (АФП), уровень которого повышен и при омфалоцеле, и при гастрошизисе.





Рис. 13.7. Антенатальная диагностика омфалоцеле  
(трансвагинальное сканирование)

Прогноз при омфалоцеле хуже, чем при гастрошизисе, но при обоих пороках мало зависит от антенатальной диагностики и способа родоразрешения.

**Лечение.** Антенатальная диагностика позволяет оптимально подготовиться к рождению детей с дефектами брюшной стенки. Когда диагноз гастрошизиса установлен антенатально, операция после рождения ребенка должна быть экстренной. При омфалоцеле, особенно небольших размеров, с одной стороны, вмешательство тоже должно быть экстренным, но такой срочности, как при гастрошизисе, нет, и ребенок перед операцией подлежит тщательному обследованию. При гастрошизисе и больших грыжах пупочного канатика обязательно проводится предоперационная подготовка. Прежде всего опорожняется желудочно-кишечный тракт, что предотвращает его растяжение. С этой целью в желудок вводят назогастральный или оральный зонд, через который осуществляют легкую аспирацию. Очень важно также поддерживать температуру тела ребенка и защищать эвентрированное содержимое брюшной полости.

При радикальной операции у детей с омфалоцеле и гастрошизисом возникает повышение внутрибрюшного давления. Слишком большое натяжение брюшной стенки ведет к дыхательным расстройствам, связанным с высоким стоянием диафрагмы, и нарушению венозного

возврата к сердцу в результате сдавления полой вены. Для того, чтобы убедиться в возможности безопасного осуществления радикального вмешательства, необходимо интраоперационно измерять давление интрагастральное или в системе верхней и нижней полых вен, либо и то и другое. Решение о выборе метода вмешательства принимается на основании клинических данных и интраоперационного совместного обсуждения этого вопроса хирургом и анестезиологом.

В связи с тем, что при гастрошизисе брюшная стенка развита обычно достаточно хорошо и ушивание ее не представляет таких сложностей, как при больших омфалоцеле, первичная радикальная операция при этом пороке оправдана. Радикальное ушивание облегчается, если тонкая и толстая кишка опорожняются с помощью либо дооперационного промывания, либо интраоперационного «выдавливания» содержимого толстой кишки через предварительно расширенный анус. Первичная радикальная операция может быть произведена у большинства пациентов с гастрошизисом. Исключение составляют лишь те случаи, когда имеются какие-либо вентиляционные расстройства или нарушение венозного возврата к сердцу, возникающие, как уже было сказано выше, чаще всего интраоперационно. В подобных обстоятельствах, когда радикальное вмешательство невозможно, используют подшивание мешка («silo»), как при грыжах пупочного канатика. Однако опыт показывает, что после первичной радикальной пластики брюшной стенки при гастрошизисе выживаемость выше и число послеоперационных осложнений минимально.

При омфалоцеле малых и средних размеров обычно производится радикальное вмешательство. Грыжевой мешок иссекают, проводят ревизию брюшной полости и коррекцию мальротации. Иногда при

ревизии обнаруживают дивертикул Меккеля, который следует резецировать, если это возможно. Затем производят деликатное мануальное растяжение брюшной стенки, после чего радикально ушивают ее. Можно ушить брюшную стенку и поверх грыжевого мешка, не трогая его. Однако подобный метод лишает хирурга возможности ревизовать брюшную полость. Если в грыжевом выпячивании находится печень, то внутренний слой грыжевого мешка (брюшина) обычно интимно связан с капсулой печени. Этот участок брюшины должен быть оставлен на месте, его не следует отделять от печени.

Хотя во многих случаях грыжа пупочного канатика может быть ликвидирована с помощью первичной радикальной операции, однако при очень больших омфалоцеле брюшная полость обычно недостаточно развита, чтобы вместить все органы. К осложнениям «слишком тугого» ушивания брюшной стенки относятся дыхательная недостаточность, нарушение оттока по системе нижней полой вены и снижение ренального артериального кровотока.

В настоящее время для закрытия больших грыж пупочного канатика и иногда при гастрошизисе хирурги в основном используют силиконовое покрытие, подшивая его к краям фасциального дефекта и сшивая края самого покрытия таким образом, чтобы создать экстраабдоминальный мешок (рис.13.8.). Мешок постепенно уменьшают в объеме путем ежедневного погружения его содержимого в брюшную полость с последующим первичным ушиванием фасции.

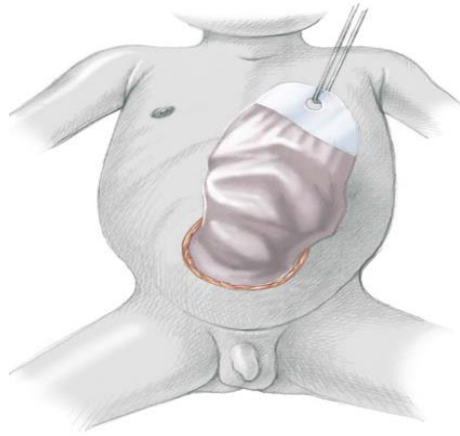


Рис.13.8. Создание экстраабдоминального мешка

В тех случаях, когда по тем или иным причинам предполагается отложить оперативное вмешательство, можно проводить местное консервативное лечение омфалоцеле, основной целью которого является образование эпителиального покрова. Подобная тактика может быть использована при огромных грыжах пупочного канатика или при их сочетании с множественными тяжелыми пороками развития.

Тесты для самоконтроля.

1. Составляющие Prune-Belly syndrome (PBS) ?

- А) гипоплазия мышц брюшной стенки
- Б) мегацистис и мегауретер
- В) эктазия простатической части уретры
- Г) двусторонний крипторхизм
- Д) незаращение урахуса
- Е) а,б,в,г,д

Ж) а,б,г,

З) а,в,д

2. Основные клинические признаки PBS ?

- А) «черносливовый живот»
- Б) отсутствие респираторного туалета
- В) крипторхизм
- Г) ренальная дисплазия
- Д) задержка мочеиспускания
- Е) хронический копростаз

Ж) а,б,в,г

З) а,б,г,д,е

И) а,д,е

3. Основные ультразвуковые признаки антенатальной диагностики PBS ?

- А) расширение мочеточников
- Б) увеличение мочевого пузыря
- В) дряблая брюшная стенка
- Г) гидронефроз
- Д) врожденный порок сердца
- Е) гидроцефалия
- Ж) а,б,в

З) а,б,г,д,е

И) а,б,в,г,д,

4. Главная цель консервативного и оперативного лечения PBS ?

А) предотвращение инфекции

Б) пластика передней брюшной стенки

В) низведение яичек

Г) коррекция ВПС

Д) ликвидация мальротации кишечника

5. Гастрошизис (5.1.) и омфалоцеле (5.2.) - найдите соответствие

А) дефект брюшной стенки в стороне (чаще справа) от пупочного канатика

Б) отсутствие мешка

В) наличие мешка, от которого отходит пупочный канатик

Г) эвентрация желудка и средней кишки

Д) большой мышечный дефект с маленькой брюшной полостью

Е) мальротация кишечника

Ж) сочетанные аномалии

6. Сроки антенатальной диагностики гастрошизиса и омфалоцеле

А) 10-11 нед.

Б) 12-13 нед.

В) 7-8 нед.

Г) 5-6 нед.

Д) 14-15 нед.

7. Хирургическое лечение гастрошизиса (7.1.) и омфалоцеле (7.2.)

?

(найдите соответствие)

А) экстренное

Б) отсрочено экстренное

В) плановое

- Г) консервативное
- Д) двухэтапное (мешок silo, радикальное)
- Е) с формированием вентральной грыжи
- Ж) с формированием экстраабдоминального мешка

Литература:

1. Национальное руководство по детской хирургии. Под ред Ю.Ф.Исакова, М., 2010 г
2. Детская хирургия . К.У.Ашкрафт, Т.М. Холдер: Пер. с англ.,1997, Т.2
3. Эндохирургические операции у новорожденных. А.Ю. Разумовский, О.Г.Мокрушина. М. 2015
4. Pediatric Surgery. Arnold G. Coran et al. Seventh edition/ 2012
5. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013.

## **Глава 14. Пороки развития печени и желчевыводящих путей.**

### **14.1. Билиарная атрезия**

Из всех пороков развития печени и желчевыводящих путей в раннем детском возрасте, когда необходимо хирургическое лечение, на первом месте стоит атрезия желчных ходов. Кроме того, встречаются кисты общего желчного протока, желчнокаменная болезнь, спонтанная перфорация желчных путей. Все перечисленные виды патологии желчных путей встречаются, по сравнению с атрезией желчных ходов, довольно редко, но, будучи нераспознанными, неизменно ведут к циррозу печени и в некоторых случаях к развитию портальной гипертензии.

Атрезия желчных ходов или билиарная атрезия — обструктивное поражение желчных путей, проявляющееся желтухой у новорожденных. Этиология обструкции пока не нашла достаточно достоверного объяснения, ясно лишь одно — связана она с облитерацией (различной по протяженности) желчных ходов. У большинства пациентов облитерация охватывает все внепеченочные протоки. В ряде случаев имеется лишь частичная облитерация. Частота билиарной атрезии составляет 1:15000 новорожденных. Отмечается незначительное преобладание аномалии у девочек, но не обнаружено никаких расовых отличий в частоте патологии.

Для лечения этого порока был предложен ряд вмешательств, направленных на устранение билиарной обструкции, включая создание ходов в печени с помощью металлических трубок, разрезы в воротах печени с кардиальной вальвулотомией и частичную гепатэктомию для создания билиарных фистул. Предпринимались попытки и изменить лимфатический отток из печени. Несмотря на отдельные успехи все же никакой из применявшихся методов не



обеспечивал адекватной декомпрессии желчных путей. Кроме того, большинство детей с желтухой попадали к хирургу слишком поздно, когда уже имелся необратимый цирроз печени.

Лечение маленьких детей с билиарной атрезией радикально изменилось в 70-х годах нашего века, когда Касаи предложил новую операцию для коррекции этой аномалии. По данным Касаи с соавторами, более чем у 50% пациентов, оперированных до двух месяцев жизни, устанавливался эффективный отток желчи. У детей же, оперированных в возрасте после 4 месяцев, данный показатель составлял всего лишь 7%.

*Этиология* билиарной атрезии в полной мере неизвестна, хотя и существует ряд теорий. Раньше считалось, что это врожденный порок, возникающий в результате аномального развития билиарного дерева, возможно, связанного с нарушением процесса реканализации. Подобный простейший механизм не позволяет объяснить многие клинические проявления билиарной атрезии.

Около 15% случаев этой патологии сочетается с другими аномалиями, наиболее часто — с синдромом полисплени, мальротацией, преуденальной воротной веной, отсутствием нижней полой вены, обратным расположением внутренних органов.

Подобные комбинации позволяют предполагать какие-то нарушения внутриутробного развития на ранних его стадиях (приблизительно 6-я неделя гестации). Что касается генетической природы данной патологии, то это предположение вряд ли может быть принято, поскольку нет указаний на семейный характер патологии, а также на наличие этого порока у близнецов. Многие возражают против теории нарушения развития на ранних стадиях гестации, обосновывая свою точку зрения редкостью выявления билиарной атрезии у мертво-

рожденных и новорожденных детей, хотя случаи обнаружения этого порока как у тех, так и у других, описаны.

Гипотеза обструктивной холангиопатии у маленьких детей предлагает версию о том, что к развитию билиарной атрезии, кисты общего желчного протока и неонатального гепатита приводит единый процесс, возможно, вирусной природы. Этот холангиопатический процесс вызывает деструкцию клеток печеночной паренхимы, а также эпителия желчных протоков и, в зависимости от того, какое из этих поражений преобладает (поражение печеночной паренхимы или желчных протоков), развивается либо неонатальный гепатит, либо билиарная атрезия, либо киста общего желчного протока. Хотя никогда и никем не был выделен какой-либо определенный вирус, которому можно было бы приписать этиологическую роль, однако некоторый интерес вызывает реовирус 3-го типа. Данное предположение основано на том, что у маленьких мышей, пораженных реовирусом 3-го типа, развивалась облитерация и в результате — воспаление внепеченочных протоков, напоминающее билиарную атрезия. Серологическое и иммуногисто-химическое исследование подтвердило концепцию о реовирусе 3-го типа как причинном агенте, однако более поздние исследования позволили прийти к совершенно противоположным выводам.

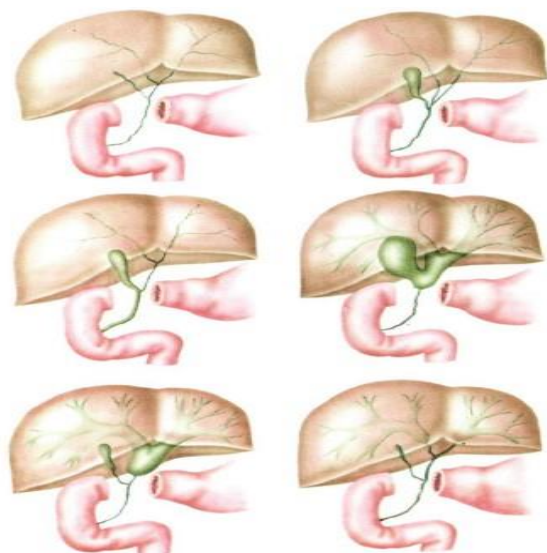
Ишемия как причина билиарной атрезии рассматривалась неоднократно, поскольку ишемия общего желчного протока в соответствующий период гестации в эксперименте приводит к морфологическим изменениям, напоминающим билиарную атрезия. Хотя фиброзная облитерация общего желчного протока и может быть вызвана ишемией в эксперименте, однако достоверные доказательства данного механизма возникновения билиарной атрезии у человека отсутствуют.

Высказывалось предположение и о токсическом поражении желчных протоков, хотя никому не удалось выделить какой-либо определенный токсический агент. Нарушение пассажа желчи под влиянием аномальных желчных кислот доказывалось введением этих кислот самкам на поздних стадиях беременности или их новорожденным детенышам.

Еще одной причиной билиарных расстройств может быть рефлюкс панкреатического секрета в билиарное дерево, как это происходит, согласно существующим предположениям, при кистах общего желчного протока. Подобная концепция подтверждается высокой частотой аномально длинного общего канала в месте соединения общего желчного и панкреатического протоков, обнаруживаемого на аутопсии в случаях билиарной атрезии.

К сожалению, ни одна из существующих этиологических теорий не объясняет причин сочетания билиарной атрезии с синдромом полисплении, частого появления желтухи в постнатальном периоде и наличия ахоличного стула, а также отсутствие желтухи у второго ребенка из двойни и редкость атрезии желчных ходов у мертворожденных.

**Патофизиология.** Хотя термин «билиарная атрезия» предполагает статическое состояние полной обструкции или отсутствия желчных протоков, однако на самом деле данная патология представляет собой в большей степени динамический процесс прогрессирующей облитерации и склероза. Степень или протяженность облитерации может быть различной. В редких случаях полностью отсутствуют наружные желчные протоки, но в большинстве типичных вариантов нормальные протоки замещены фиброзными тяжами (рис14.1.).



*Рис.14.1.* Наиболее частые варианты атрезии желчных ходов.

- А- Полная облитерация внутри- и внепеченочных протоков.
- Б - Облитерация внутрипеченочных протоков с «белой» желчью в пузыре
- В - Облитерация внутрипеченочных и печеночного протоков
- Г - Облитерация общего желчного протока (желчный пузырь, пузырный и печеночный протоки проходимы).
- Д - Облитерированы желчный пузырь, часть печеночного и общий желчный протоки.
- Е - Полная облитерация наружных желчных протоков

Полагают, что первые три варианта атрезий (А,Б,В) являются некоррегируемыми, последующие (Г,Д,Е) – успешно коррегируемыми. Однако на сегодняшний день операция Касаи дает основание для достижения ощутимых результатов и вариантах А,Б,В.

У некоторых пациентов имеются резидуально открытые протоки дистальнее желчного пузыря, пузырный проток и общий желчный проток или кисты, расположенные проксимально в воротах печени. Желчный пузырь в типичных случаях сморщен, но может иметь просвет, содержащий «белую желчь».

Серийные срезы внепеченочных желчных протоков у маленьких детей с билиарной атрезией выявляют резидуальный просвет очень

мелких желчных протоков в воротах печени, которые соединяются через разветвленную сеть с внутripеченочными желчными протоками. Именно подобный вариант и послужил основой для предложения осуществлять гепатопортоэнтеростомию. Микроскопически в таких случаях дистальные отделы общего протока полностью облитерированы и замещены плотной фиброзной тканью. Более проксимально вокруг желчного протока отмечается инфильтрация различной степени с концентрическим перидуктальным фиброзом. Обычно видны один или два истинных желчных протока с маленькими билиарными железами или собирательными протоками, иногда расположенными по периферии протока. Степень фиброзной облитерации внепеченочных протоков увеличивается с возрастом ребенка параллельно с фиброзом печени.

Патологические изменения в печени у детей с билиарной атрезией также очень разнообразны. Обычно печень увеличена, плотная, темно-зеленого цвета (рис.14.2).



Рис.14.2. Макропрепарат при билиарной атрезии

Микроскопически ранние изменения заключаются в холестазах, т. е. наличии желчного пигмента в гепатоцитах и маленьких желчных протоках (рис.14.3.).

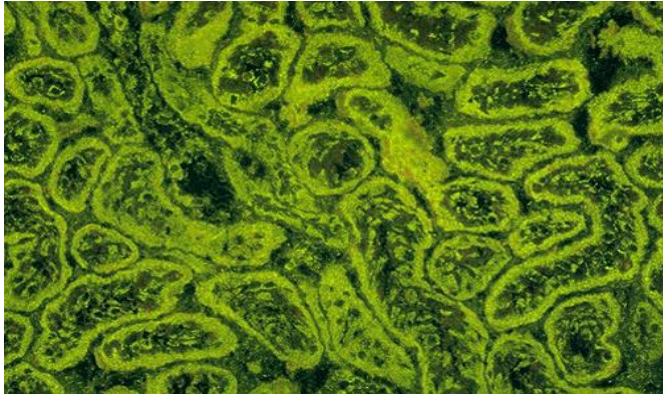


Рис.14.3. Микроскопическая картина при билиарном стазе

Позднее при любом типе внепеченочного холестаза реакция внутрипеченочных протоков приводит к увеличению числа небольших веточек внутрипеченочного билиарного дерева, вызывая пролиферацию желчных протоков. При четко выраженной билиарной атрезии имеется отчетливое ветвление желчных протоков, вмурованных в фиброзную ткань, с пробками сгущенной желчи в желчных канальцах и гепатоцитах. Позже в результате распространения процесса, отмечающегося в протоках, развивается портальный и перипортальный фиброз, но иногда он виден даже у новорожденных. Порой перипортальный фиброз прогрессирует и переходит в билиарный цирроз, если билиарная обструкция не устранена (рис.14.4.).

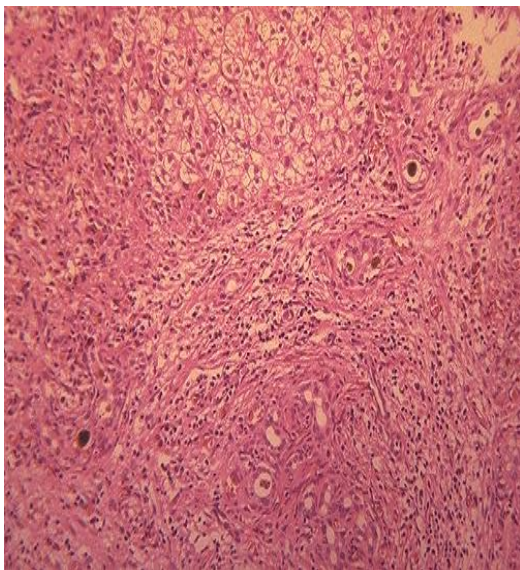


Рис.14.4. Перипортальный фиброз с нарушением балочного строения печени

Скорость распространения этого процесса очень широко варьирует и совершенно непредсказуема, что лишний раз убеждает в необходимости раннего обследования и оперативного лечения таких пациентов.

В отличие от билиарной атрезии при неонатальном гепатите в дольках печени обычно отмечается беспорядочное распределение участков клеточного некроза, больших многоядерных гигантских клеток и инфильтрации одноядерных клеток. Во многих случаях, однако, перечисленные изменения сочетаются, наслаиваясь друг на друга. Иногда выявляются трансформация гигантских клеток в случаях билиарной атрезии или пролиферация желчных протоков у детей, у которых позже диагностируется гепатит.

Таким образом, очевидно, что данные биопсии печени не позволяют с уверенностью ставить диагноз, за исключением тех случаев, когда получена абсолютно четкая, не вызывающая сомнений, гистологическая картина, причем подтвержденная другими методами исследования.

**Диагностика.** Желтуха у новорожденного, сохраняющаяся дольше двух недель, не должна рассматриваться как физиологическая (!), особенно если в основном отмечается повышение прямой фракции билирубина (конъюгированного). В таких случаях необходимо обследовать ребенка. При диагностике причин желтухи новорожденных следует иметь в виду очень большой круг заболеваний и состояний, включая инфекцию, метаболические расстройства, гематологические, холестатические и обструктивные процессы. И хотя исключение каждого из перечисленных видов патологии требует порой довольно длительного времени (нескольких

недель), однако необходимо помнить о том, как важно (для успешного лечения) рано поставить диагноз наиболее частой причины обструктивной желтухи — билиарной атрезии. Существует ряд схем обследования детей с желтухой, но в любой из этих схем главное ударение ставится на раннюю диагностику.

**Клиника.** Клинические проявления сами по себе редко позволяют четко отдифференцировать «соматическую» желтуху от билиарной атрезии. У большинства новорожденных при любой желтухе, независимо от ее происхождения, отмечается иктеричность кожи, слабая окраска каловых масс, темная моча и гепатомегалия. Однако дети с билиарной атрезией обычно достаточно хорошо сохраняют массу тела, выглядят «здоровыми» и могут иметь при рождении нормальный стул при минимальной желтушности кожи. В противоположность этому при «соматических» причинах желтухи новорожденные выглядят «больными», часто имеют потерю массы тела и обычно иктеричны уже с рождения.

Стандартом клинических признаков билиарной атрезии являются:

- желтушность кожных покровов
- ахоличный стул (отсутствие стеркобилина)
- темная моча (отсутствие уробилиногена)
- гепатоспленомегалия
- превалирование связанной фракции билирубина в крови
- увеличение ГГТ

Следует помнить, что с возрастом (старше 2-2,5 мес.) прямая и непрямая фракции билирубина уравниваются. Если клиническое обследование и предварительные лабораторные данные не позволяют точно поставить диагноз, то в большинстве случаев показана чрескожная биопсия печени. Иногда биопсия четко выявляет причину желтухи, но чаще гистологические данные не проясняют



картину и потому необходимо дальнейшее обследование и наблюдение. В частности, картину билиарной атрезии при гистологическом исследовании биоптата может симулировать недостаточность сс<sub>г</sub>-антитрипсина, поэтому данная патология должна быть прицельно исключена с помощью определения уровня сс<sub>г</sub>-антитрипсина.

Лучевые методы исследования гепатобилиарной системы с применением технеция — иминодиацетатной кислоты (ИДК) позволяют отдифференцировать обструктивную желтуху от паренхиматозной. При билиарной атрезии, особенно на ранних стадиях, поглощение нуклеотидов гепатоцитами происходит очень быстро, но экскреция в кишечник отсутствует.

Ценность ультразвукового исследования, как быстрого, безопасного и неинвазивного метода обследования детей с желтухой, возросла в последнее время, благодаря развитию методов с высокой разрешающей способностью. У детей с билиарной атрезией УЗИ выявляет маленький, сморщенный, несокращающийся желчный пузырь и увеличенную эхогенность печени (рис.14.5.).



Рис.14.5. (УЗИ) Атрезия общего желчного протока

Некоторые исследователи считают, что уменьшение размеров желчного пузыря после кормления позволяет исключить диагноз

билиарной атрезии. Наличие сочетанных аномалий, входящих в синдром полисплении (полиспления, мальротация, отсутствие нижней полой вены или обратное расположение внутренних органов), должно быть основанием для подтверждения диагноза билиарной атрезии. С помощью ультразвукового исследования можно без труда определить также расширение билиарных путей (киста общего желчного протока).

**Лечение.** Традиционное хирургическое лечение в случаях подозрения на билиарную атрезию состоит из двух этапов. Первый этап, диагностический, заключается в оперативной холангиографии и открытой биопсии печени. Если диагноз подтверждается, то оперативное вмешательство продолжают, переходя ко второму этапу, — портоэнтеростомии по Касаи. Диагностическое вмешательство производят через микролапаротомический разрез в правом подреберье. Этот доступ позволяет осмотреть печень и желчный пузырь и произвести чреспузырную холангиографию (рис.14.6. ).

С этой целью небольшой катетер вводят в пузырь через его дно и фиксируют кистным швом. Общий желчный проток визуализируется при этом лишь у 25% детей с билиарной атрезией. В остальных случаях все билиарное дерево выглядит атрезированным. Пока проявляется рентгенограмма, производят открытую биопсию печени, забирая ткань как с помощью иглы, так и путем клиновидного иссечения небольшого участка. Наличие проходимых билиарных путей на участке от печени до 12-перстной кишки позволяет исключить билиарную атрезию.

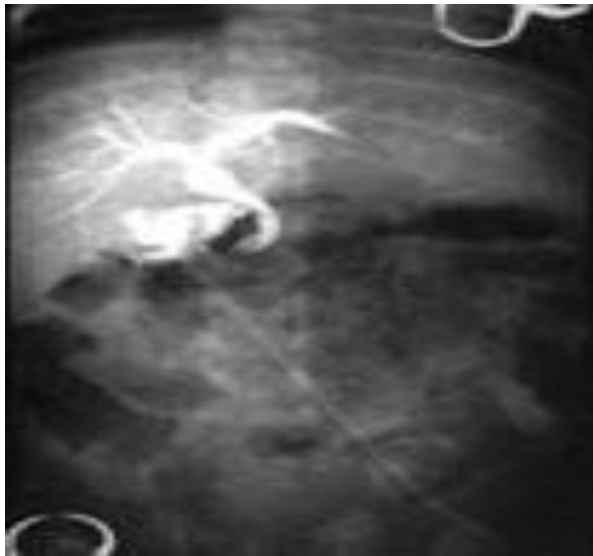


Figure 33.2

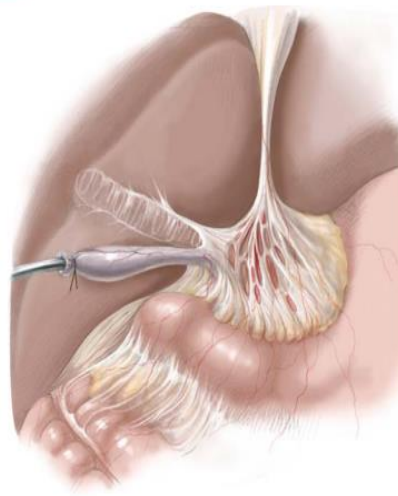


Рис.14.6. Чрезпузырная холецистохолангиография, дистальная атрезия холедоха

. Если же диагноз подтверждается, то операцию продолжают, переходя ко второму этапу —портоэнтеростомии. Некоторые клиницисты утверждают, что диагностическая лапаротомия опасна для детей с неонатальным гепатитом, однако объективного подтверждения этим предположениям нет. Кроме того, преимущества ранних операций у детей с билиарной атрезией столь велики, что значительно перевешивают любой потенциальный риск, связанный с диагностическими вмешательствами у детей с желтухами другой этиологии, то есть в тех случаях, когда билиарной атрезии у ребенка не оказывается.

Операция Касаи заключается в удалении облитерированных наружных желчных путей и анастомозе кишечной петли с воротами печени там, где были отсечены желчные пути. Идея этого вмешательства основана на данных объективных методов исследования, выявляющих при билиарной атрезии остаточную проходимость тонких желчных протоков, располагающихся в виде фиброзного конуса в зоне ворот печени (рис.14.7.).

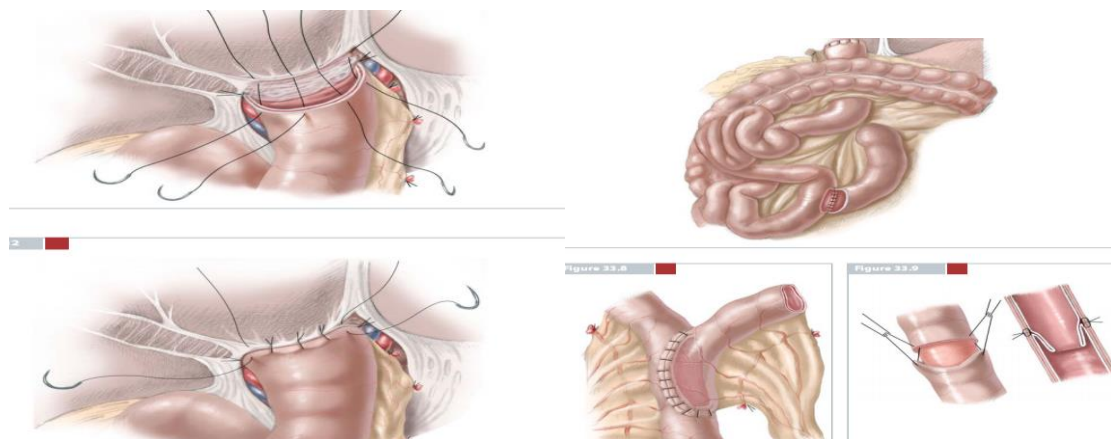


Рис.14.7. Портоэнтеростомия по Касаи с антирефлюксным механизмом

Мы сочли целесообразным описать технические особенности данной операции и более подробно задачи послеоперационного выхаживания детей не только потому, что она является наиболее патогенетически обоснованной, но и в виду того, что это вмешательство предложено сравнительно недавно и не нашло отражения в уже вышедших в свет учебниках.

Операцию начинают с мобилизации желчного пузыря, пузырного протока и остатков внепеченочных протоков. Общий проток пересекают дистально и выделяют до самых ворот печени. Мобилизация спереди и сверху позволяет подойти к бифуркации воротной вены, где ткань протоков образует веерообразную мембрану. Фиброзное образование приподнимают таким образом, чтобы, продолжая выделение по задней поверхности, подойти к

бифуркации воротной вены сзади. Сзади и латерально накладывают швы-держалки. Фиброзный конус пересекают высоко, вплотную к поверхности печени. Убедиться в том, что пересечение произведено правильно, на соответствующем уровне, позволяет исследование замороженного среза удаленного препарата. Для того, чтобы установленное операционно дренирование было эффективным, необходимо найти истинные желчные протоки. Операцию завершают наложением однорядного анастомоза между краями фиброзного образования и нефункционирующим концом тощей кишки после создания Y-образного соустья по Ру.

Если истинные желчные протоки не удастся обнаружить, то, подтягивая за наложенные сзади швы-держалки, производят дополнительное иссечение. Хотя многие хирурги предпочитают накладывать анастомоз в бок кишки, мы считаем, что размеры открытого конца кишки вполне достаточны для анастомозирования в ее конец. Многими хирургами предпринимались неоднократные попытки модифицировать данное вмешательство с целью снижения частоты послеоперационного холангита, улучшения оттока желчи и продления жизни этим детям. Так, некоторые хирурги временно выводят наружу петлю кишки, анастомозированную с воротами печени, в надежде на уменьшение внутрипросветного давления и, соответственно, снижения («преодоления») градиента печеночного секреторного давления. Экстериоризация позволяет также рано распознать нарушения оттока желчи и осуществлять мониторинг суточного выделения желчи и клиренса билирубина. Наиболее часто для экстериоризации используют следующие методы: (1) двойной Y-образный анастомоз по Касаи, (2) полная экстериоризация петли по Sawaguchi и (3)

двойная стома в средней части петли, ведущей к Y-образному анастомозу по Ру.

Какая бы стома ни накладывалась, в любом случае она должна быть закрыта рано, как только наладится отток желчи, что позволяет избежать кровотечения из варикозных узлов. Создание клапана в петле кишки может также уменьшить возможности для возникновения холангита, преимущественно за счет уменьшения бактериальной загрязненности над клапаном. Клапан формируют в петле Y-образного анастомоза по Ру либо в изолированном сегменте тощей кишки. Наш опыт выполнения более 60 операций Касаи дает основание полагать, что и без экстериоризации можно вполне успешно контролировать восстановление пассажа желчи и осуществлять профилактику рефлюкс-холангита.

При других видах билиарной атрезии, корригируемых, с проходимыми дистальными отделами пузырного и общего желчного протоков этап оперативного вмешательства в воротах печени не отличается от описанного выше. При корригируемых вариантах порока с кистой в воротах печени крайне редко имеется явное сообщение с внутри-печеночными желчными протоками. Поэтому анастомоз кишки со слепо заканчивающейся кистой обречен на неудачу. Те немногочисленные случаи, когда при таком варианте все же имеется сообщение с нормальными внутрипеченочными протоками, более правильно относить к кистам общего желчного протока.

Если пузырный, кистозно измененный и дистальные отделы общего желчного протока проходимы, можно не прибегать к реконструкции с использованием кишечной петли, а просто наложить анастомоз желчного пузыря с воротами печени. Осторожная мобилизация желчного пузыря с сохранением кровоснабжения из пузырной артерии, позволяет анастомозировать пузырь непосредственно с

воротами. Гипоплазированный кистозный и общий протоки иногда не способны первоначально полностью обеспечить дренаж желчи (пропустить через себя весь ее объем). Использование в таких случаях временной трубки для декомпрессии позволяет анастомозу безопасно заживать, а дистальным протокам — постепенно расширяться. Если желчный пузырь может быть успешно использован для дренажа, риск послеоперационного холангита практически отсутствует.

**Послеоперационные осложнения.** Холангит наиболее частое осложнение, особенно в первые 2 года после портоэнтеростомии — холангит. Два фактора способствуют его развитию: (1) холестаза — неотъемлемый компонент билиарной атрезии, связанный с «микроскопическим» оттоком желчи из протоков, и (2) бактериальная контаминация, объясняемая колонизацией бактерий в кишечной петле. Любая петля кишки заселяется кишечной флорой в течение первого месяца после операции. За редким исключением, в тех случаях, когда не восстанавливается отток желчи после операции Касаи, либо если петля кишки была соединена с желчным пузырем (портохолецистостомия), послеоперационный холангит не развивается.

*Холангит* проявляется лихорадкой, лейкоцитозом и билирубинемией, а при наличии наружного дренирования — уменьшением количества отделяемой желчи. Это серьезное осложнение, поскольку после каждого очередного обострения холангита наступает ухудшение функции печени, при этом велика опасность полного прекращения оттока желчи. Лечение должно заключаться прежде всего в обязательном внутривенном введении антибиотиков широкого спектра (например, imipenem-cilastatin). Имевшиеся симптомы обычно быстро купируются — в течение 24—48 часов, но достаточный отток желчи восстанавливается через

5—7 дней. На протяжении всего этого периода продолжают антибиотикотерапию. В случаях упорного холангита, не поддающегося лечению, и при наличии угрозы полного прекращения оттока желчи эффективно внутривенное введение стероидов.

Профилактическое введение антибиотиков противопоказано, ибо они оказывают минимальное воздействие на бактериальную флору кишечной петли и неэффективны в плане профилактики холангита. Тем не менее во многих медицинских центрах используют профилактическое введение антибиотиков, обычно сульфаметоксазол-триметоприма. Мы «приберегаем» эти препараты для лечения рецидивов холангита.

*Прекращение оттока желчи.* Одна из самых серьезных проблем после портоэнтеростомии — полное прекращение оттока желчи, обычно связанное с атакой холангита и сводящее на нет результаты операции, если отток не удастся восстановить. В таких случаях мы незамедлительно назначаем ударную дозу кортикостероидов, снижая ее в течение последующих 3—5 дней. Кортикостероиды имеют двойное действие на желчеобразование, увеличивая кислотонезависимую фракцию желчотока и обладая противовоспалительным эффектом, который может уменьшить перидуктальный отек, облегчая прохождение желчи через тончайшие протоки. Мы даем короткую ударную дозу метилпреднизолона— 10 мг/кг, уменьшая ее на протяжении 3—5 дней. В тех случаях, когда изначально хороший отток желчи прерывается внезапно и нет реакции на введение кортикостероидов, может быть достаточно эффективным повторное вмешательство с ревизией ворот печени. У 11 из 12 оперированных нами детей нарушенный отток желчи восстановился, и только в одном случае возникли несомненные показания к повторной операции. Если рано не установился нормаль-



ный хороший отток желчи, повторная операция редко бывает эффективной.

*Портальная гипертензия.* Портальная гипертензия нередко развивается после портоэнтеростомии, даже у детей с прекрасным оттоком желчи. Одна из причин в том, что исходный воспалительный процесс в наружных протоках поражает в разной степени и внутripеченочные веточки. Кроме того, у некоторых пациентов, несмотря на успешно проведенную портоэнтеростомию, прогрессирует фиброз.

Клинические проявления портальной гипертензии включают кровотечение из варикозных узлов пищевода, гиперспленизм и асцит. С течением времени симптомы портальной гипертензии и опасность стойкого ее развития могут уменьшаться, что выражается в снижении частоты и тяжести кровотечений. Трудно объяснить причины такой положительной динамики. Можно лишь предположить, что это связано с улучшением состояния паренхимы печени или с развитием спонтанных портосистемных шунтов. В любом случае, возможность подобной динамики доказана, что оправдывает тактику длительной консервативной терапии при данном осложнении, которую следует проводить до тех пор, пока сохраняется удовлетворительная функция печени (отсутствует иктеричность, нет коагулопатии, нормальный уровень альбумина сыворотки). При плохой функции печени у ребенка с развившейся после операции портальной гипертензией должен быть поставлен вопрос о трансплантации печени.

*Нарушение жирового обмена и дефицит жирорастворимых витаминов.* Соли, содержащиеся в желчи, необходимы для нормальной абсорбции жира. Поэтому при сниженном оттоке желчи как до, так и после операции у детей с билиарной атрезией

следует ожидать нарушений абсорбции жира и жирорастворимых витаминов (А, D, Е и К). Пока не восстановлен нормальный отток желчи, должны применяться препараты, содержащие жиры, наиболее предпочтительными из которых являются триглицериды МСТ (medium-chain triglycerides — «среднецепочные» триглицериды). МСТ абсорбируются непосредственно через кишечную слизистую без образования мицелл, эмульгирования и гидролиза. Последствия и осложнения недостаточности жирорастворимых витаминов выражаются в виде рахита (витамин D), атаксической мионевропатии (витамин Е), коагулопатии (витамин К) и кератопатии (витамин А). Эти осложнения могут быть сведены к минимуму при условии раннего оперативного вмешательства, тщательного мониторинга сывороточного уровня витаминов и соответствующих добавок с целью коррекции или профилактики витаминной недостаточности.

**Результаты и прогноз.** Абсолютно очевидно, что внедрение в практику операции портоэнтеростомии по Касаи существенно изменило прогноз для детей с билиарной атрезией. Известно, что лишь 15% пациентов имеют корригируемый анатомический тип порока и в прошлом мало кто из них жил после операции длительное время. В случаях же некорригируемых форм неизбежно развивалась печеночная недостаточность и наступала ранняя смерть. Неоперированные дети с билиарной атрезией жили в среднем 10-12 месяцев. После же портоэнтеростомии, по данным многочисленных исследований, 50% этих пациентов живут 10 лет. Главными факторами, определяющими выживаемость, являются: (1) возраст ребенка к моменту оперативного вмешательства – не старше 2-х мес., (2) эффективность восстановления оттока желчи после операции, (3) наличие микроскопически очевидных протоковых структур в

воротах печени, (4) степень поражения паренхимы (фиброз или цирроз) и (5) технические аспекты выполнения операции Касаи (!).

Мнения о влиянии на выживаемость изменений в печени, определяемых при гистологическом исследовании, очень противоречивы. Некоторые исследователи не обнаруживают связи между исходом и гистологическими данными. Однако не вызывает сомнений тот факт, что явная корреляция между специфическими признаками тяжелой дегенерации паренхимы и резко выраженной трансформацией гигантских клеток говорит о плохом прогнозе. Затрудняет трактовку гистологической картины и то, что она может меняться. Например, после портоэнтеростомии иногда наблюдается положительная динамика картины клеточной инфильтрации и гепатофиброза. У пациентов с недостаточным оттоком желчи гистологические изменения, как правило, прогрессируют. Прогностическое значение характера поражения печени, имевшегося изначально, пока еще окончательно не установлено.

Технические аспекты оперативных вмешательств чрезвычайно важны, но очень трудно поддаются анализу, как количественному, так и качественному. Для окончательного исхода хирургического лечения чрезвычайно важное значение имеют технические аспекты вмешательства, в частности характер выделения остатков протоков, уровень их отсечения, метод анастомозирования и предотвращения осложнений.

**Трансплантация печени.** Внедрение и совершенствование методов трансплантации печени в 80-х годах нашего века дало новый толчок к улучшению результатов лечения детей с билиарной атрезией. Хотя утверждается, что трансплантация печени как метод выбора заменила операцию Касаи, однако несколько аргументов опровергают это утверждение. Во-первых, значительное число па-

циентов, которым сделана портоэнтеростомия по поводу билиарной атрезии, живут довольно долго и при этом не нуждаются в пожизненной иммуно-супрессии (50% живут в течение 5 лет и 25—30% доживают до подросткового возраста). Без операции Касаи большинство пациентов с билиарной атрезией живут не дольше 1—2 лет и требуют трансплантации в грудном возрасте. Доноров же для маленьких детей очень мало, и выживаемость после трансплантации печени у грудных пациентов значительно более низкая, чем у детей старшего возраста. Кроме того, если у больных, перенесших операцию Касаи, все же развивается печеночная недостаточность, то к этому времени пациенты, как правило, находятся в более старшем возрасте, а потому лучше, чем грудные дети, переносят стрессовые ситуации, связанные с пересадкой печени. Предполагаемое неблагоприятное влияние предварительно произведенной операции портоэнтеростомии на результаты трансплантации печени никогда не было подтверждено объективными данными.

#### **14.2. Киста общего желчного протока**

Киста общего желчного протока была впервые описана в 1852 году. В 1959 году Alonso-Lej создал классификацию этих кист, подразделив их на 3 категории. Тип I - кистозное расширение общего желчного протока) — наиболее типичная форма. Тип II- дивертикул общего желчного протока и III тип – холедохоцеле. Затем были добавлены типы IV и V, которые, как правило, сочетаются с внутripеченочным кистозным поражением. При типе IV имеются как внутripеченочные кисты, так и киста общего желчного протока. Если нет кисты общего желчного протока, но есть внутripеченочное кистозное поражение, то патологию следует расценивать как тип V

или болезнь Кароли (Caroli) (рис.14.8). Поскольку большинство кист общего желчного протока принадлежат к I и IV типам, в дальнейшем мы будем преимущественно касаться именно этих двух вариантов порока.

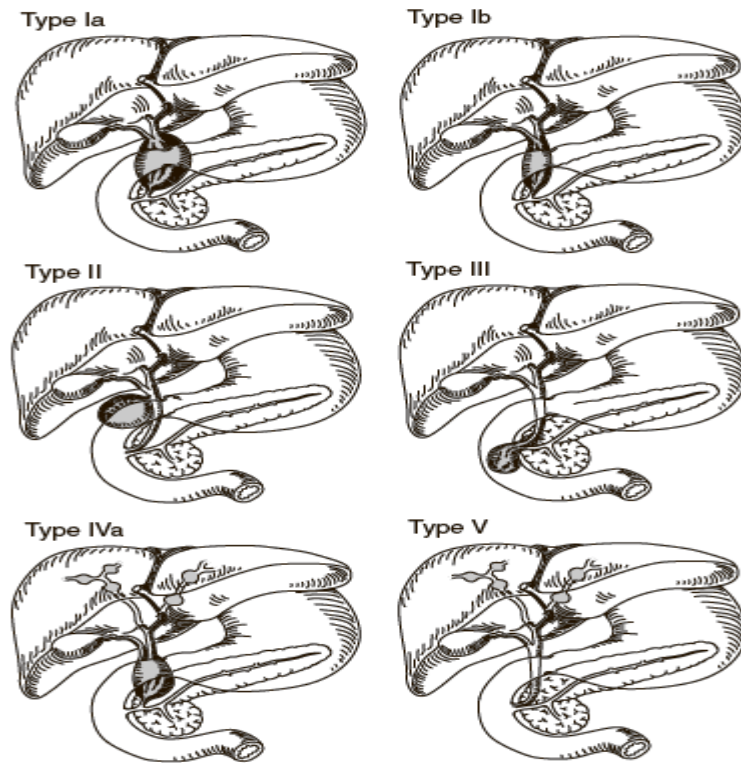


Рис. 14.8. Пять типов кист холедоха по Alonso-Lej

*Патогенез.* Желчные протоки формируются в печеночном дивертикуле в течение 4-й недели эмбрионального развития. Дивертикул имеет два компонента: проксимальный дает начало вентральной части поджелудочной железы и общему желчному протоку, а дистальный — желчному пузырю, пузырному протоку и проксимальным желчным протокам.

В результате реканализации открывается просвет протока, вследствие чего возникает общий канал, который дренирует поджелудочную железу и общий желчный проток. После ротации и слияния поджелудочной железы может остаться общий канал, либо панкреатический и общий желчный протоки будут отдельно впадать в 12-перстную кишку.

Первоначально считалось, что киста общего желчного протока возникает в результате неравномерной пролиферации эпителия в течение эмбриональной стадии окклюзии общего желчного протока. Эта концепция остается широко распространенной, но недоказанной. В последние годы предложены целых 16 гипотез, объясняющих возникновение этой патологии и представляющих косвенные доказательства того механизма поражения, который принимается, как наиболее достоверный, и нами.

В последнее время приобрела популярность теория патогенеза, в основе которой лежит предположение о роли панкреатобилиарного рефлюкса, поскольку у больных с кистой общего желчного протока довольно часто имеется панкреатобилиарный канал. Данная гипотеза предполагает, что проксимально расположенное место впадения панкреатического протока в общий желчный обуславливает рефлюкс панкреатического секрета в билиарную систему во время критической стадии ее развития.

Химическая и ферментативная деструкция стенки протока ведет к кистозному его расширению. Однако если принять гипотезу панкреатического рефлюкса, то следовало бы ожидать поражения желчных протоков диффузного, а не более часто встречающегося сегментарного. Кроме того, в случаях кисты общего желчного протока должен быть обязательно аномальным и панкреатический проток.

Таким образом, аномалия панкреатобилиарного соустья не должна рассматриваться как критерий, позволяющий говорить о причинной связи данной патологии с кистой общего желчного протока. Альтернативная гипотеза предполагает, что киста общего желчного протока представляет собой не одну аномалию, а целый ряд

пороков эмбриогенеза панкреобилиарной системы, одним из которых может быть аномальное панкреобилиарное соустье.

Киста общего желчного протока наиболее часто встречается в Японии, на жителей которой приходится две трети всех опубликованных случаев данной патологии. Независимо от расы, отмечается явное преобладание кист у девочек — соотношение девочки : мальчики составляет 3:1 или даже 4:1. Хотя киста общего желчного протока встречается в любом возрасте, однако более половины всех наблюдений приходится на детей первых 10 лет жизни.

**Клиническа.** Основное проявление кисты — легкая преходящая желтуха, которая может держаться на протяжении месяцев и даже лет. Классическая триада симптомов включает в себя боли в животе, желтуху и наличие опухолевидного образования в животе, которое определяется только у трети детей, причем преимущественно старшего возраста. Кроме того, иногда отмечаются ранние проявления в виде холангита и панкреатита. Что же касается поздних симптомов, то здесь может быть применим популярный афоризм, говорящий о том, что первый диагноз, который должен сам собой напрашиваться при необъяснимом панкреатите, — это киста общего желчного протока. Недиагностированная киста неизменно ведет к развитию желчнокаменной болезни, цирроза, портальной гипертензии, абсцесса или карциномы печени. В редких случаях может наступить разрыв кисты, проявляющийся картиной острого живота, связанного с желчным перитонитом.

Клинические проявления кисты общего желчного протока у маленьких детей более разнообразны и переменны по сравнению с пациентами более старшего возраста и со взрослыми. У большинства грудных малышей имеется упорная желтуха, а с другой

стороны — порой может быть бессимптомное течение. Если только киста не достигает таких больших размеров, что пальпируется, и если не произвести ультразвуковое исследование, то отдифференцировать ее от огромного числа других состояний, проявляющихся желтухой в первые месяцы жизни, практически невозможно. У большинства грудных детей киста намного чаще представляет собой проявление билиарной атрезии, чем самостоятельную врожденную аномалию.

Нередко отмечается полная обструкция терминального отдела общего желчного протока, а гистологические изменения в печени не могут быть отдифференцированы от тех, что встречаются при билиарной атрезии. Степень же проходимости желчных протоков очень широко варьирует. В связи со всеми перечисленными обстоятельствами киста общего желчного протока у грудных детей чаще принимается за корригируемую форму билиарной атрезии.

При кисте внутривнутрипеченочные протоки нормальные или расширенные, а при билиарной атрезии — гипоплазированы. Разногласия в терминологии обуславливают путаницу в информации относительно как хирургического лечения, так и прогноза при этих двух видах поражения.

Классическая анатомическая картина кисты общего желчного протока представляет собой кистозное его расширение при нормальном виде печеночной паренхимы и частичную обструкцию терминального отдела протока. Микроскопически стенка кисты состоит почти исключительно из фиброзной соединительной ткани, а слизистая выстилка изъязвлена или отсутствует. Попутно следует заметить, что эти гистологические изменения объясняют происхождение многих осложнений, возникающих после операций



дренирования кисты — стриктуру анастомоза, билиарный стаз и карциному.

*Диагностика.* Ультрасонография — лучший метод, с которого следует начинать обследование ребенка при подозрении на кисту общего желчного протока (рис.14.9).

Гепатобиллярная сцинтиграфия помогает выявить сочетанную внутripеченочную кистозную болезнь, а также частичную билиарную обструкцию, если она имеется. Контрастное обследование желудочно-кишечного тракта, долгое время являвшееся стандартным диагностическим методом (но теперь применяющееся редко), показывает смещение прилежащих органов кистой, если она имеет большие размеры. Компьютерная томография точно определяет связь кисты общего желчного протока с окружающими структурами (Рис.14.10.).

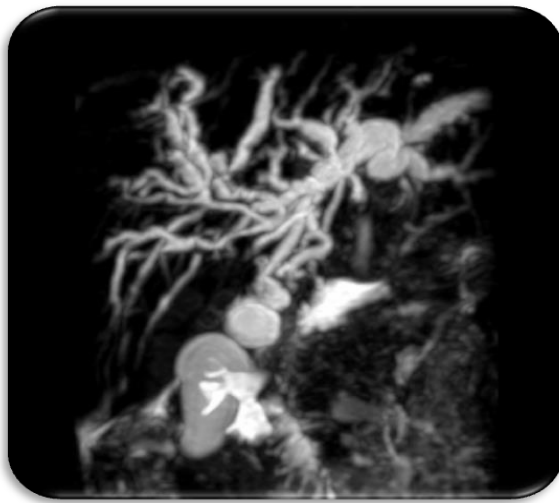


Рис.14.9. УЗИ – киста холедоха

Рис.14.10. КТ кистозной

трансформации

билиарного тракта

Оральная или внутривенная холангиография имеет ограниченное применение из-за часто отмечающейся гипербилирубинемии и уже практически ушла в прошлое. Чреспеченочная холангиография и эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХП), хоть и являются инвазивными процедурами, но очень точно позволяют определить распространенность внутри- и внепеченочного поражения (рис.14.11.)



Рис.14.11. Чрескожно-чрезпечочная холангиография при кисте холедоха

Иногда ЭРХП может способствовать инфицированию и, в результате, развитию холангита, как это произошло у одного из наших пациентов.

**Лечение.** Наружное дренирование кисты должно применяться только с целью экстренной декомпрессии в исключительных случаях у больных, находящихся в тяжелом состоянии. Сфинктеропластика и холецистогастростомия представляют в настоящее время лишь исторический интерес. Наложение прямого анастомоза между проксимальными и дистальными протоками после иссечения кисты производилось, но очень редко, поскольку при кисте общего желчного протока обычно имеется частичная обструкция дистального отдела общего желчного протока. Два вида оперативных вмешательств применяются наиболее часто — цистоэнтеростомия и иссечение кисты.

**Цистоэнтеростомия.** Часто упоминаемым достоинством внутренних дренирующих вмешательств (холедохоцистодуоденостомия и Y-образная холедохоцистоеюностомия по Ру) является их безопасность. Однако уровень летальности в настоящее время почти одинаков при внутреннем дренировании и при иссечении кисты. Более того, частота осложнений после дренирования кисты (40—60%) уравнивает

любое провозглашаемое повышение хирургической безопасности этого вмешательства. Главная причина высокой частоты осложнений в том, что для билиарной реконструкции используется пораженная ткань. Поскольку киста общего желчного протока по существу состоит из рубцовой ткани, то после операции она редко уменьшается до нормального калибра. Соответственно, сохраняется билиарный стаз, а значит, создается благоприятная почва для рецидивирующего холангита и камнеобразования. Кроме того, отсутствие в большинстве случаев нормальной эпителиальной выстилки не позволяет при наложении анастомоза сопоставить слизистую со слизистой, что благоприятствует развитию стриктуры.

Билиарный стаз является состоянием, благоприятствующим канцерогенезу. Мы придерживаемся гипотезы о том, что в условиях стаза происходит деконъюгация первичных желчных кислот, что способствует развитию бактерий. Одна из вторичных желчных кислот (литохолевая) известна как канцероген. Частота выявления билиарной карциномы в кисте общего желчного протока составляет 2,5—4,7% — в 20 раз выше, чем в общей популяции. Средняя продолжительность жизни после установления диагноза карциномы составляла всего 8,5 месяцев. После же иссечения кисты риск развития этого осложнения практически устраняется, за исключением тех случаев, когда имеется сочетанная внутрипеченочная кистозная болезнь.

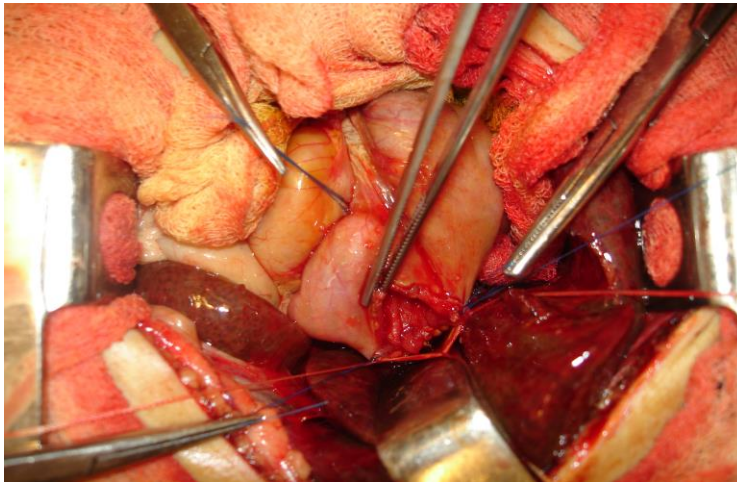
Хотя в первых сообщениях об операции иссечения кисты отмечался высокий уровень летальности, однако в настоящее время этот показатель не отличается от летальности после внутреннего дренирования. Снижение уровня летальности отчасти может быть объяснено изменением хирургической техники. В прошлом оперативное вмешательство предполагало отделение интактной кисты от

сосудов ворот печени, что часто было очень опасно из-за смещения сосудов и воспалительной реакции вокруг кисты. Чтобы уменьшить опасность случайного повреждения сосудов при выраженном спаечном процессе мы используем технику, при которой иссечение производится изнутри кисты.

**Техника операции.** Интраоперационно, обычно через пузырь или кисту, производят холангиографию для выявления места впадения панкреатического протока и определения распространенности внутрипеченочной кистозной болезни. Если данная информация уже получена ранее другими методами исследования или если киста очень большая, и соответственно, не даст возможности идентифицировать эти структуры, холангиографию не делают. На кисту накладывают швы-держалки и делают поперечный разрез через переднюю стенку, продлевая его на медиальную и латеральную стенки. Если ранее производилась цистоэнтеростомия, тогда кисту вскрывают через место анастомоза, продлевая разрез на медиальную и латеральную стенки. В любом случае задненижнюю стенку кисты оставляют интактной. Выделение задней стенки осуществляют путем ее разделения на толстый внутренний слой и тонкий наружный.

Разделение начинают с гемостаза в одном из углов разреза и продолжают, пока не достигнут другой его стороны. Внутренний слой рассекают, чтобы завершить поперечный разрез по всей окружности. Внутреннюю стенку кисты можно теперь отделить («снять») от наружной стенки путем слепой препаровки. Поскольку пузырный проток почти всегда впадает в кисту общего желчного протока, желчный пузырь поневоле удаляют. Проксимально выделение продолжают до места перехода кисты в нормальный общий печеночный проток, где ее и пересекают. Этот переход

обычно четко выражен и потому распознается без труда. Дистально выделяют мобилизованную внутреннюю стенку до ее соединения с панкреатическим протоком или, если он не встретился в процессе выделения, то до интрамуральной части общего желчного протока. Кисту прошивают непосредственно проксимальнее соединения панкреатического протока. Завершают операцию наложением Y-образной холедохоеюностии конец-в-конец между кишкой и нормальным общим желчным протоком тонкими непрерывными рассасывающимися швами.



*Рис. 14.12..* Фото во время операции после завершения внутреннего иссечения кисты общего желчного протока. Швы на общем печеночном протоке в воротах печени.

При наличии кистозной аномалии первичных ветвей внутрипеченочного билиарного дерева, может быть предпринято более радикальное вмешательство. Общий печеночный проток в таких случаях пересекают в воротах печени. Разрез продлевают до прилежащей внутрипеченочной кисты. Кишечный анастомоз с «кромкой» билиарной системы обеспечивает наилучший шанс на свободный отток желчи. В отличие от других исследователей, мы не

видели в отдаленном периоде уменьшения калибра этих хорошо дренируемых внутripеченочных кист.

*Наружный доступ.* У детей с небольшими кистами, у которых нет воспалительной реакции в результате рецидивирующей инфекции, иссечение кисты может быть совершенно безопасно произведено из наружного доступа. Кисту в таких случаях полностью мобилизуют от окружающих структур в гепатодуоденальной связке. Однако даже в этих благоприятных обстоятельствах кисту до пересечения необходимо вскрыть, чтобы определить место впадения панкреатического протока.

*Внутripеченочные билиарные кисты.* Почти у всех пациентов с кистой общего желчного протока имеется внутripеченочная кистозная болезнь. Выделяют три типа этой болезни. Первый тип — простое расширение, возникающее в результате длительно существующей частичной обструкции билиарного тракта и исчезающее после устранения обструкции. Второй тип — кистозная аномалия первичных ветвей внутripеченочного билиарного дерева. Калибр дистальных внутripеченочных протоков при этом нормальный — показатель того, что расширение протоков является врожденным и что обструкция здесь не причём. При данной форме иссечение кисты общего желчного протока должно быть произведено в воротах печени с продлением разреза до первичных протоков, о чем будет сказано ниже.

При третьем типе внутripеченочное кистозное поражение является ведущим компонентом патологии общего желчного протока. При этом первичные, вторичные и третичные ветви желчных протоков значительно деформированы множественными кистами.

При 2-м и 3-м типах поражения после иссечения кисты общего желчного протока внутripеченочные кисты обычно остаются. У

пациентов с внутрипеченочными билиарными кистами может быть поставлен диагноз «болезнь Кароли», хотя это не будет достаточно правильно, ибо в оригинальном сообщении Кароли описывались множественные внутрипеченочные кисты, а существенной кистозной аномалии внепеченочного протока при этом не было, так же как и не упоминалось о стенозе холедохо-дуоденального соустья (рис. 14.13.).

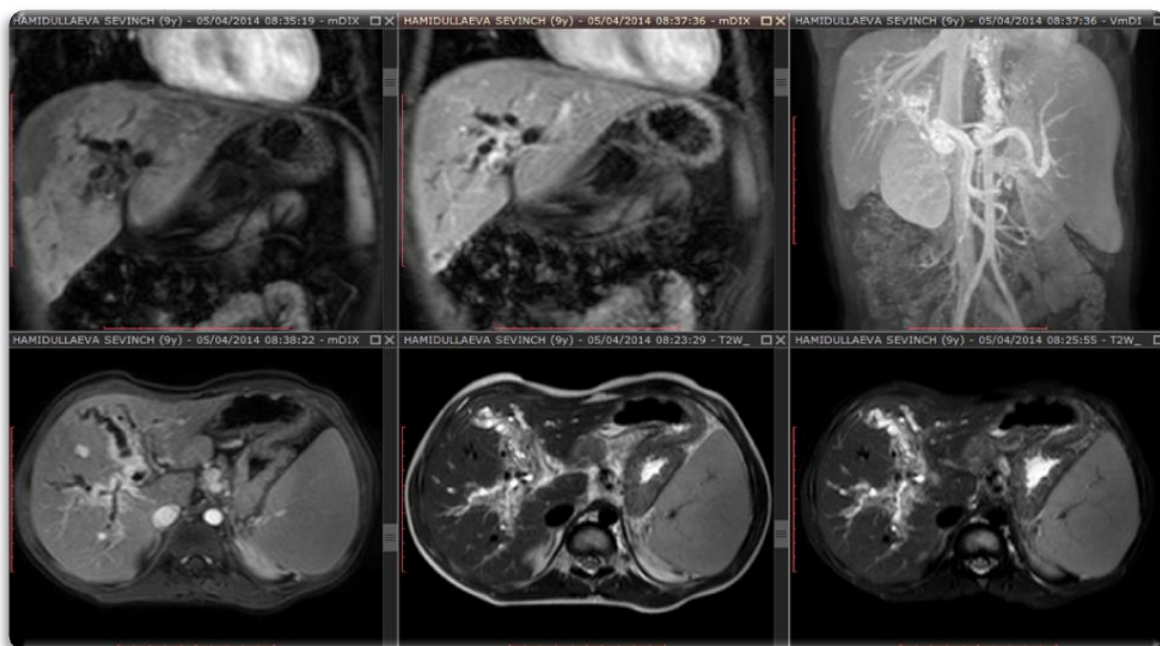


Рис.14.13. КТ при болезни Кароли

*Атипичная киста общего желчного протока.* Увеличивающаяся частота сообщений о сочетании кист общего желчного протока с билиарными аномалиями говорит о том, что данная патология является скорее всего не изолированным пороком, а комбинацией нарушений развития панкреобилиарной системы, таких как внутрипеченочные билиарные кисты, удлинённый общий канал, частичная обструкция терминального отдела общего желчного протока. Единственный общий «знаменатель» при любой комбинации — кистозное поражение общего желчного протока, однако этот объединяющий критерий выбран условно.



Спорадические и непостоянные разнообразные варианты сочетаний аномалий протоков подтверждают, что в некоторых случаях кистозный компонент может либо отсутствовать, либо быть очень слабо выраженным. Этот вид порока и обозначается как атипичная форма кисты общего желчного протока. Главным основанием для отнесения патологии к этой разновидности является гистологически определяемые отклонения в архитектонике наружных желчных протоков, микроскопически дающие абсолютную копию строения стенки кисты общего желчного протока. Клинические же проявления при этом аналогичны тем, что наблюдаются при других формах данной аномалии.

**Болезнь Кароли.** У больных с внутripеченочной кистозной болезнью существует повышенный риск сохранения стаза, холангита, образования камней и карциномы. В таких случаях иссечение кисты общего желчного протока, если она имеется — первый шаг в хирургическом лечении. Если кистозная болезнь локализуется преимущественно в одной доле или в одном сегменте печени, может понадобиться лобэктомия или сегментэктомия, чтобы предотвратить развитие осложнений. У пациентов с поражением кистозной болезнью всех четырех хирургических сегментов иногда в конечном счете требуется трансплантация печени.

**Холедохоцеле.** Киста, имеющая форму холедохоцеле, обычно бывает выстлана слизистой 12-перстной кишки. В некоторых случаях выстилка напоминает ту, что имеется в желчном протоке. Операция при холедохоцеле состоит в частичном иссечении его стенки («снятие крыши») и сфинктеропластике панкреатического и общего желчного протоков.

**Гипоплазия желчных путей** (билиарная гипоплазия) характеризуется наличием чрезвычайно маленьких, но отчетливо видимых и

рентгенологически проходимых наружных желчных путей. Диагноз обычно ставится во время диагностической лапаротомии у детей с желтухой. Гипоплазия желчных путей не является самостоятельной нозологической единицей, а представляет собой проявление различных гепатобилиарных расстройств: неонатального гепатита, недостаточности  $\alpha_1$ -антитрипсина, атрезии внутрипеченочных желчных путей, синдрома Allagile (артериопеченочная дисплазия) и внесиндромной недостаточности внутрипеченочных желчных протоков.

Гипоплазия билиарного дерева объясняется его атрофией от бездействия в результате сниженного тока желчи, но могут встречаться и элементы истинного структурального (анатомического) поражения. Возможно, именно по этой причине мы сталкивались со случаями полного исчезновения просвета микроскопически маленьких протоков при холангиографии, производившейся в динамике. Сказанное позволяет нам утверждать, что иногда билиарная гипоплазия является промежуточной стадией между нормальной проходимость желчных протоков и полной их окклюзией (билиарная атрезия). Двое наших больных, достоверно проделавших этот путь, имели, как показало в последующем патологоанатомическое исследование, первичное внутрипеченочное поражение.

Билиарная гипоплазия не поддается хирургическому лечению. Прогноз при этом очень вариабелен и зависит от характера исходной (первичной) патологии. Некоторые пациенты умирают в раннем (грудном) возрасте, другие доживают до юношеского возраста, имея нередко желтуху, зуд и задержку роста, некоторые же больные полностью выздоравливают.

**Синдром сгущения желчи.** Массивный гемолиз у новорожденных, вторичный по отношению к несовместимости по Rh и ABO, может вести к механической обструкции в результате застоя желчи в протоках. Эти явления (застой желчи и обструкция) иногда встречаются также у пациентов, получавших тотальное парентеральное питание, и у больных с кистозным фиброзом. Сгущение может прогрессировать до такой степени, что в конце концов образуются желчные камни. В тех случаях, когда показано хирургическое лечение, достаточно ограничить вмешательство промыванием билиарного дерева, что оказывается вполне эффективным. В редких случаях, если камни образовались в общем желчном протоке, их необходимо мануально удалить.

*Идиопатическая перфорация внепеченочных желчных протоков (желчный асцит).* Локализация перфорации практически всегда (почти без вариантов) бывает в месте соединения общего желчного и пузырного протоков. Это наводит на мысль о том, что именно это соединение является местом наименьшего сопротивления при каких-либо нарушениях («ошибках») развития. Обычные клинические проявления заключаются в постепенном увеличении объема живота, сопровождающемся желтухой. Диагноз ставится на основании гепатобилиарного сканирования, демонстрирующего накопление изотопа в свободной брюшной полости.

На операции обычно обнаруживают «стерильный» желчный асцит и заполненную желчью псевдокисту. Интраоперационная холангиограмма иногда вводит в заблуждение, ибо подобное образование бывает в дистальных отделах общего желчного протока, свидетельствуя о стенозе или камне. В большинстве случаев образование представляет собой просто желчный осадок, который исчезает спонтанно. Поражение самоизлечивается и перфорация

закрывается («запаивается») через несколько недель после операции. Поэтому в большинстве случаев лучше всего ограничиться дренированием зоны перфорации.

**14.3. Болезни желчного пузыря.** Болезни желчного пузыря у детей представлены водянкой, акалькулезным холециститом и холелитиазом гемолитического или холестерольного происхождения.

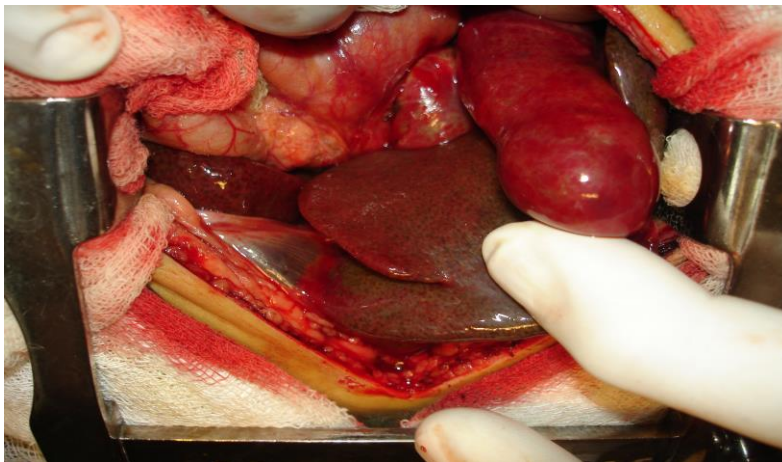


Рис.14.14. Водянка желчного пузыря

Острое расширение желчного пузыря описано при скарлатине, болезни Кавасаки, тяжелой диарее, лептоспирозе, семейной средиземноморской лихорадке и мезадените. Диагноз водянки обычно подозревают при наличии пальпируемого расширенного желчного пузыря с соответствующими данными при ультразвуковом исследовании. В большинстве случаев водянка желчного пузыря исчезает спонтанно. Если симптоматика нарастает, то иногда возникают показания к холецистэктомии. В редких случаях у тяжелых септических больных в качестве временной меры может быть произведена холецистостомия.

*Акалькулезный холецистит.* Водянка желчного пузыря и акалькулезный холецистит обычно являются не самостоятельной патологией, а проявлениями каких-либо других заболеваний.

Подобно водянке некалькулезный холецистит часто развивается при различных тяжелых болезнях, таких как септицемия, лямблиоз, брюшной тиф, сальмо-нелез. Описаны также случаи развития акальку-лезного холецистита после операций, травмы и обширных ожогов.

При остром акалькулезном холецистите отмечается болезненность при пальпации в правом верхнем квадранте живота, мышечное напряжение, а также лейкоцитоз. В редких случаях возникает желтуха, связанная с перидуктальным воспалительным отеком. При ультразвуковом исследовании видны расширенный желчный пузырь и эхогенные вкрапления. При гепатобилиарном сканировании определяется отсутствие функции желчного пузыря.

При невыраженной симптоматике акалькулез-ного холецистита может быть проведено консервативное лечение антибиотиками. Операция показана в тех случаях, когда состояние больного ухудшается, а увеличение желчного пузыря нарастает. Операцией выбора является холецист-эктомия, но не холецистостомия. Необходимость во вмешательстве на общем желчном протоке возникает редко. При некалькулезном холецистите можно также прибегнуть к чрескожной холецисто-стомии под контролем ультразвукового исследования.

*Гемолитический холелитиаз.* В прошлом причиной образования желчных камней у детей обычно была гемолитическая болезнь. К наиболее частым гемолитическим расстройствам, способствующим развитию желчных камней, относятся наследственный сфероцитоз, серповидно-клеточная анемия и талассемия. Являясь следствием гемолитического процесса, желтуха может возникать лишь периодически и поэтому не всегда расценивается как проявление наличия камней в общем желчном протоке. В связи с этим у детей со

сфероцитозом перед спленэктомией рекомендуется производить ультразвуковое обследование. Если выявлены камни, то одновременно со спленэктомией необходимо осуществить холецистэктомию. При серповидно-клеточной анемии частота возникновения камней увеличивается с возрастом ребенка с 10% до 55%. У детей с серповидно-клеточной анемией холецист-эктомия в настоящее время не рекомендуется, если нет клинических проявлений камней. В тех же случаях, когда эти проявления имеются, холецистэктомия должна производиться избирательно и по возможности не как экстренное вмешательство во время гемолитического криза.<sup>82</sup>

*Холестероловый холелитиаз.* Билиарные жировые аберрации ведут к образованию холестероловых желчных камней. В течение последних двух десятилетий все чаще появляются сообщения о холестероловых желчных камнях у детей и подростков. Причем в детском возрасте они встречаются с большей частотой, чем холелитиаз в результате гемолитической болезни. Среди взрослых пациентов камни намного чаще возникают у женщин — соотношение женщины : мужчины составляет 4:1, а в подростковом возрасте это соотношение еще выше. У молодых пациентов желчные камни нередко формируются при беременности и ожирении. Белые люди по частоте образования желчных камней стоят на втором месте после коренных американцев.

Обычные клинические проявления желчных камней, в частности непереносимость некоторых видов пищи, особенно жирной, у детей часто отсутствуют. Для них более характерны неспецифические боли в животе. Диагноз желчных камней часто при этом даже не подозревается. Подтверждением этому является тот факт, что 15—20% пациентов с желчными камнями подвергаются аппендэктомии,

поскольку имеющаяся у них симптоматика расценивается как проявление аппендицита. При осмотре таких больных обычно определяется болезненность в правом подреберье. В редких случаях можно пропальпировать болезненный растянутый желчный пузырь. Рентгеноконтрастные камни могут быть видны на обзорной рентгенограмме. Однако методом выбора при диагностике является ультразвуковое исследование, которое позволяет выявить камни почти в 100% случаев.

*Лечение* холестеролового холелитиаза заключается в холецистэктомии. Показания у детей к интраоперационной холангиографии такие же, как и у взрослых: наличие в желчном пузыре небольших камней, которые могут пройти через пузырный проток, желтуха в анамнезе и расширение общего желчного протока.

Холестероловые желчные камни у маленьких детей возникают обычно на фоне патологии подвздошной кишки или после ее резекции. Дистальные отделы тонкой кишки играют кардинальную роль в кишечно-печеночной циркуляции желчных солей, а потому резекция или заболевания подвздошной кишки нарушают это равновесие, предрасполагая тем самым к образованию камней.

Тесты для самоконтроля.

1. Наиболее вероятная гипотеза развития билиарной атрезии?

- А) вирусная
- Б) бактериальная
- В) генетическая
- Г) токсическая
- Д) нарушение процесса реканализации

2. Какие из шести вариантов билиарной атрезии считались не коррегируемыми ?

- А) А,Б,В
- Б) А,Г,Д
- В) Г,Д,Е
- Г) В,Г,Д
- Д) А,Б,Д

3. Ведущие клинические признаки билиарной атрезии ?

- А) желтуха, ахоличный стул, гепатоспленомегалия
- Б) желтуха, гепатомегалия, слабо окрашенный стул
- В) иктеричность покровов, периодическое окрашивание стула
- Г) желтуха, зеленый стул, темная моча
- Д) желтуха, светлая моча, ахоличный стул

4. Инструментальная диагностика билиарной атрезии у детей может быть ограничена?

- А) УЗИ, радиоизотопным исследованием печени
- Б) Обзорной рентгенографией и УЗИ
- В) Контрастной рентгенографией, УЗИ
- Г) Диагностической лапароскопией
- Д) КТ, радиоизотопным исследованием печени



5. Наиболее значимый ультразвуковой признак билиарной атрезии ?

- А) фиброзный треугольник в воротах печени
- Б) перипортальный фиброз
- В) высокая эхоплотность печени
- Г) обеднение сосудистого рисунка
- Д) отсутствие желчного пузыря

6. Оптимальные сроки (возраст ребенка) выполнения портоэнтеростомии по Касаи ?

- А) 1,5-2 мес.
- Б) 2,5-3 мес.
- В) до 1 мес.
- Г) 3-4 мес.
- Д) старше 6 мес.

7. Наиболее популярная теория патогенеза кист холедоха ?

- А) панкреатобилиарный рефлюкс
- Б) вирусная
- В) пролиферативная
- Г) бактериальная
- Д) генетическая

8. Достаточно информативный метод инструментальной диагностики кист холедоха

у детей раннего возраста

- А) УЗИ
- Б) чрескожночрезпеченочная холангиография
- В) ретроградная холангиография
- Г) радиоизотопное исследование
- Д) диагностическая лапароскопия

9. Сроки оперативного лечения кист холедоха

- А) по установлении диагноза
- Б) при нарастании размеров кист и болевом синдроме
- В) появлении ахоличного стула
- Г) при нарастании желтухи
- Д) при выявлении желчных камней

10. К наиболее частым болезням желчного пузыря у детей относятся:

- А) водянка пузыря, холецистит, холелитиаз
- Б) водянка пузыря, холецистохолангит
- В) перекрут и перфорации пузыря
- Г) гангрена и перфорация пузыря
- Д) холелитиаз, полипоз пузыря

Литература.

1. Хирургические болезни детского возраста. Ю.Ф.Исаков. М. 2004.
2. Хирургическое лечение гастроэзофагеального рефлюкса у детей. А.Ю.Разумовский, А.Б. Алхасав. М. 2010.
3. Эндохирургические операции у новорожденных. А.Ю.Разумовский, О.Г.Мокрушина. М. 2015.
4. Патофизиология органов пищеварения. Д.М.Хендерсолн. М. 1997.
5. Детская хирургия. В 3 т. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. перев. на рус. 1996 , т.2.

## **Глава 15. Пороки и аномалии развития желудочно-кишечного тракта**

### **15.1. Врожденный пилоростеноз**

Врожденный гипертрофический пилоростеноз, обуславливающий непроходимость желудка у детей проявляется следующими клиническими симптомами: рвота, боль,, тошнота, вздутие живота в эпигастральной области. Из перечисленных симптомов на первом месте стоит, безусловно, рвота без примеси желчи в рвотных массах — главный отличительный признак непроходимости желудка. Наиболее часто этот симптом у детей говорит именно о гипертрофическом пилоростенозе. Однако признаки обструкции могут быть также обусловлены и другими причинами врожденного характера, которые встречаются реже и не всегда проявляются остро. Это атрезия привратника, атония желудка, мембрана антрального отдела, удвоение и даже острый заворот желудка. При дифференциальной диагностике заболеваний, проявляющихся у детей прежде всего рвотой без желчи, следует учитывать и нехирургические причины, такие как нарушения питания (перекармливание или неправильное вскармливание), «пилороспазм» (обычно непродолжительный и самостоятельно проходящий), халазия или гастроэзофагеальный рефлюкс (более длительно протекающий, но также купирующийся без лечения).

*Этиология и патогенез.* В развитии гипертрофического пилоростеноза имеют значение многие факторы: незрелость и дегенеративные изменения нервных элементов пилоруса, характер питания (в частности, кормление грудью), повышенный уровень гастрина у матери или ребенка, нарушение взаимодействия гастрин-секретина. Однако, достоверность этих факторов остается спорной. Более обоснованными признаны данные гистохимических

исследований, которые выявили у пациентов с пилоростенозом недостаточность нейропептидергической иннервации. Более высокая частота этого заболевания отмечается у детей с группой крови В и О, а также при наличии у матери в третьем триместре беременности стрессовых ситуаций.

Из сопутствующих аномалий чаще всего встречается грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, которая может развиваться и вторично, в результате хронических рвот. Пилоростеноз иногда сопровождается желтухой, особенно если рвоты продолжаются в течение длительного промежутка времени. У этих пациентов выявляется недостаточность печеночной глюкуронилтрансферазы, как и у больных с синдромом Жильбера. После пилоромиотомии желтуха спонтанно исчезает. Обычно это происходит через несколько дней после возобновления нормального питания.

Считается, что гипертрофия мышечного слоя пилоруса скорее всего развивается постнатально, поскольку симптомы пилоростеноза редко отмечаются при рождении, а появляются обычно на 2—5-й неделе жизни. Поэтому термин «врожденный гипертрофический пилоростеноз» возможно недостаточно правилен. Высказывается мнение о том, что в основе этого заболевания лежит избыточность слизистой пилорического отдела, отек которой и приводит к обструкции и вторичному развитию мышечной гипертрофии. Данное предположение о патогенезе пилоростеноза имеет клиническое подтверждение в том, что с прекращением кормления детей с пилоростенозом обструктивные проявления исчезают. Именно эти наблюдения обусловили попытки использовать нехирургический метод лечения пилоростеноза, заключающийся в длительном кормлении детей небольшими количествами жидкости. Хотя при подобной консервативной терапии клинические проявления у

большинства больных могут исчезнуть, однако необходимость очень длительного лечения и возникающие при этом осложнения не позволили данному методу широко распространиться.

***Патологическая анатомия.*** При морфологическом исследовании биоптата пилорического жома определяется гипертрофия, т. е. мышечные волокна увеличены в размерах без значительного увеличения общего их количества. После обычной пилоромиотомии гипертрофированные мышцы при гистологическом исследовании имеют нормальный вид лишь с небольшим остаточным линейным рубцом. Подобная морфологическая картина отмечается также и при спонтанном выздоровлении в результате длительного нехирургического лечения. Однако в поздние сроки после проведения консервативной терапии могут отмечаться сохраняющиеся или вновь возникающие отсроченные симптомы пилорической обструкции.

***Клиника и диагностика.*** В типичных случаях рвота при пилоростенозе появляется на 2—3-й неделе жизни, всегда без примеси желчи, сильная (подобно «фонтану») и в начале заболевания может временно прекратиться или иметь очень неопределенный характер. Рвота возникает через 30—60 мин после кормления и обычно превышает объем высосанного молока. Ребенок гипотрофичен, покровы сухие, выглядит голодным даже непосредственно сразу после эпизода рвоты. Хотя рвота всегда без примеси желчи, однако рвотные массы могут иметь коричневатую окраску, а порой вид кофейной гущи, что объясняется кровотечением, связанным с неизбежно развивающимся проксимальным гастритом. Имеются сообщения о том, что у детей, вскармливаемых грудью, пилоростеноз развивается чаще. Значительное увеличение тяжести и частоты эпизодов рвот отмечается в тех случаях, когда ребенка переводят на смеси, способствующие более интенсивному образованию в желудке

творожистых масс. И наоборот — частота рвот снижается, если ребенку назначают декстрозоводное питание.

Подозревая непереносимость смесей, поскольку в ответ на их введение рвота усиливается, детям часто неоднократно меняют питание, что может привести к значительной потере массы тела, а порой и к запорам, связанным с дегидратацией. Однако в настоящее время вид детей с пилоростенозом значительно отличается от той картины умирающих пациентов, которая описывалась в прошлом. Более высокая осведомленность педиатров и врачей общей практики относительно клинической картины пилоростеноза способствует ранней диагностике этой патологии и менее частому развитию выраженных нарушений питания, тяжелой дегидратации и электролитного дисбаланса. У ослабленных недоношенных детей клинические проявления пилоростеноза могут быть столь коварны, что диагноз часто даже не подозревается и лечение в результате начинается слишком поздно.

*Диагноз* пилоростеноза может быть поставлен при обычном физикальном обследовании. Очень помогает в диагностике кормление ребенка непосредственно во время осмотра (если ребенок достаточно активен и сосет самостоятельно), поскольку при этом, как правило, появляется видимая перистальтика желудка. Перистальтические волны в эпигастральной области в проекции желудка проходят слева направо и возникают непосредственно перед рвотой. Характерна рвота фонтаном, без желчи, иногда с примесью коричневатой слизи. Желудок при пилоростенозе обычно расширен не равномерно, а за счет глубоких складок, и потому рвота более эффективно его опорожняет от жидкого содержимого и воздуха, чем отсасывание через зонд. Большое диагностическое значение имеет пальпаторное определение «оливки» гипертрофированного пилоруса. Пальпация

облегчается, если мышцы живота максимально расслаблены, а потому ее следует проводить после опорожнения желудка рвотой, спровоцированной кормлением или зондированием и аспирацией — у ослабленных вялых детей. Гипертрофированный пилорус обычно плотный, подвижный, длиной около 2 см, расположен непосредственно над пупком и несколько справа от него. Иногда пилорус локализуется выше и трудно доступен пальпации из-за расположенной над ним печени. Важно любыми способами успокоить ребенка, чтобы он был в релаксированном состоянии. Это облегчает при легком пальпаторном надавливании на брюшную стенку в краниальном направлении обнаружение подвижного плотного опухолевидного образования, которое при более глубокой пальпации можно даже взять пальцами, зафиксировав между ними. Этот диагностический прием возможен у подавляющего большинства детей с пилоростенозом и помогает достоверно поставить диагноз. Для облегчения проведения данного обследования может быть использована медикаментозная седатация, но в большинстве случаев в ней нет необходимости. Если по анамнезу и клинической картине у ребенка подозревается пилоростеноз, но пропальпировать пилорус не удастся, следует прибегнуть к другим диагностическим методам. Очень специфичным признаком пилоростеноза является симптом «песочных часов», который наблюдается при быстром проведении пальцев по передней брюшной стенке подобно тому как вызывается «симптом рубашки» (активное напряжение мышц передней брюшной стенки в ответ на раздражение) (рис.15.1.).



Рис. 15.1. Симптом «песочных часов» при пилоростенозе

В прошлом часто применялось рентгенологическое исследование желудка с барием или водорастворимым контрастным веществом. В настоящее время ему на смену пришел менее опасный и более безобидный метод — УЗИ живота. Первоначальные сомнения относительно точности определения пилоруса с помощью ультразвука были полностью развеяны после серии исследований, заключавшихся в сравнении размеров пилоруса по данным УЗИ и интраоперационного измерения его толщины у детей с пилоростенозом (рис..15.2.).

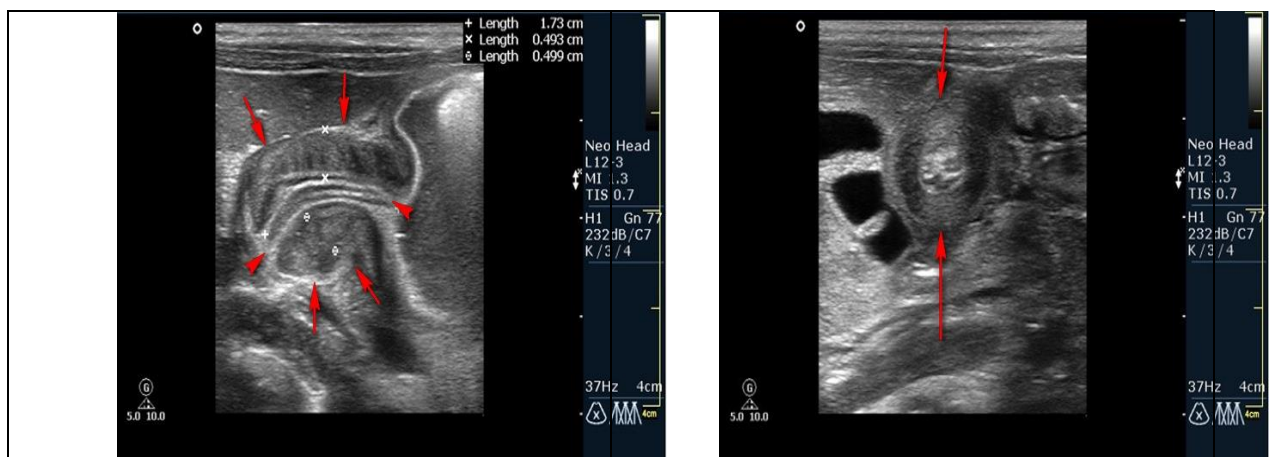


Рис. 15.2. Справа - на продольной сонограмме короткими стрелками указан сам пилорический канал, длинными стрелками мышечный слой. Слева – на сонограмме поперечный срез;



представлен специфический признак бублика, с гиперэхогенными участками на 12-ти и 6-ти часах.

Не менее полезным для распознавания пилоростеноза является эндоскопическое исследование, которое позволяет увидеть суженный или непроходимый пилорический канал (Рис. 15.3.).

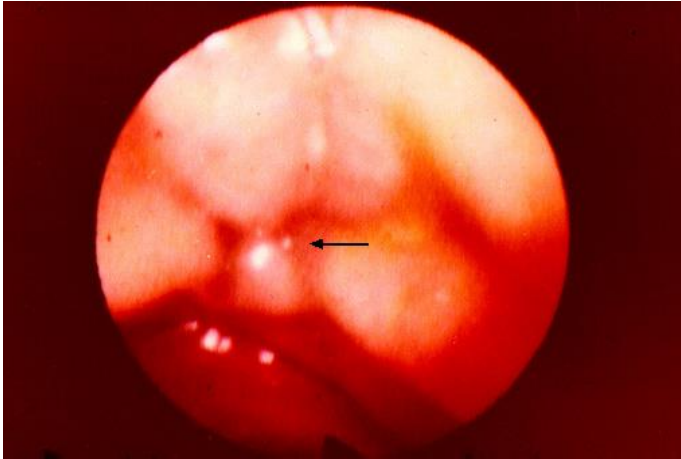


Рис.15.3. Эндоскопическая картина закрытого пилорического канала при пилоростенозе

Диагноз может быть установлен при диаметре пилоруса более 14 мм, толщине его мышечного слоя, превышающей 4 мм, и длине — более 16 мм. При указанных параметрах точность диагностики достигает 91 —100%. Если после УЗИ диагноз остается неясным, показано контрастное рентгенологическое обследование, при этом использование только водорастворимого контраста.

Рентгенологические признаки пилоростеноза заключаются в увеличении желудка, замедленном его опорожнении, наличии струнообразного или удлиненного суженного пилорического канала в виде «мышинного хвоста» (рис.15.4.), обычно сочетающегося с симптомом плечиков, образуемых округлыми краями гипертрофированных мышц. Часто может быть виден и симптом

«рельс», обусловленный выпячиванием слизистой, в складках которой барий скапливается в виде двух продольных полосок.

Дегидратация, отмечающаяся у детей с пилоростенозом, может быть выражена в разной степени (от легкой до очень тяжелой) и зависит не только от длительности заболевания, но и от частоты рвот. Поскольку при рвотах теряется лишь желудочное содержимое, то электролитные потери первоначально касаются преимущественно  $H^+$  и  $Cl^-$  и в меньшей степени  $Na$  и  $K$ . В результате указанных электролитных нарушений у ребенка развивается гипохлоремия с метаболическим алкалозом, осложняющаяся в дальнейшем, к сожалению, потерями  $K^+$  с мочой — реакция организма, направленная на компенсацию ренальной реабсорбции  $Na$ , которая увеличивается в связи с внеклеточными потерями жидкости.

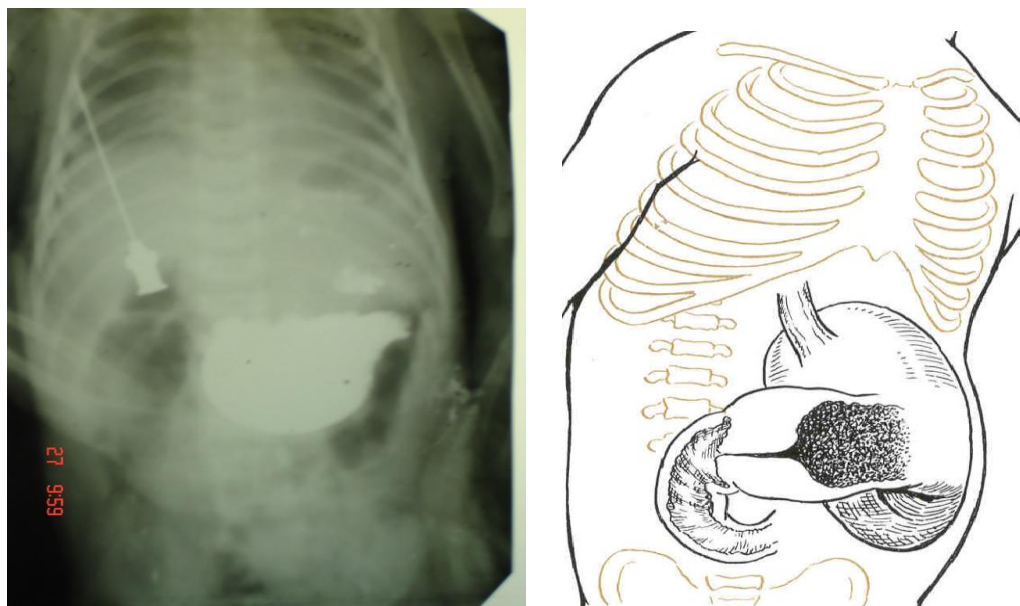


Рис.15.4. Рентгенологический симптом «мышинного хвоста»

Алкалоз увеличивается еще и в результате абсорбции в почках вместе с натрием  $HCO_3^-$ , что связано с истощением  $Cl$ . Гипокалиемия усугубляет алкалоз, который в свою очередь усиливает гипокалиемию. Таким образом возникает порочный круг, прервать который можно только путем адекватного возмещения потерь

электролитов и внеклеточной жидкости на фоне прекращения питания, что позволяет предотвратить рвоту.

*Лечение.* Экстренная предоперационная коррекция жидкостных и электролитных нарушений осуществляется посредством интенсивной инфузионной заместительной терапии. Первоначально вводят физиологический раствор (ФР) с добавлением 5% декстрозы (Д5). Если у ребенка установился адекватный диурез, то добавляют КС1 в количестве 20 ммоль/л. Д5/ФР,045 с добавлением КС1 применяют в том случае, когда уровень  $\text{Na}^+$  и  $\text{Cl}^-$  начинает возвращаться к норме и устанавливается адекватный диурез. При тяжелом дефиците  $\text{Cl}^-$  внутривенно вводят хлористый аммоний, но необходимость в этом возникает редко.

Длительность предоперационной подготовки определяется в основном тяжестью жидкостных и электролитных расстройств и у тяжелых больных достигает 48 час. У маловесных детей, а также при наличии рвот в течение длительного периода или большой потери массы тела, может развиваться гипогликемия, поэтому у всех пациентов с пилоростенозом необходимо до операции определять сахар в крови. Об эффективности подготовки говорят следующие клинические параметры: нормальные тургор кожи и рогничковое давление, влажные слизистые, диурез 2 мг/кг/час и соответствующий уровень электролитов сыворотки. Содержание  $\text{HCO}_3^-$  в сыворотке (наиболее важный лабораторный показатель) меньше 300 ммоль/л свидетельствует о надежной коррекции алкалоза перед наркозом и операцией.

Предоперационная интенсивная терапия и адекватное анестезиологическое пособие обеспечивают в настоящее время безопасность и быстроту вмешательства. Местную анестезию не используют. Для пилоромиотомии применяют самые разнообразные

доступы. Наиболее часто используют поперечный разрез в правом верхнем квадранте живота, после которого образуется незаметный рубчик. Фасцию рассекают продольно или поперечно, затем разводят прямые мышцы. Пилорус (нередко расположенный под печенью) выводят в рану и фиксируют между большим и указательным пальцами. Серозу рассекают по передневерхней поверхности в относительно бессосудистой зоне. Разрез продлевают проксимально до антрального отдела, а дистально заканчивают, не доходя примерно 4 мм до пальпируемого терминального окончания пилорических мышц

(рис.15.5.). Подлежащие мышцы раздвигают, начиная от проксимального конца разреза, путем слепого разделения продольных волокон, используя специальный инструмент либо тупой конец рукоятки скальпеля. Мышцы разводят до тех пор, пока интактная слизистая не начнет выбухать в разрез, при этом особое внимание надо уделять полному разделению мышц в области антрального отдела желудка. Затем мышцы раздвигают в дистальном направлении таким образом, чтобы они полностью «разошлись» в стороны. Не следует предпринимать попытки разделять лишь последние небольшие мышечные волокна дистального конца пилоруса, поскольку это может привести к перфорации.

Эти волокна самостоятельно спонтанно расходятся в результате перистальтики желудка и опорожнения его при первых кормлениях после операции.

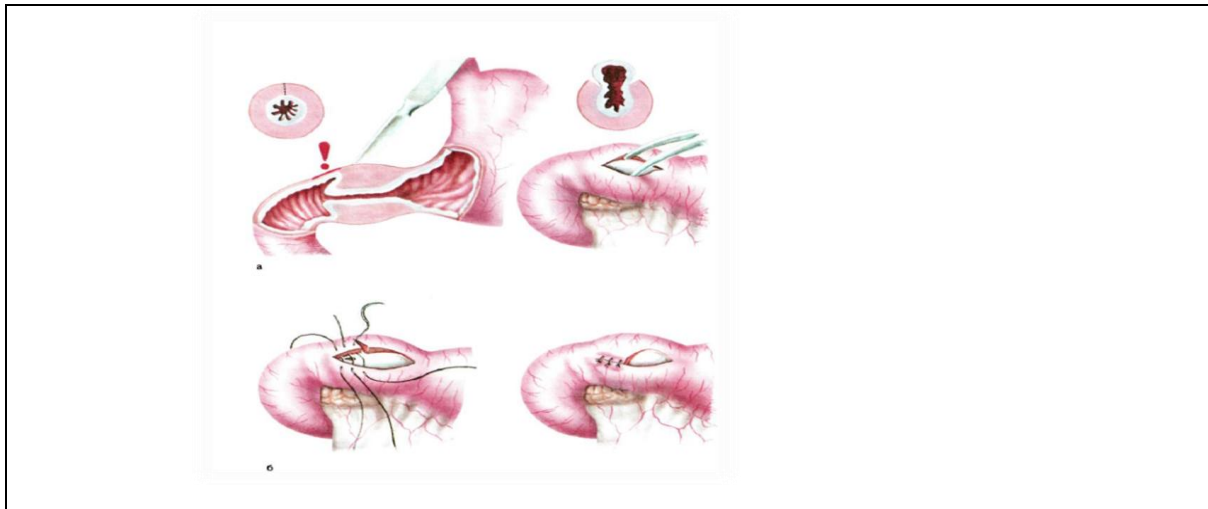


Рис.15.5. Пилоромиотомия по Фреде-Рамштеду

Путем надавливания на желудок и наблюдения за прохождением воздуха и жидкого содержимого в кишечник необходимо убедиться в отсутствии перфорации, которая, если возникает, то обычно локализуется, как уже упоминалось, в области 12-перстной кишки. Перфорацию следует ушить рассасывающимися швами, прикрыв их вторым рядом швов, накладываемых на мышцы. Затем пилорус поворачивают на четверть — пол-оборота (90— 180°) и пилоромиотомию повторяют в другом месте. Некоторые хирурги считают, что в подобной ситуации достаточно ушить слизистую, не ушивая мышечный слой и не делая повторной пилоромиотомии. Однако, все-таки целесообразнее надежно восстановить поврежденную слизистую двухрядными швами и осуществить полную коррекцию путем повторной пилоромиотомии, тем более, что это требует совсем немного операционного времени и усилий.

Минимальным кровотечением, отмечающимся при пилоромиотомии из разделенных краев мышц и обусловленным венозным стазом, можно пренебречь. Это подсачивание крови обычно самостоятельно прекращается, как только пилорус погружают в брюшную полость. Брюшную стенку послойно ушивают рассасывающимися швами. Края кожи сближают подкожным

рассасывающимся швом или полосками стерильного пластыря, что обеспечивает образование совсем незаметного рубчика.

Послеоперационное ведение ребенка с пилоростенозом является одним из основных условий благополучного исхода лечения. Считается, что в течение первых 18 часов после операции у ребенка отмечается атония желудка, но, по нашим наблюдениям, в неосложненных перфорацией случаях кормление небольшими порциями глюкозы может быть начато уже через 8 часов после пилоромии. Затем переходят на сцеженное грудное молоко или смеси, постепенно, в течение 24—36 часов, увеличивая объем кормлений и промежутки между ними. Подобная тактика позволяет через 2—3 дня после операции перевести ребенка на полное энтеральное питание. Если интраоперационно произошла перфорация слизистой, то необходимо установить назогастральный зонд, с целью постоянного опорожнения желудка, и желательнее провести тонкий зонд в 12-ти перстную кишку для кормления. Прикладывать ребенка к груди начинают не ранее чем через 24 часа после операции.

Из осложнений, наблюдающихся после пилоромии, прежде всего следует отметить продолжающуюся рвоту и инфицирование операционной раны, вызываемое, как правило, золотистым стафилококком. При большой давности заболевания рвоты в послеоперационном периоде отмечаются чаще, что обычно требует более длительного пребывания ребенка в стационаре. Сохранение рвот в течение более чем 7 дней после операции, должно вызывать подозрение на неполноценно проведенную пилоромию, но подобная ситуация бывает редко. Если после операции ребенок длительно не усваивает питание, это иногда вынуждает проводить контрастное рентгенологическое обследование.

Однако следует помнить, что это обследование имеет значение в основном в плане возможности неожиданного выявления несостоятельности пилоруса и выхода контрастного вещества из его просвета.

В редких случаях неполной пилоромии, проявляющейся послеоперационными рвотами, повторная операция должна производиться не ранее 2—3-й недели. За это время проходит отек в зоне вмешательства, что способствует снижению частоты и интенсивности рвот, в результате чего необходимость в повторном вмешательстве порой отпадает. Если же все-таки операция потребуется, то за этот 2—3-недельный срок уменьшается опасность возникновения кровотечения во время второй операции. Осуществление повторной пилоромии в другом участке (не на месте первой пилоромии) снижает шансы на повреждение слизистой и развитие кровотечения

### **15.2. Врожденная острая кишечная непроходимость**

**Атрезия кишечника** - наиболее частая причина врожденной кишечной непроходимости — которая составляет одну треть всех пороков кишечника у новорожденных и встречается одинаково часто как у мальчиков, так и у девочек. Средняя частота рождения детей с атрезией кишечника приблизительно 1:2000 - 1 : 3000 новорожденных, причем этот порок отмечается в 2 раза чаще атрезии пищевода и диафрагмальной грыжи и в 3 раза чаще болезни Гиршпрунга.

В отличие от атрезии, вызывающей полную обструкцию просвета кишки, врожденный стеноз обуславливает частичную непроходимость, нередко со значительно более поздними клиническими проявлениями.

### ***Классификация.***

- Дуоденальная атрезия и стеноз могут быть как проксимальнее, так и дистальнее Фатерова сосочка, что клинически отражается в характере желудочного содержимого, имеющего или неимеющего примесь желчи.
- Атрезия и стеноз тонкой кишки одинаково часто встречаются на всем ее протяжении от связки Трейца до илеоцекального угла.
- Атрезия толстой кишки — порок развития, аналогичный тонкокишечной атрезии, но встречающийся значительно реже — менее, чем в 5% всех случаев атрезии кишечника.

Наиболее важной особенностью всех форм кишечной атрезии и стеноза является значительное расширение проксимального сегмента и резкое сужение дистального. Разница в диаметре может быть от 2—3-кратной до 15—20-кратной и зависит от того, является обструкция полной или частичной, а также от локализации атрезии по отношению к желудку. Протяженность расширенного отдела тонкой или толстой кишки может быть от 10 до 15 см. Гипертрофия мышечного слоя и укорочение кишечных ворсинок на «дне» атрезированного сегмента — результат внутриутробной перистальтической «работы» и хронического растяжения кишки плода.

***Эмбриология и патогенез.*** Процессы, происходящие в эмбриогенезе и ведущие к возникновению дуоденальной, тонко- и толстокишечной атрезии, в настоящее время достаточно хорошо раскрыты.

Первое большое изменение дифференциации 12-перстной кишки, гепатобиллярного дерева и поджелудочной железы происходит около 3-й недели внутриутробного развития, когда в месте соединения передней и средней кишки образуются закладки желчных путей и



поджелудочной железы. 12-перстная кишка в это время представляет собой скопление эпителия, подвергающегося вакуолизации, за которой следует реканализация и восстановление просвета кишечной трубки на 3—4-й неделе нормального развития. По теории Tandler, нарушения реканализации среднего отдела 12-перстной кишки могут приводить к врожденной обструкции просвета и нередко — к сочетанному неправильному развитию закладки поджелудочной железы и терминальной части желчных путей. Подтверждением этой концепции является высокая частота кольцевидной поджелудочной железы, которая, по-видимому, представляет собой остатки вентральной закладки pancreas в сочетании с внутренней дуоденальной обструкцией.

*Сочетанные аномалии.* Одно из наиболее важных отличий дуоденальной атрезии от врожденной кишечной непроходимости более дистальной локализации — сложная ее природа и высокая частота трисомии 21 и множественных системных аномалий. Около 30% детей с дуоденальной атрезией имеют один или несколько тяжелых сочетанных пороков: сердца, почек, опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы (ЦНС), в то время как при тонкокишечной атрезии сопутствующие серьезные аномалии отмечаются менее, чем у 10% детей. У детей с атрезией тонкой кишки, имеющих признаки мекониевого перитонита с внутриутробным заворотом и особенно при наличии суженной толстой кишки, содержащей комочки мекониевой слизи, следует искать мекониальную непроходимость. Содержимое тонкой кишки при этом более вязкое, чем при неосложненной атрезии. Поскольку, по данным большинства хирургов, при тонкокишечной атрезии мекониальная непроходимость встречается в 20% случаев.

**Клиника и диагностика.** У новорожденных с атрезией часто имеются признаки внутриутробного нарушения кишечного кровообращения и мекониевого перитонита в стадии репарации или «свежего». Атрезия иногда встречается в комбинации с сегментарным заворотом, мекониальной непроходимостью, гастрошизисом, инвагинацией, ущемленной грыжей, заворотом вокруг врожденных тяжей или незаращенного желточного протока. Если диагноз кишечной непроходимости был установлен прена-тально, то после рождения его необходимо подтвердить, поскольку данные УЗИ иногда неправильно интерпретируются. С этой целью сразу после рождения должно быть проведено зондирование желудка и его опорожнение. Наличие в желудке содержимого, окрашенного желчью, или большое его количество, превышающее 25 мл, должны вызывать подозрение на кишечную непроходимость. При дуоденальной или высокой тощекишечной атрезии сразу после рождения отмечается рвота с желчью, в то время как при более низкой атрезии этот симптом появляется позже — от нескольких часов до 1—2 дней. При кишечном стенозе новорожденные могут плохо усваивать пищу в течение нескольких недель и даже дольше, не прибавлять в весе. Периодически у них появляется рвота и аспирация.

Вздутие живота отмечается у 80% детей с непроходимостью, локализующейся ниже тощей кишки. При этом может быть видна активная перистальтика растянутых кишечных петель. Значительное вздутие живота иногда приводит к респираторным расстройствам, связанным с высоким стоянием диафрагмы. Наличие рвоты с желчью сразу после рождения у ребенка с ладьевидным или нормальным животом позволяет обоснованно заподозрить дуоденальную или высокую тощекишечную непроходимость еще до

того, как с помощью других методов исследования диагноз будет окончательно установлен.

Отсутствие мекония подтверждает диагноз кишечной непроходимости, однако у 30% пациентов с дуоденальной атрезией и у 20% с тонкокишечной локализацией порока отмечается отхождение нормального мекония в течение непродолжительного времени после рождения. Желтушность кожи определяется почти у 40% детей с атрезией проксимальных отделов кишечника и у 20% — с непроходимостью более дистальной. Желтуха объясняется подъемом уровня непрямого билирубина, что связано с наличием в кишечной слизистой новорожденных В-глюкуронидазы. У детей с кишечной непроходимостью этот фермент освобождает связанный билирубин и увеличивает его внутрипеченочную рециркуляцию.

Для подтверждения диагноза и уточнения уровня непроходимости производят рентгенограммы в прямой проекции (в горизонтальном и вертикальном положении) и в боковой. Наличие двух газовых пузырей с уровнями жидкости (симптом двучашье Клойбера) подтверждает диагноз дуоденальной обструкции, однако не обязательно атрезии. У детей с дуоденальным стенозом иногда отмечается небольшое количество газа дистальнее 12-перстной кишки, при этом характерные признаки непроходимости проксимальных отделов могут отсутствовать. Введение в таких случаях 50 мл воздуха в желудок через назогастральный зонд с последующей повторной рентгенографией в положении лежа на животе достоверно подтверждает наличие непроходимости. Следует избегать обследования с барием. Однако при остро возникшей непроходимости у маленьких детей, даже нескольких дней жизни, исследование с глотком водорастворимого контраста может оказать ценную помощь в диагностике обструкции. Такие

признаки, как клюво- или Z-образная конфигурация проксимальных отделов тощей кишки или заполнение их в виде спирали, очень характерны для мальротации или заворота средней кишки. В таких случаях показана срочная операция.

При атрезии проксимальных отделов тощей кишки на рентгенограммах видно небольшое количество уровней жидкости с газовыми пузырями и отсутствие газа в нижних отделах живота (рис. 15.6.)

Чем ниже атрезия, тем больше уровней жидкости на рентгенограммах. Иногда наиболее расширенный сегмент кишки не виден на обзорной рентгенограмме, поскольку заполнен жидким содержимым (рис. 15.7.).



Рис.15.6. Обзорная R-граффия брюшной полости, "double-bouble", ниже – «немой живот»

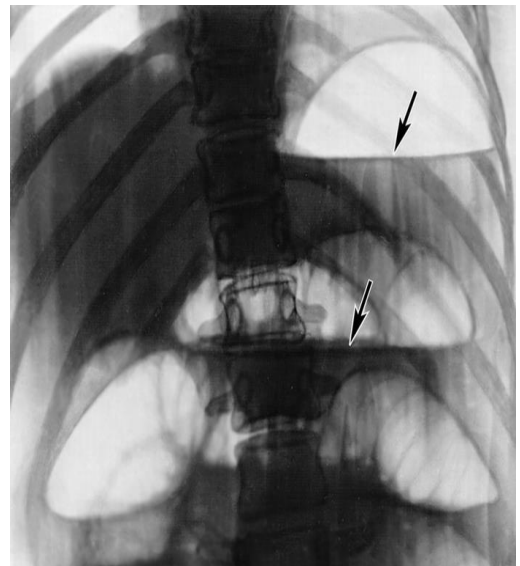


Рис. 15.7. Обзорная R-грамма брюшной полости при тонкокишечной непроходимости: множественные чаши Клойбера.

В таких случаях может быть допущена ошибка в установлении уровня и характера непроходимости. Имитировать атрезию подвздошной или толстой кишки могут болезнь Гиршпрунга, синдром мекониевой пробки и мекониальная непроходимость. В большинстве случаев дифференциальный диагноз с перечисленными видами патологии может быть проведен с помощью ирригографии с барием.

Диаметр толстой кишки позволяет уточнить уровень атрезии. При дуоденальной локализации порока толстая кишка имеет нормальный диаметр, при атрезии дистальных отделов подвздошной кишки — сужена (микроколон). Особенно резкое сужение толстой кишки отмечается у детей с мекониальной непроходимостью

**Лечение.** Все принципы неонатальной интенсивной терапии применимы и к предоперационной подготовке детей с кишечной атрезией. Особое внимание следует обратить на: (1) согревание (не охладить ребенка!) во время транспортировки, забора крови для анализов и рентгенологического обследования; (2) декомпрессию желудка назогастральным зондом (соответствующего диаметра) для предотвращения аспирации; (3) постановку катетера в вену и коррекцию потерей жидкости, а так же электролитных нарушений. Очень важно правильно определить и восполнить потери, связанные с секвестрацией жидкости в третьем пространстве (кишечник). Отделяемое по зонду желудочное содержимое должно быть восполнено внутривенным введением (1:1) раствора Рингер-лактата или физиологического раствора. Дети, которые ко времени поступления уже имели большие потери и в результате дегидратированы, должны получать жидкость из расчета объема,

равного 1 % массы тела в час до тех пор, пока не будут достигнуты адекватные диурез и осмолярность мочи. В назначении до операции антибиотиков нет необходимости, за исключением тех случаев, когда подозревается сепсис, а также если есть очевидные признаки пневмонии или перитонита. Дети с перитонитом требуют дополнительных жидкостных объемов и антибиотиков.

Выбор метода оперативного лечения зависит от уровня атрезии, сроков поступления больного в хирургическое отделение и развившихся осложнений. Основным принципом оперативного лечения дуоденальной и тонкокишечной атрезии, или стеноза, является резекция атрезированного (стенозированного) сегмента кишки и наложение энтеро-энтероанастомоза.

При атрезии толстой кишки следует резецировать наиболее расширенный участок проксимального сегмента и создать временную концевую колостому. Анастомоз толстой кишки накладывают, как правило, в возрасте года или даже раньше, если диаметр проксимального отдела толстой кишки быстро пришел к норме. Значительная разница в размерах приводящего и отводящего («неработавшего») участков толстой кишки достаточно типична для этого варианта порока, но на восстановлении (после операции) функции кишечника это обычно не сказывается.

Основные принципы послеоперационного лечения — адекватная декомпрессия кишечника с помощью назогастрального зонда (соответствующего размера) у всех больных и тотальное парентеральное питание у детей с недоношенностью, мальабсорбцией (из-за уменьшения всасывающей поверхности кишки), или когда непроходимость зоны анастомоза вынуждает откладывать энтеральное питание более, чем на 5 дней.

**Мальротация кишечника.** Пороки ротации и фиксации кишечника давно рассматриваются как отдельные нозологические формы, имеющие очень разнообразные клинические проявления. Аномалии этой группы нередко сочетаются со многими другими пороками, включая атрезия 12-перстной и тощей кишки, инвагинацию, атрезия пищевода, синдром дряблого живота и болезнь Гиршпрунга. Мальротация является, как правило, компонентом диафрагмальных грыж, грыж пупочного канатика и гастрошизиса. При острых проявлениях пороков ротации и заворота важна экстренная диагностика и своевременная операция, что позволяет предотвратить некроз средней кишки. Хроническое течение мальротации характеризуется отставанием ребенка в развитии (по «непонятным причинам»), отсутствием прибавки массы тела, периодическими рвотами и диареей.

**Эмбриология.** Для квалифицированного лечения разнообразных анатомических проявлений мальротации хирургу необходимо знать эмбриологию кишечника в первые 3 месяца развития плода. Изначально кишечный тракт от желудка до прямой кишки представляет собой прямую трубку. По мере того, как 12-перстная и будущая средняя кишка (часть кишечника от связки Трейца до середины ободочной кишки, кровоснабжаемая из верхней брыжеечной артерии) удлиняются и внедряются в основание пупочного канатика, они совершают поворот на  $180^\circ$  вокруг формирующейся верхней брыжеечной артерии. Затем 12-перстная кишка возвращается в брюшную полость, проходя под верхней брыжеечной артерией влево — туда, где будет впоследствии расположена связка Трейца. Перемещаются в живот и остальные отделы тонкой кишки, за которой следует толстая, направляясь в левый верхний квадрант. Затем толстая кишка ротируется над верхней брыжеечной

артерией и опускается в правый нижний квадрант. К этому времени 12-перстная кишка уже фиксирована к задней брюшной стенке. К 3-му месяцу внутриутробного развития фиксированной оказывается и закончившая ротацию толстая кишка как правая, так и левая ее половины. Поскольку брыжейка тонкой кишки имеет широкое основание, заворот ее практически невозможен или очень мало вероятен (рис.15.9.).

Знание закономерностей процесса развития кишечника в эмбриогенезе необходимо для понимания сути возникающих клинических проявлений мальротации, но не имеет существенного значения в диагностике и лечении разнообразных ее вариантов. На практике важно дифференцировать острые симптомы от хронических и определить — имеется ли при мальротации заворот или нет.

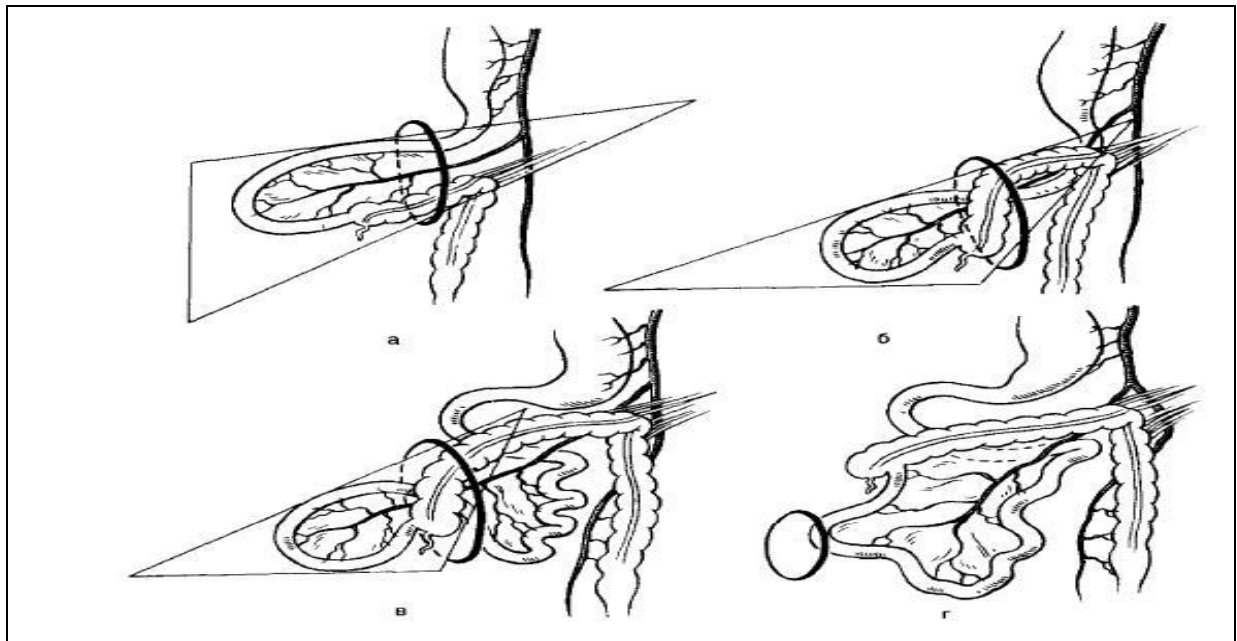


Рис. 15.9. Стадии вращения кишечника

а — стадия «физиологической» пуповинной грыжи , б — первый момент вращения поворот на  $90^\circ$  , толстая кишка находится слева, тонкая — справа, в — второй момент вращения поворот на  $270^\circ$  , тонкая и толстая кишки имеют общую брыжейку, г — третий



момент вращения заканчивается фиксацией кишечника, тонкая и толстая кишки приобретают отдельные брыжейки
--

*Мальротация с заворотом.* При данном виде аномалии клинические проявления могут быть очень ранними, поскольку заворот на фоне мальротации в некоторых случаях возникает уже внутриутробно. Полагают, что в результате внутриутробного заворота иногда формируется тонкокишечная атрезия, хотя экспериментальной модели такой последовательности развития пороков не существует. Данное предположение возникло в связи с тем, что до 33% детей с еюнальной атрезией и 50% с атрезией или стенозом 12-перстной кишки имеют сочетанную мальротацию. Высказывается мнение о том, что и при мекониевом илеусе внутриутробный заворот наполненной меконием кишки, иногда сочетающийся с мальротацией, может приводить к атрезии. Так или иначе, но любая мальротация, обнаруженная во время операции по поводу кишечной атрезии, должна быть скорректирована.

Фиксация брыжейки на небольшом протяжении при мальротации позволяет тонкой кишке вращаться вокруг узкой мезентериальной ножки, в результате чего обычно и возникает заворот средней кишки с острой обструкцией (рис. 15.10.). Способствует этому и чрезмерное растяжение кишечника жидким содержимым или меконием. Хотя частота заворота (44%) одинакова во всех возрастных группах, однако у новорожденных детей он чаще приводит к гангрене кишки, которую в результате приходится резецировать.

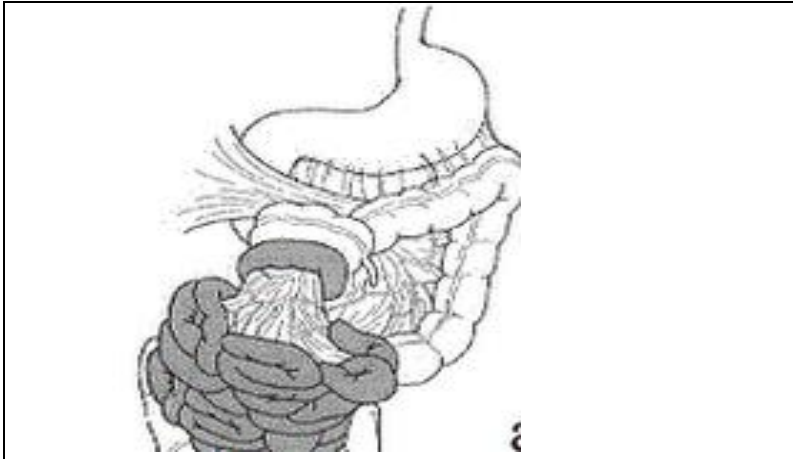


Рис.15.10. Синдром Ледда

Заворот проявляется острым началом, представляя собой неотложную хирургическую ситуацию, которая требует экстренной диагностики и срочной операции, что позволяет избежать гангрены кишки. Рвота с примесью желчи в сочетании со вздутием живота, болями, выделением крови из прямой кишки или в рвотных массах — классические симптомы заворота средней кишки. По мере нарастания ишемии кишечника развиваются шок и сепсис. При наличии у ребенка вздутия живота, болезненности его при пальпации и сниженного газонаполнения кишечника на рентгенограммах, необходимо исключить острый заворот (рис.15.11.).

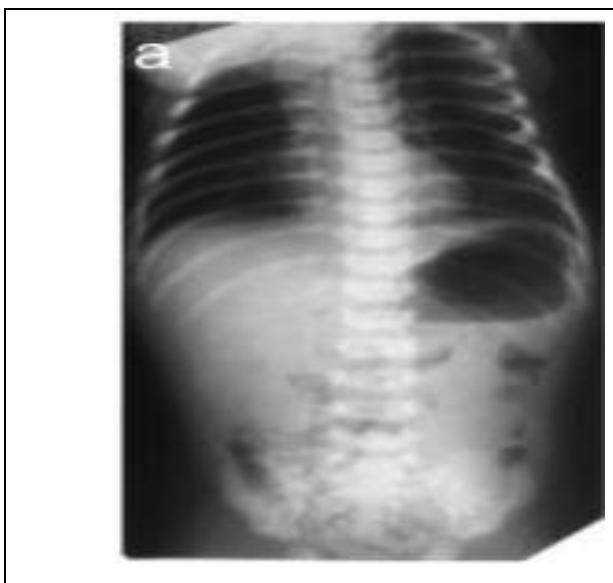


Рис.15.11. Большой газовый

пузырь	в	желудке,
газонаполнение нижележащих		
отделов кишечника снижено;		

Дети с описанными клиническими проявлениями и рентгенологической картиной должны быть срочно (без дальнейшего диагностического обследования) подвергнуты лапаротомии с целью ликвидации заворота. Если клиника острого живота отсутствует, необходимо провести обследование с контрастным веществом верхних отделов желудочно-кишечного тракта, что обычно позволяет поставить диагноз заворота, в то время как ирригография может лишь вызвать подозрение на эту патологию.

Среди детей, которые требуют резекции кишечника при завороте средней кишки, летальность составляет 50% и связана обычно с возникающим после операции синдромом короткой кишки.

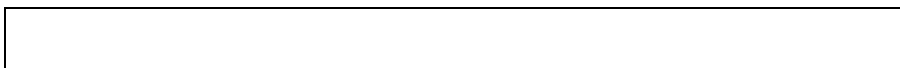
Хроническая форма заворота средней кишки возникает менее часто, чем острая, и проявляется периодическими болями в животе, рвотой с примесью желчи или без нее. Нередко отмечается мальабсорбция, приводящая к отставанию в развитии. Серийное контрастное рентгенологическое обследование верхних отделов ЖКТ имеет важное диагностическое значение. Хирургическая коррекция в большинстве случаев приводит к излечению.

Острая обструкция верхней трети 12-перстной кишки при мальротации вызвана обычно ее аномальной перитонеальной фиксацией, связанной с недостаточным прикреплением неправильно ротированной толстой кишки к задней брюшной стенке. Почти половина больных с этой аномалией имеют сочетанный заворот средней кишки, что обуславливает необходимость срочной диагностики. Наиболее частый симптом — рвота после кормления. У 2/3 больных рвотные массы окрашены желчью. Меконий обычно

отходит, как и нормальный стул, но иногда отмечаются запоры. Серийное контрастное рентгенологическое обследование верхних отделов ЖКТ — основной метод диагностики. На рентгенограммах новорожденного (рис.15.12.), у которого отмечались рвоты с примесью желчи, кровь в стуле и напряжение живота можно увидеть двойной пузырь, но при внимательном осмотре определяется небольшое количество воздуха ниже (стрелка на боковой рентгенограмме), что говорит о частичной непроходимости и позволяет исключить диагноз дуоденальной атрезии. Резко сниженное газонаполнение кишечника очень характерно для заворота при мальротации. Хирургическое вмешательство должно быть срочным.

Хроническая частичная дуоденальная непроходимость, обусловленная мальротацией кишечника, может возникнуть в любом возрасте. Если она связана с заворотом, то иногда отмечаются диарея и синдром мальабсорбции. Периодическая рвота, сочетающаяся с болями в животе (или без болей), должна быть показанием для серийного обследования верхних отделов ЖКТ под контролем ЭОП, что позволяет выявить признаки обструкции.

***Клиника и диагностика.*** Анамнез и данные физикального обследования позволяют лишь заподозрить мальротацию и заворот. Установить же окончательный диагноз можно только при рентгенологическом обследовании под контролем ЭОПа. Диагностические возможности (в отношении мальротации) УЗИ и компьютерной томографии пока еще исследуются.



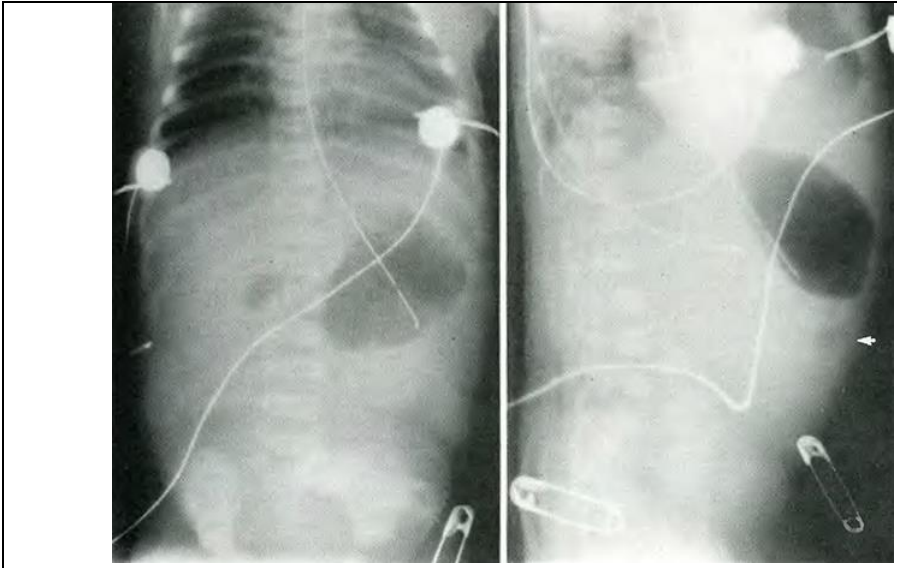


Рис.15.12. Рентгенограмма в прямой и боковой проекции характерная для заворота средней кишки

На ирригограммах картина обычно яркая и несложная для интерпретации (рис.15.13.) — определяется неправильно расположенная слепая кишка с возможными тяжами Ледда или заворотом. Если при осмотре не обнаружены признаки острого заворота с ишемией кишечника, то следует произвести исследование пассажа контрастного вещества по верхним отделам желудочно-кишечного тракта.

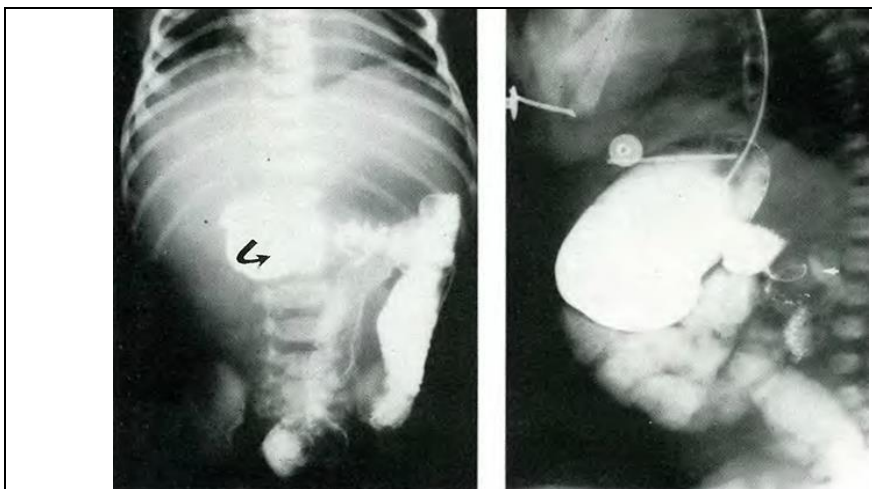


Рис.15.13. Ирригограмма в прямой и боковой

проекция высокое расположение слепой  
кишки (стрелка)

Если даже ирригография и может вызвать подозрение на мальротацию, но она не позволяет выявить заворот. Кроме того, при относительно нормально ротированной толстой кишке у ребенка могут быть тяжёлые Ледда и тогда ирригограммы порой оцениваются неправильно, что ведет к диагностическим ошибкам.

Серийное исследование верхних отделов ЖКТ позволяет окончательно поставить диагноз, выявляя характерную штопорообразную деформацию 12-перстной кишки.

Другой характерный симптом — расположение как 12-перстной, так и тощей кишки в правом верхнем квадранте живота, а также признаки хронической дуоденальной обструкции (рис.15.14.).

Заворот средней кишки у новорожденных проявляется классическими рентгенологическими признаками в виде растянутого желудка и относительно безвоздушного кишечника. Такая картина требует немедленной операции для ликвидации заворота, что позволяет сохранить жизнеспособность кишечника.

*Хирургическое лечение.* До операции нет необходимости в специальной подготовке кишечника, поскольку вмешательство проходит без вскрытия его просвета, тем более, что при остром завороте для такой подготовки просто нет времени. Однако, у старших детей, которые подвергаются плановому вмешательству, подготовка кишечника может облегчить выделение толстой кишки.



Рис.15.14. Характерное для мальротации расположение

12- перстной и тощей кишок в правом верхнем квадранте

Пациентам с «острым животом» и подозрением на заворот ставят назогастральный зонд, проводят инфузионную терапию и начинают профилактическое введение антибиотиков. Предоперационная подготовка должна быть кратковременной, а операция экстренной, что позволяет предотвратить ишемию кишечника, которая может потребовать резекции и в результате привести к синдрому короткой кишки. При подозрении на заворот, но при отсутствии картины «острого живота», предоперационная подготовка не отличается от описанной выше, но длительность ее может быть увеличена до 4—8 часов. Пациентам с хроническими проявлениями мальротации операция проводится в плановом порядке, а показания к ней ставятся сугубо индивидуально и избирательно.

**Мекониевый илеус.** Мекониевый илеус обычно бывает при кистофиброзе (КФ), хотя имеются сообщения о мекониевом илеусе и

без КФ. Он может быть «простым» или осложненным, во втором случае он проявляется картиной мекониевого перитонита.

**Этиология.** КФ представляет собой наследственное заболевание, характеризующееся генерализованным поражением экзокринных желез. При мекониевом илеусе отмечается внутренняя обструкция кишечника сгущенным меконием. Термином «эквивалент мекониевого илеуса» (ЭМИ) обозначается механическая закупорка кишечника густыми, замазкоподобными, сгущенными каловыми массами, возникающая у больных с КФ в любом возрасте, кроме периода новорожденности. Мекониевый илеус является наиболее ранним клиническим проявлением КФ, встречающееся у 10—20% больных с этим заболеванием. По данным некоторых авторов, мекониевый илеус выявляется у каждого третьего новорожденного с кишечной непроходимостью. Девочки и мальчики подвержены этому заболеванию одинаково часто.

**Патогенез.** Приблизительно у 85—90% детей с КФ поражение поджелудочной железы возникает в раннем детстве, обуславливая отсутствие панкреатических энзимов в дуоденальном содержимом. Уплотненный меконий закупоривает кишечник уже внутриутробно. Меконий при мекониевом илеусе содержит мало воды и имеет измененный биохимический состав, а именно — в нем отмечается высокое (по сравнению с нормой) количество белков и сниженное — углеводов. С этим связана густая консистенция мекония. Излишний белок в основном представлен альбумином, определение которого в меконий используется как скрининг-тест на КФ. Возможно, дефицит панкреатических энзимов — не главная причина изменений мекония, о чем говорит отсутствие четкой корреляции между мекониевым илеусом и тяжестью поражения поджелудочной железы. Мекониевый илеус возникает прежде всего как результат аномальной секреции в



кишечнике, а поражение поджелудочной железы стоит при этом на втором плане.

У детей с мекониевым илеусом легкие при рождении имеют нормальную структуру и функцию, но в результате закупорки слизью мелких дыхательных путей и присоединения вторичной инфекции развивается прогрессирующее диффузное их поражение.

Проксимальный отдел подвздошной кишки при мекониевом илеусе утолщен, расширен и забит вязким меконием. Дистальные отделы кишечника сужены и содержат комочки серого, замазкоподобного густого мекония, который часто имеет вид шариков. Нефункциональная толстая кишка (микроколон) недоразвита и также может содержать небольшое количество мекония. Почти у 50% детей с мекониевым илеусом возникает перфорация подвздошной кишки, причиной которой, по-видимому, является заворот или локальная гангрена, а иногда оба этих фактора. Встречаются также атрезия кишечника, некроз, мекониевый перитонит, псевдокисты или даже все перечисленные виды патологии одновременно. Ишемический некроз всего вовлеченного в заворот сегмента кишки с выходом из просвета мекония и его разжижением приводит к образованию псевдокисты (гигантский кистозный мекониевый перитонит). Если заворот и перфорация возникают постнатально, то развивается бактериальный перитонит.

***Клиника и диагностика.*** Примерно от 10 до 33% пациентов с мекониевым илеусом имеют родственников, страдающих кистофиброзом, который является генетической аномалией, передающейся аутосомно-рецессивным путем. Хотя дети с мекониевым илеусом часто рождаются с внутриутробной гипотрофией, однако недоношенными они бывают редко. Низкая масса тела при рождении отчасти объясняется тем, что в связи с

кишечной непроходимостью, развивающейся при мекониевом илеусе внутриутробно, плод недополучает из амниотической жидкости питательные вещества. Многоводие у матерей отмечается в 10—20% случаев, наиболее часто — при осложненных формах мекониевого илеуса. Сочетанные врожденные аномалии встречаются редко. Тяжесть кишечной обструкции бывает разной — от легких форм, с которыми удается справиться клизмами, до рано возникающей полной непроходимости. Простой мекониевый илеус обычно проявляется в первые 24—48 часов увеличением живота и рвотами с желчью. Меконий не отходит. Через брюшную стенку часто контурируются растянутые кишечные петли, имеющие при пальпации тестоватую консистенцию. Прямая кишка и анальное отверстие обычно сужены, маленькие по размерам и это может быть неправильно интерпретировано как анальный стеноз или даже атрезия.

Осложненный мекониевый илеус протекает более тяжело и обычно начинается остро, в первые 24 часа после рождения, с прогрессирующего вздутия живота, иногда приводящего к респираторному дистрессу.

Могут отмечаться симптомы перитонита с отеком и гиперемией перерастянутой брюшной стенки, а на рентгенограмме — пневмоперитонеум. Отек и гиперемия брюшной стенки обычно говорят о наличии подлежащей псевдокисты или о перитоните. Иногда развивается выраженная гиповолемия, появляются признаки сепсиса, состояние становится очень тяжелым.

Предоперационный диагноз обычно устанавливают на основании клинической картины, данных физикального обследования и рентгенографии (снимки в вертикальном и горизонтальном положении), а также семейного анамнеза. Имеющаяся симптоматика иногда может быть ошибочно расценена как проявление других видов

врожденной непроходимости. В частности, такую же клиническую картину может давать врожденный аганглиоз, особенно тотальный, толстой кишки, равно как и гипотиреоз. Нельзя забывать о возможности и других причин обструкции, включая синдром суженной левой половины толстой кишки, функциональную незрелость кишечника, атрезию толстой или подвздошной кишки, синдром мекониевой пробки.

На рентгенограмме брюшной полости при простом мекониевом илеусе часто видны расширенные кишечные петли, т. е. признаки тонкокишечной непроходимости. Рентгенологическая картина не отличается от той, что наблюдается при атрезии подвздошной кишки и других формах обструкции. Степень расширения кишечных петель может быть различной: некоторые из них чрезвычайно растянуты, другие имеют практически нормальные размеры. Часто видны крупнозернистые тени, напоминающие мыльные пузыри, что объясняется наличием пузырьков воздуха внутри плотного мекония (рис.15.15.).

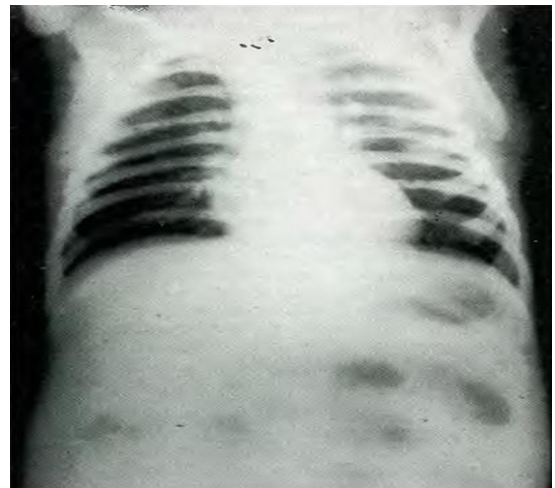
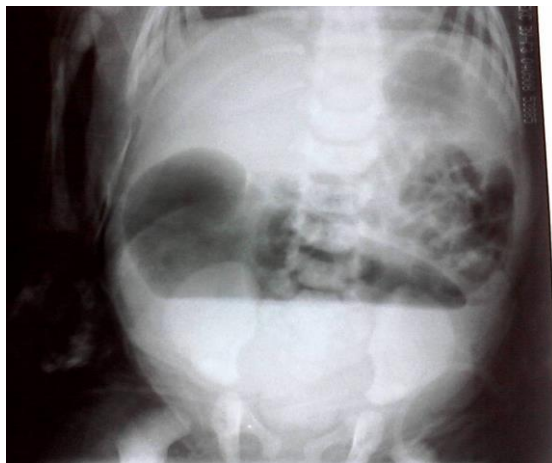


Рис.15.14. Мекониевый илеус    Рис.15.15. Расширенные кишечные петли и картина «матового стекла»

картина «матового стекла»

Подобная картина отмечается и при других формах кишечной непроходимости. Если четкая зернистость распространяется на всю

брюшную полость, то последняя приобретает на рентгенограмме вид «матового стекла». Количество уровней жидкости при мекониевом илеусе обычно небольшое, поскольку в основном кишечные петли целиком заполнены жидкостью или вязким меконием. Но и этот признак не имеет особой диагностической ценности, так как может встречаться и при других формах кишечной непроходимости. На вертикальных рентгенограммах при мекониевом илеусе иногда видны типичные уровни жидкости с газовыми пузырями.

При осложненном мекониевом илеусе почти в одной трети случаев на рентгенограммах нельзя обнаружить никаких признаков осложнений. Если клинико-рентгенологическая картина говорит о мекониевом илеусе, то для подтверждения диагноза обычно делают ирригографию с барием, а затем в толстую кишку с лечебной целью вводят раствор гиперосмолярного водорастворимого контрастного вещества, рефлюкс которого в подвздошную кишку позволяет определить место непроходимости. Мы предпочитаем использовать как для диагностики, так и для лечения, гипертонический раствор контрастного вещества. На ирригограммах выявляется чрезвычайно малый диаметр толстой кишки (микроколон), имеющей, однако, нормальную длину и незаполненной содержимым. В терминальном отделе подвздошной кишки контурируются комочки (шарики) плотной слизи. При подозрении на мекониевый илеус никогда не следует давать контрастное вещество через рот.

**Лечение.** Хирургическое лечение показано при осложненном мекониевом илеусе либо при неэффективности консервативной терапии (гастрографиновой клизмы). Цель операции при простом мекониевом илеусе — полная эвакуация мекония из кишечника. Для достижения этой цели может быть использован один из

многочисленных методов — от простой энтеротомии с промыванием кишки до резекции со стомой или без нее.

Если у ребенка имеется заворот, атрезия, перфорация или гангрена кишки, предпочтительно производить резекцию нежизнеспособного участка с двойной концевой энтеростомией. Через стомы по мере необходимости осуществляется промывание. Повторная операция с закрытием стом и наложением анастомоза производится через 2—3 недели. Первичный анастомоз в подобных случаях чреват неудовлетворительными последствиями.

Тесты для самоконтроля:

1. Характер рвоты при пилоростенозе? (Найдите неверные ответы)
  - А) рвота объемом меньше съеденного
  - Б) рвота с примесью желчи
  - В) рвота объемом превышающим съеденный
  - Г) рвота «фонтаном»
  - Д) рвота без примеси желчи
2. Клинические признаки пилоростеноза ? (Найдите неверный ответ)
  - А) отказ от пищи
  - Б) симптом «песочных часов»
  - В) голодный вид
  - Г) гипотрофия
  - Д) сухость покровов
3. С чем следует дифференцировать пилоростеноз ?
  - А) пилороспазмом
  - Б) халазией
  - В) ахалазией
  - Г) гастроэзофагеальным рефлюксом
  - Д) все ответы верные
4. Определитете соответствие методов исследования и их признаков
  - А) УЗИ
  - Б) ЭФГДС
  - В) Рентгенография
  - Г) «признак бублика», гипертрофированный пилорус
  - Д) нераскрывающийся пилорус
  - Е) «мышинный хвост», «симптом рельс»
5. К высокой кишечной непроходимости относятся ? ( Найдите неверные ответы)
  - А) дуоденальная

- Б) еюнальная
- В) непроходимость средней кишки
- Г) непроходимость подвздошной кишки
- Д) сочетание непроходимости средней и 12-перстной кишок

6. Причины высокой кишечной непроходимости ?

- А) мембрана 12-ти перстной кишки
- Б) кольцевидная головка поджелудочной железы
- В) Мальротация кишечника
- Г) Атрезия тощей кишки
- Д) Все ответы верные

7. Рентгенологические признаки тонкокишечной непроходимости ? ( найдите неверный ответ)

- А) Симптом «арки»
- Б) множественные чаши Клойбера
- В) двучашье Клойбера
- Г) «double-bouble» + немой живот
- Д) газовый пузырь желудка + немой живот

8. Причины формирования «мекониевого илеуса» ?

- А) нефункционирующая толстая кишка
- Б) кистофиброз поджелудочной железы
- В) аномальная секреция в кишечнике
- Г) генерализованное поражение экзокринных желез
- Д) отсутствие панкреатических энзимов

Литература:

1. Национальное руководство по детской хирургии. Под ред. Ю.Ф.Исакова. М. 2010.

2. Детская хирургия. В 3 т. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. перев. на рус. 1996 , т.2..
3. Эндохирургические операции у новорожденных. А.Ю.Разумовский, О.Г.Мокрушина. М., 2015.
4. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013



## **Глава 16. Пороки и аномалии развития толстой кишки**

### **16.1. Болезнь Гиршпрунга.**

Ф.Гиршпрунгу принадлежит классическое описание аганглиоза в 1887 г., когда на вскрытии у двух детей он обнаружил расширение толстой кишки и мышечную гипертрофию проксимальнее прямой кишки, имевшей обычные нормальные размеры. У этих пациентов с рождения отмечались запоры и увеличение живота.

Частота болезни Гиршпрунга достоверно не известна и колеблется от 1 на 10 тысяч до 1 на 500 рождений. Соотношение мальчиков и девочек и наследственная предрасположенность существенно различаются у пациентов с наиболее частой формой заболевания (поражение зоны ректосигмоида) и у больных с длинной зоной аганглиоза. При локализации переходной зоны в области ректосигмоида заболевание у мальчиков встречается значительно чаще, чем у девочек.

*Эмбриогенез.* Клетки кишечных ганглиев возникают в результате созревания нейробластов, являющихся дериватами нервного гребня. У человеческого эмбриона нейробласты на той стадии, когда они впервые обнаруживаются, непосредственно прилежат к глотке и тесно связаны с блуждающим нервом. В последующие недели, с 6-й по 8-ю, нейробласты мигрируют в каудальном направлении, достигая к 12-й неделе дистальных отделов прямой кишки. Именно на этой стадии развития мигрировавшие клетки определяются в интрамуральном Ауэрбаховском сплетении.

Впоследствии нейробласты появляются в глубоком подслизистом сплетении Генле и поверхностном Мейснеровском. Созревание нейробластов в ганглиозные

клетки происходит как цефалокаудально, так и в направлении от Ауэрбаховского к Мейснеровскому сплетению. Этот процесс не заканчивается к рождению, продолжаясь на протяжении первых двух лет жизни, при этом, согласно современным представлениям об эмбриогенезе болезни Гиршпрунга, увеличивается частота расположения переходной зоны в более каудальных отделах кишечника, а у недоношенных детей отмечается незрелость ганглиозных клеток Мейснеровского сплетения. Эмбриогенез нейропатий, подобных данному заболеванию и, возможно, связанных с ним, таких как нейронная кишечная дисплазия, до настоящего времени не известен.

Хотя тазовые нервные волокна определяются уже на 5-й неделе гестации, однако нет данных, которые позволяли бы говорить о миграции ней-робластов в прямую кишку именно из этого источника. Тем не менее мигрирующая клетка вполне может быть нераспознанным предшественником нейробласта. Кроме того, известно, что у плодов крыс в середине гестационного периода нейробласты появляются в колоректальном отделе даже после отделения от экстрамуральных нервов.

Наравне с нарушением миграции нейробластов этиологическую роль могут играть и другие факторы, например задержка дифференциации клеток-«предшественников» в нейробласты и ганглиозные клетки или деструкция элементов, уже закончивших миграцию. Представляет интерес наблюдение, выявившее нормальное содержание антигенов класса II в ганглиях неизмененных участков кишечника при болезни Гиршпрунга и повышение их уровня в ганглионарных сегментах. Увеличение уровня антигенов класса II отмечается также и при нейронной кишечной дисплазии. Эти данные

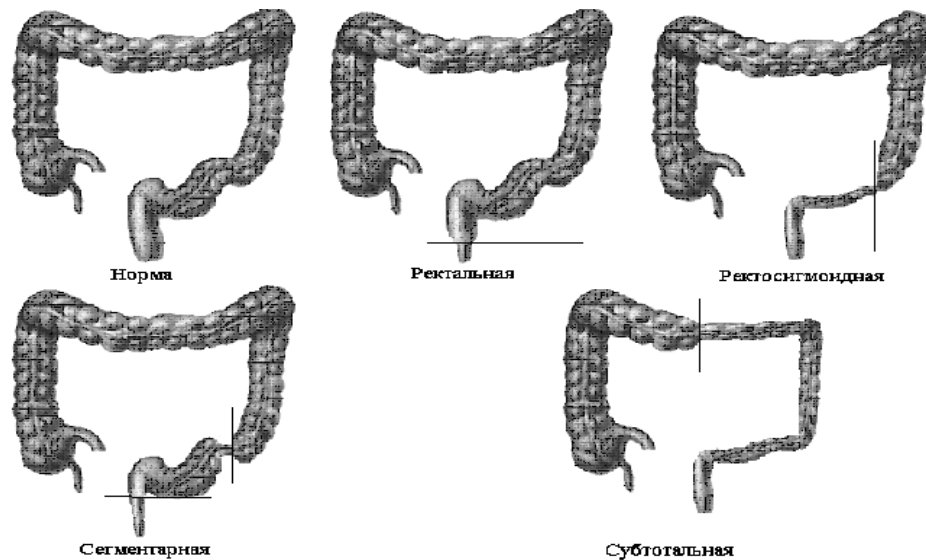
позволяют предполагать возможность иммунной деструкции невральнньтх элементов.

Предполагается, что наследование болезни Гиршпрунга связано с половой хромосомой либо с рецессивным геном с низкой пенетрантностью, а риск поражения сиблингов составляет 4%.

Болезнь Гиршпрунга редко сочетается с другими аномалиями. Врожденные пороки сердца и синдром Дауна отмечаются в 4% и 5% случаев соответственно.

**Классификация болезни Гиршпрунга** наиболее полно представлена А.И.Ленюшкиным (1987 г.).

*А. Анатомические формы (рис.16.1).*



1. Ректальная:

- с поражением промежностного отдела прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом);
- с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом).

2. Ректосигмоидная:

- с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;
- с поражением большей части или всей сигмовидной кишки.

3. Сегментарная:

- с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке;

- с двумя сегментами и участком нормальной кишки между ними.

( В последние годы большинство хирургов ставят под сомнение существование сегментарной формы болезни Гиршпрунга. Среди наших наблюдений более чем 250 больных также не встретилась эта форма болезни)

4. Субтотальная:

- с поражением нисходящей и части поперечно-ободочной кишки;

- с распространением на правую половину ободочной кишки.

5. Тотальная - поражение всей толстой кишки.

Б. Клинические стадии течения:

1. Компенсированная;

2. Субкомпенсированная;

3. Декомпенсированная.

Клинические стадии течения и тяжесть болезни Гиршпрунга находятся в прямой зависимости от ее анатомической формы, протяженности аганглионарной зоны, степени супрастенотического расширения кишки и возраста ребенка.

*Патофизиология.* Нарушение функции аганглионарного сегмента, что клинически проявляется частичной кишечной непроходимостью, пока еще не нашло четкого достоверного объяснения. Несмотря на расширение знаний о болезни Гиршпрунга на основе гистологических, манометрических и биохимических исследований, проводившихся на протяжении более трех десятилетий, наиболее ценная информация носит пока лишь описательный характер. Нет единой схемы, которая могла бы соединить эти наблюдения в единую стройную систему понимания патофизиологии заболевания.

Данные манометрии достаточно четко объясняют клиническую картину. В кишке, расположенной проксимальнее зоны аганглиоза, прослеживаются последовательные волны нормальной перистальтики. В аганглионарном сегменте тонус отсутствует, а перистальтические волны, «идущие» из проксимального отдела, останавливаются. Нормально развитый внутренний сфинктер прямой кишки в ответ на ее растяжение у здорового человека расслабляется, а у пациентов с болезнью Гиршпрунга сокращается. Этот «тест» может быть использован в диагностике.

В настоящее время большинством детских хирургов принято положение о том, что ганглиозные клетки играют роль в интеграции интрамуральных холинергических и адренергических сплетений, хотя механизм этого влияния не нашел достоверного объяснения. Проводимые дополнительно исследования показывают, что, в противоположность нормальным («ганглиозным») отделам кишечника, в аганглионарной зоне увеличено количество как холинергических, так и адренергических нервов, в то время как содержание ацетилхолина обычное, однако при стимуляции отмечается повышенное его высвобождение. Увеличена также концентрация ацетилхолинэстеразы, катехоламина, а количество некоторых периферических нервных волокон уменьшено.

При болезни Гиршпрунга описаны также изменения гормонального спектра кишечника. Отсутствие вазоактивных кишечных пептидов, субстанции P, метэнкефалина и соматостатина позволяет дифференцировать аганглионарную зону от нормальных отделов кишечника, в которых эти гормоны обычно имеются.

**Клиника и диагностика.** Поскольку кишечная обструкция при болезни Гиршпрунга частичная, а протяженность дистально расположенного кишечника разнообразна, то клиническое течение заболевания может

иметь несколько вариантов. Причем различия существуют не только в отношении симптоматики, но и времени (возраста) начала клинических проявлений. Хотя наиболее часто заболевание начинается в периоде новорожденности, однако такие симптомы, как признаки кишечной обструкции с рвотой с примесью желчи, увеличение живота и задержка опорожнения кишечника, не у всех больных достаточно выражены и постоянны. Они могут быть выявлены лишь в анамнезе.

Жидкий стул, рвота и проявления сепсиса свидетельствуют уже об энтероколите — серьезном остром осложнении как правило нераспознанной хронической обструкции. Часто отмечается, но не находит достоверного объяснения, отсутствие корреляции между протяженностью зоны аганглиоза и возрастом, в котором заболевание диагностируется.

В настоящее время диагноз болезни Гиршпрунга все чаще ставится в периоде новорожденности. Этому, безусловно, способствует повышение квалификации неонатологов, а также развитие новых современных методов биопсии. Классическая картина заболевания включает в себя триаду симптомов: рвота с желчью, увеличение живота и задержка опорожнения кишечника либо наличие скудного стула. При подобной симптоматике необходимо провести ректальное исследование, рентгенограммы брюшной полости, ирригографию с барием и ректальную биопсию.

Если у 94% здоровых доношенных детей меконий отходит в первые 24 часа жизни, то при болезни Гиршпрунга также у 94% мекония *нет* в течение этого времени. Значимость данного симптома в настоящее время уменьшается, поскольку значительно возрастает число недоношенных детей, у которых и в норме отмечается задержка отхождения мекония. В любом случае первое появление

мекония лишь после 48 часов от рождения крайне необычно для здоровых новорожденных.

Ректальное исследование имеет большое значение, поскольку помогает исключить аноректальные аномалии, а также выявить наличие в прямой кишке мекония. У многих новорожденных при этом за пальцем отходит стул. В старых работах есть указания на то, что после данного исследования может быть обильное отхождение кишечного содержимого с эффективным опорожнением кишки, однако, согласно моему личному опыту, подобный эффект крайне непостоянен. Сходство клинической картины болезни Гиршпрунга с проявлениями перфорации толстой кишки или аппендицита у новорожденных отмечается так же редко, как и сочетание болезни Гиршпрунга с атрезией толстой кишки. Поскольку не у всех новорожденных болезнь Гиршпрунга проявляется картиной кишечной обструкции, то в ряде случаев диагноз устанавливается позже, обычно после расширения диеты, когда каловые массы приобретают более густую консистенцию. Основная жалоба при этом — урежение стула. Опорожнение кишечника нередко наступает лишь после манипуляций пальцем или введения свеч. Отмечается также снижение аппетита и отсутствие положенной по возрасту прибавки массы тела.

При осмотре видна усиленная перистальтика кишечника, контурирующегося через брюшную стенку, а также увеличение живота, расширение реберной дуги и истончение брюшной стенки. Могут пальпироваться каловые массы в виде массивных скоплений. Уже при осмотре болезнь Гиршпрунга можно предварительно отдифференцировать от функциональных запоров, при которых, как правило, нет каломазания, анальных болей и кровотечения, а также каловых камней в ампуле прямой кишки, распространяющихся порой

дистально за сфинктер. Родители пациентов с запущенной болезнью Гиршпрунга обычно проводят (вернее, вынуждены проводить) активное лечение запоров с помощью клизм.

Обзорные рентгенограммы при болезни Гиршпрунга малоинформативны. Они позволяют лишь провести дифференциальную диагностику с кишечной непроходимостью, а также в редких случаях выявить какие-либо находки, являющиеся противопоказанием к ирригографии. Использование для ирригографии бария имеет несомненные преимущества, поскольку другие контрастные вещества обычно либо являются гипертоническими, либо содержат поверхностно активные ингредиенты, которые затрудняют интерпретацию отсроченных рентгенограмм (через 24 часа). У здоровых детей диаметр прямой кишки должен быть такой же (или больше), как и толстой. Наиболее ценную информацию дает боковая рентгенограмма, сделанная во время заполнения, особенно в тех случаях, когда переходная зона расположена в прямой кишке. Наложение в прямой проекции расширенной кишки на переходную зону может скрыть ее, поэтому боковая проекция и является более информативной (рис.16.2.).

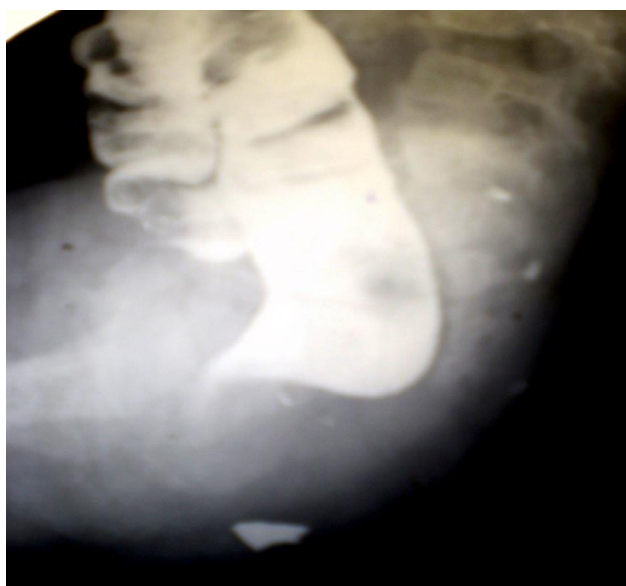


Рис.16.2. Болезнь Гиршпрунга, ирригограмма в боковой проекции



Основным рентгенологическим симптомом, который, несомненно, подтверждает диагноз болезни Гиршпрунга, является конусовидный переход от дистального, неувеличенного в диаметре отдела colon или rectum к проксимальной расширенной части. (Рис.16.3.).



Рис.16.3. Конусовидный переход суженной части в расширенную при болезни Гиршпрунга

Чаще всего эта зона находится в прямой или сигмовидной кишке, однако она может располагаться в любом отделе толстой кишки. Иногда данные рентгенограммы оказываются ложноположительными, в этих случаях биопсия прямой кишки позволяет избежать ошибки. Сочетание при болезни Гиршпрунга ложноотрицательной рентгенологической картины (отсутствие видимой переходной зоны) с четко определяемым гистологически аганглиозом наиболее характерно для новорожденных и пациентов с тотальным аганглиозом толстой кишки. Наличие в подобных ситуациях малого диаметра colon, которая кажется укороченной и имеет сглаженные изгибы, у пациента с клинической картиной частичной тонкокишечной непроходимости подтверждает аганглиоз (рис.....). Сохраняющиеся сокращения кишки и задержка бария на

отсроченных (через 24 часа) рентгенограммах считается достоверным диагностическим признаком, однако у многих пациентов с болезнью Гиршпрунга этот симптом отсутствует.

Ирригография с барием позволяет не только выявить переходную зону, но и отдифференцировать другие анатомические причины толстокишечной непроходимости. При обнаружении переходной зоны необходимо подтверждение диагноза с помощью биопсии. Кроме того, установленная рентгенологически локализация переходной зоны у пациентов с гистологически подтвержденным диагнозом болезни Гиршпрунга, ложится в основу планирования и выполнения оперативного вмешательства.

Еще один метод диагностики — аноректальная манометрия, которой, к сожалению пренебрегают многие хирурги. Болезнь Гиршпрунга характеризуется высоким давлением и активной перистальтикой в проксимальном неизменном сегменте и отсутствием перистальтики (при нормальном давлении) в аганглионарной зоне, а также отсутствием релаксации ректального сфинктера в ответ на растяжение прямой кишки. Манометрия используется не так широко, как ирригография и ректальная биопсия, поскольку требует специального оборудования и времени, результаты ее очень переменчивы и у новорожденных менее достоверны, чем у детей старшего возраста. В то же время это важный метод оценки функциональных результатов реконструктивных операций как при болезни Гиршпрунга, так и при аноректальных пороках. Манометрия также очень помогает в диагностике болезни Гиршпрунга с ультракоротким аганглионарным сегментом. При этой форме заболевания ганглиозные клетки в прямой кишке при гистологическом исследовании могут обнаруживаться, но, по данным

манометрии, внутренний сфинктер находится в гипертонусе и не расслабляется в ответ на растяжение прямой кишки.

Ректальная биопсия применяется очень широко. Существует несколько способов взятия материала для исследования. Точность этого метода чрезвычайно высока, если он, конечно, осуществляется опытными детскими хирургами и морфологами. Полнослойная ректальная биопсия общепринята и обладает преимуществами перед другими способами взятия биопсийного материала, поскольку позволяет оценить как Ауэрбаховское межмышечное, так и Мейснеровское субмукозное сплетение. Применение этого метода требует общей анестезии. Осложнения (пресакральный абсцесс) возникают очень редко.

Альтернативными методами, не требующими общего обезболивания, являются пункционная и аспирационная биопсия. При пункционном методе используется биопсийный зажим-кусачки. Во взятом материале можно обнаружить клетки обоих сплетений. Недостатком этого способа в некоторых случаях является взятие малого (недостаточного для исследования) количества материала и порой довольно значительное кровотечение из места биопсии. Кроме того, данный метод сложно применять у более старших детей, с которыми иногда трудно найти контакт.

Все более широкая популярность ректальной аспирационной биопсии, при которой берется только слизистая и подслизистый слой, объясняется простотой метода и возможностью его использования в амбулаторных условиях. При исследовании выявляются гипертрофированные нервы и отсутствие ганглиозных клеток (рис.16.4.).

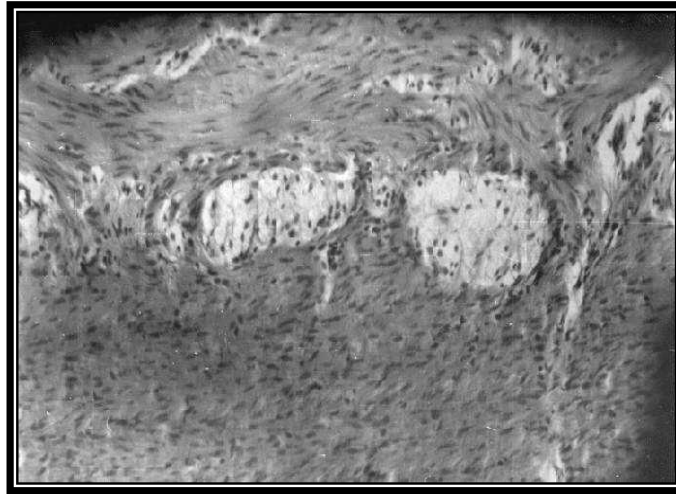


Рис.16.4. Нейрофагия при болезни Гиршпрунга

Точность метода очень велика, если взято достаточное количество материала или несколько участков, а также при условии, что исследование проводится опытным морфологом. Если определяются ганглиозные клетки, то диагноз болезни Гиршпрунга, как правило, исключается. Единственное возможное осложнение аспирационной биопсии — взятие недостаточного количества материала.

Важно осуществить биопсию выше зубчатой линии, поскольку в более дистальных отделах прямой кишки плотность расположения ганглиозных клеток уменьшается. Широкое распространение аспирационной биопсии связано еще и с тем, что в последнее время опровергнуто предположение, утверждавшее, что Мейснеровское сплетение не распространяется в дистальном направлении так далеко, как Ауэрбаховское.

**Лечение.** Как только установлен диагноз аганглиоза, необходимо сразу начинать активное лечение, которое заключается в лаваже толстой кишки (сифонные клизмы с установлением газоотводной трубки), наложении колостомы или первичном радикальном вмешательстве. Откладывать лечение не следует, ибо это может лишь

способствовать присоединению энтероколита, который самым неблагоприятным образом отражается на результатах лечения.

Лаваж толстой кишки — это не просто клизма, а повторное механическое ее промывание, осуществляемое несколько раз в день через трубку с большим просветом и боковыми отверстиями. Поскольку для этих целей используется большое количество жидкости, то лучше всего применять 1 - 2 % раствор хлористого натрия, дабы избежать электролитных нарушений. Цель процедур — декомпрессия кишечника с минимальным при этом вмешательством в кислотно-основное состояние. Лаваж используется при наличии короткого аганглионарного сегмента, когда планируется одноэтапное хирургическое лечение. У детей с длинным сегментом лаваж мало эффективен.

Более часто в качестве первого этапа лечения применяются колостомия или илеостомия, которые обладают рядом преимуществ перед длительно проводимым лаважем. Что касается илеостомии, мы не сторонники высокой деривации кишечного содержимого, в том числе и колостомы по Гирдаладзе. Одноствольная колостома на левой половине или поперечной кишке, проксимальнее аганглионарной зоны с частичной ее резекцией, позволяет не только верифицировать диагноз, но и сохраняет функции вышележащих отделов толстой кишки. Во-первых, при этом сразу устраняется кишечная обструкция. Во-вторых, вторично расширенная, но исходно неизменная кишка, уменьшается в размерах, а соответственно, снижается разница диаметров приводящего сегмента и зоны аганглиоза, что обеспечивает наилучшие условия при проведении реконструктивной операции. В-третьих, улучшается состояние питания ребенка, а домашний уход за ним значительно упрощается и менее травматичен, чем при проведении длительного лаваж. И,

наконец, что особенно важно, снижается риск развития энтероколита, который крайне неблагоприятно влияет на результаты лечения детей с болезнью Гиршпрунга.

Выбор места для наложения кишечного свища определяется прежде всего рентгенологической картиной. Если на ирригограммах четко видна характерная переходная зона, то решение упрощается. В такой ситуации для наложения колостомы требуется небольшой разрез брюшной стенки над переходной зоной. Результаты биопсии, взятой на операции из участков выше и ниже этой зоны, обычно подтверждают рентгенологические данные.

Если же на ирригограммах переходная зона четко не определяется, необходимо произвести более широкую лапаротомию, позволяющую взять биопсийный материал на любом уровне. В подобной ситуации, встречающейся достаточно редко, предпочтителен продольный срединный разрез, так как он позволяет при необходимости создать стому в любом квадранте живота и, кроме того, может быть использован при втором этапе хирургического лечения. В обычных и наиболее частых случаях, когда аганглионарная зона располагается, согласно рентгенологическим данным, в области ректо-сигмоида, делают небольшой разрез брюшной стенки в левом нижнем квадранте с разделением мышц. Уровень наложения стомы определяется данными ревизии и экспресс-исследования замороженных срезов. Этот разрез (с расширением его) может быть использован и при втором этапе оперативного лечения.

Место наложения стомы зависит также от того, какое лечение планируется — двух- или трехэтапное. В то время как некоторые хирурги предпочитают трехэтапное вмешательство, большинство применяет в настоящее время двухэтапное оперативное лечение, накладывая стому в области гистологически подтвержденной

переходной зоны. При таком подходе отмечается наименьшая частота осложнений и летальных исходов, но, с другой стороны, хирург всегда должен быть готов при необходимости, связанной с техническими проблемами, возникшими во время второго этапа (что бывает редко), наложить проксимальную стому.

Создание стомы в области переходной зоны обладает рядом преимуществ. Уровень наложения свища определяется данными экстренного исследования замороженных срезов, которые в последующем подтверждаются обычным гистологическим исследованием. За время между первым и вторым этапом хирургического вмешательства клиническое течение позволяет убедиться в нормальной функции выведенной кишки. Максимально сохраняется длина кишечника и упрощается последующее вмешательство, по сравнению с той ситуацией, когда оно проводится при наличии проксимальной стомы. Сводятся также к минимуму проблемы, связанные с изменениями кожи вокруг свища. И, что наиболее важно, уменьшается возможность развития осложнений, связанных с ошибками в определении локализации переходной зоны по данным замороженных срезов во время второй операции, ибо после наложения проксимальной стомы переходная зона перестает быть столь очевидной клинически, как это было изначально, до создания проксимального кишечного свища.

Что же касается вида стомы (петлевая или концевая), то эта проблема не решается столь однозначно, как предыдущие. В любом случае, выведенная кишка должна быть тщательно подшита ко всем слоям брюшной стенки, что позволяет избежать пролапса, который у детей возникает намного чаще, чем у взрослых. Мы используем главным образом одностольную колостому по типу Гартмана с формированием зоны гофрирования кишки в толще передней

брюшной стенки, что позволяет избежать многие осложнения стом (рис.16.5.).

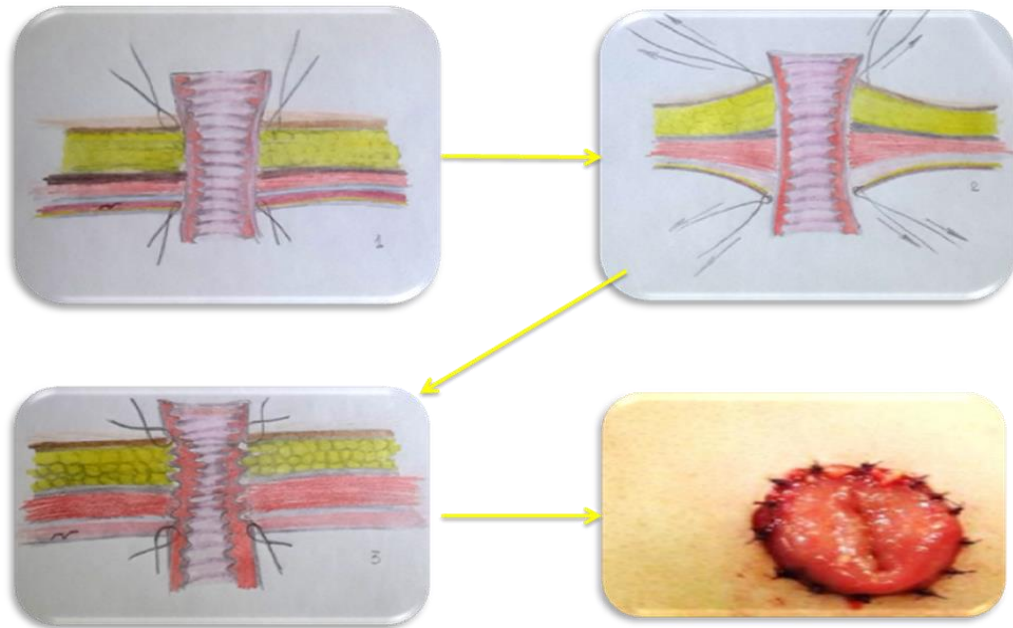


Рис.16.5. Метод одноствольной колостомы с гофрированием

Концевая стома имеет преимущества не только у больных с небольшой по протяженности переходной зоной, но и у более старших детей со значительным расширением проксимального отдела толстой кишки.

*Радикальные операции.* Лечение Болезни Гиршпрунга только хирургическое. Патогенетически обоснованная и радикальная операция – брюшно-промежностная резекция суженной (аганглионарной) зоны с частью расширенной кишки. При суперкоротких зонах аганглиоза применяют ректальную миотомию (подслизистое рассечение внутреннего сфинктера и мышц прямой кишки на 4-5 см. по задней полукружности) или пальцевое растяжение заднего прохода (2-5 раз с интервалом в 1 неделю).

Операция Свенсона была первым вмешательством, предполагавшим резекцию аганглионарного сегмента. Главной особенностью данного метода является тщательное выделение стенки



тазового отдела прямой кишки с последующим ее выворачиванием и наложением косо́го двухрядного анастомоза между низведенной кишкой и дистальным сегментом прямой кишки. Анастомоз затем погружается вовнутрь. Это вмешательство давало хорошие результаты, использовалось хирургами во всех уголках мира и при любых формах болезни Гиршпрунга, включая тотальный аганглиоз толстой кишки (рис.16.6).

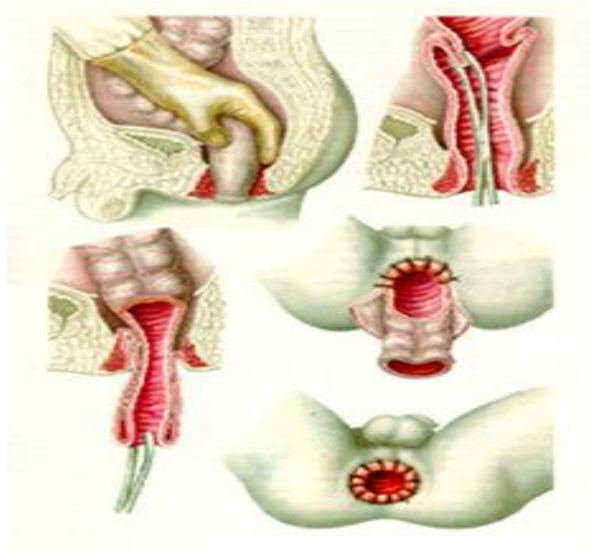


Рис.16.6. Операция Свенсона

Результаты операции Свенсона: летальность составила 1%, причем этот показатель был значительно более высоким в тех случаях, когда вмешательство производилось у детей в возрасте до 4 месяцев. Несостоятельность анастомоза отмечалась в 6% наблюдений, что заставляло многих хирургов дополнять оперативное лечение защитной колостомией, способствовавшей уменьшению числа осложнений. Поздние стенозы в зоне анастомоза возникли у 8% больных, а недержание кала (значительное, но временное) было в 13% наблюдений. Послеоперационный энтероколит отмечен у 39% пациентов. Осложнения со стороны мочевого пузыря или эвакуаторной функции мочевой системы были краткосрочными.

Оригинальное вмешательство Дюамеля предполагает наложение анастомоза между низводимой (нормальной) кишкой, имеющей ганглии, и прямой кишкой, в непосредственной близости к анальному отверстию. Для устранения растяжения нефункционирующей культи прямой кишки скапливающимися в ней каловыми массами Мартин предложил свою модификацию, дополнив операцию Дюамеля проксимальным анастомозом между прямой кишкой и низведенной. Перегородка после этого разрушается раздавливающим зажимом (рис.16.7.).

В результате прямая кишка становится широкой, при этом задняя ее стенка содержит ганглии, в то время как передняя остается такой же, как и до операции. При модификации Мартина, благодаря проксимальному анастомозу, исключается растяжение слепого сегмента прямой кишки. В настоящее время для наложения анастомоза и разделения перегородки обычно используются сшивающие аппараты.

Операция Дюамеля, дополненная описанной модификацией, стала широко применяться при всех формах болезни Гиршпрунга, с хорошими результатами. Она особенно эффективна в тех случаях, когда переходная зона расположена в области тонкой кишки. По данным как отдельных хирургов, так и сводной статистики, выявлена низкая летальность и невысокая частота несостоятельности анастомоза и стенозов. В общем, результаты применения операции Дюамеля, пожалуй, лучше, чем при использовании других, альтернативных вмешательств .

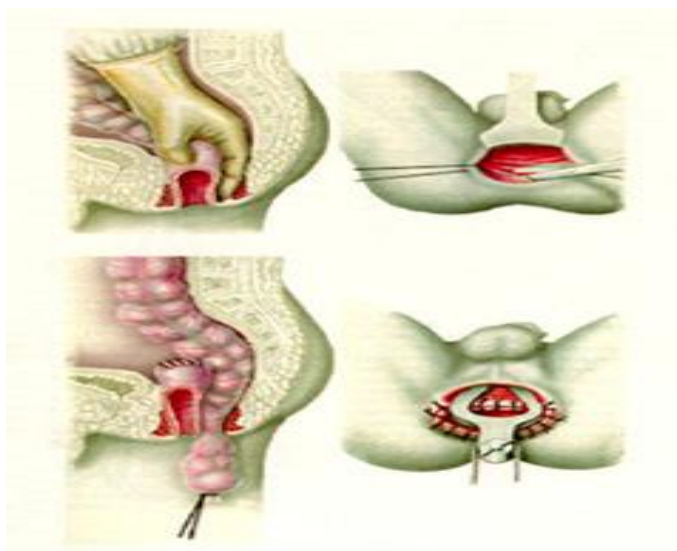


Рис.16.7. Операция Дюамеля

Третий, широко распространенный метод радикального хирургического лечения болезни Гиршпрунга — операция эндоректального низведения, впервые описанная Соаве и затем модифицированная Болеем (рис.16.8.).

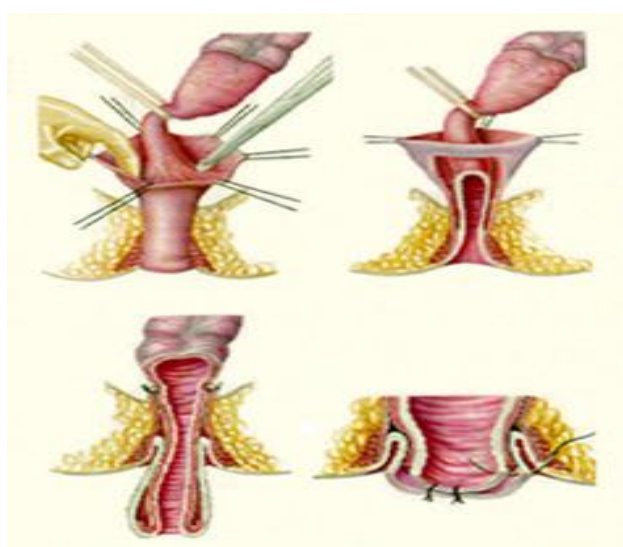


Рис.16.8. Операция Соаве

Главная особенность этого вмешательства — интрамуральное субмукозное выделение прямой кишки до уровня менее, чем 1 см, над анальным отверстием. После удаления ректальной слизистой нормальная кишка низводится на промежность. Согласно описанию Соаве, избыточно выведенная кишка остается инвагинированной через анальное отверстие в течение 2—3 недель. За это время

спонтанно «создается» ауто-анастомоз. Отсроченная ампутация избыточно выведенной кишки производится без наложения анастомоза. Этот метод позволяет избежать несостоятельности анастомоза, но может сопровождаться функциональным стенозом и ранним развитием энтероколита, что иногда представляет серьезную проблему, не говоря уже об отрицательной стороне вмешательства с эстетической точки зрения. Добавление Болема к данной операции первичного анастомоза в 1 см от анального отверстия увеличило популярность этого вмешательства, которое в последующем стало применяться не только при болезни Гиршпрунга, но и при язвенном колите, а также семейном или множественном полипозе.

Операция эндоректального низведения дает хорошие результаты. Частота несостоятельности невысока и при использовании модификации Болея составляет 6%. Среди пациентов, которым накладывается первичный анастомоз, стеноз возникает в 9% наблюдений, а энтероколит — всего в 2%.

Значительное улучшение результатов операции Соаве отмечено в модификации А.И. Ленюшкина, суть которой заключается в отделении серозно-мышечного футляра до уровня внутреннего сфинктера, низведенную кишку путем эвагинации резецируют оставляя небольшой участок (5-6 см.) свободно висящим. Избыточную часть кишки отсекают вторым этапом через 15-16 дней и накладывают анастомоз между слизистыми оболочками низведенной и прямой кишок.

Летальность при болезни Гиршпрунга в основном бывает обусловлена энтероколитом, который развивается, как правило, при поздней диагностике заболевания. Что же касается послеоперационной летальности, то при использовании метода Свенсона она обычно выше, чем после применения модифицированной операции Дюамеля

или метода Соаве. Частота послеоперационного энтероколита и более высокий, чем при других методах, риск летальности являются причинами падения популярности операции Свенсона и, наоборот, увеличения числа сторонников операции эндоректального низведения. Если говорить об общих тенденциях, независимо от применяемой методики, то за последние два десятилетия результаты лечения болезни Гиршпрунга отчетливо улучшились, что в значительной мере связано с общим улучшением выхаживания детей до и после любых операций и особенно с успехами в лечении таких осложнений, как несостоятельность анастомоза и сепсис.

В течение многих лет продолжается обсуждение вопроса о том, в каком возрасте и при какой массе тела ребенка наиболее целесообразно осуществлять радикальное вмешательство. И хотя, с одной стороны, имеются сообщения о прекрасных результатах одномоментной радикальной операции у новорожденных, однако, с другой стороны, по данным сводной статистики, при вмешательствах в возрасте до 4 месяцев, все же отмечается наибольшее число осложнений и более высокая летальность. Поэтому большинство детских хирургов склоняются к тому, чтобы откладывать радикальную операцию до возраста 6—12 месяцев, ограничиваясь на первом этапе лечения колостомией.

### **16.2. Аноректальные аномалии развития.**

Пороки развития аноректальной зоны встречаются с частотой от 1 на 1500 до 1 на 5000 новорожденных. Соотношение мальчиков и девочек составляет 1 : 2. Сочетанные пороки развития (сердца, мочевыделительной системы, желудочно-кишечного тракта, ЦНС) встречаются в более чем 30% наблюдений.

*Эмбриогенез.* В первые недели внутриутробного развития у эмбриона заднепроходная кишка (конечная) открывается вместе с каналом первичной почки в одну общую полость – клоаку, закрытую клоакальной мембраной. На 4-ой неделе клоака делится спускающейся вниз перегородкой из мезобласта на две трубки. Из передней образуются мочевой пузырь и мочеточники, а из задней, составляющей продолжение конечной кишки, формируется прямая кишка с задним проходом. С 5-ой недели эктодерма приближается к наружной поверхности анальной мембраны, и образуется анальная ямка, углубляющаяся навстречу кишке. Процесс перфорации анальной мембраны заканчивается к 8-ой неделе эмбриогенеза. Возникновение аноректальных пороков развития зависит от стадии, в которой произошло нарушение нормального эмбриогенеза. Нарушение формирования и деления внутренней клоаки обуславливают следующие типы пороков:

1. клоака;
2. ректовезикальный свищ;
3. ректовагинальный свищ;
4. ректовестибулярный свищ;
5. атрезию заднего прохода без свища
6. ректоуретральный свищ.

Остановка развития на следующем этапе приводит к рождению ребенка с неперфорированной анальной мембраной или стенозом анальной мембраны. Недоразвитие промежности обуславливает эктопию заднего прохода и образование прикрытого заднепроходного отверстия с промежностным свищом. В эмбриогенезе наружный сфинктер развивается самостоятельно. Если ко времени образования уроректальной перегородки волокна сфинктера клоаки перекрещиваются на высоте центрального ядра

промежности, то при отсутствии или выраженной недостаточности зачатки первичной промежности происходит неправильная закладка пучков наружного сфинктера. При наиболее выраженных аноректальных пороках отмечают отсутствие либо резкое недоразвитие наружного сфинктера.

*Классификация.* В настоящее время используется Мельбурнская международная классификация аноректальных аномалий, в основу которой положено отношение прямой кишки к мышцам тазового дна, в частности к пуборектальной мышце (Табл. 16.1.).

Таблица 16.1. Мельбурнская классификация аноректальных аномалий

Высокие (супралевавторные)	
1. Аноректальная агенезия	
Мальчики: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Без свища;</li> <li>• Со свищом – ректовезикальным, ректоуретральным</li> </ul>	Девочки: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Без свища;</li> <li>• Со свищом – ректовезикальным, ректоклоакальным, ректовагинальным</li> </ul>
2. Ректальная атрезия (мальчики, девочки)	
Средние (интрамедиальные)	
1. Анальная агенезия	
Мальчики: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Без свища;</li> <li>• Со свищом - ректобульбарным</li> </ul>	Девочки: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Без свища;</li> <li>• Со свищом - ректовестибулярным</li> </ul>
2. Аноректальный стеноз ( мальчики, девочки)	
Низкие (транслеваторные)	
1. Мальчики и девочки:	

- Прикрытый анус – простой;
- Анальный стеноз

2. Мальчики:

Девочки:

- Передний промежностный анус; - передний промежностный анус;
- Ректопромежностный свищ - ректовестибулярный свищ;
  - вульварный анус;
  - ановульварная фистула;
  - ректовестибулярный свищ

Атрезия ануса встречается с частотой 1 на 4000— 5000 новорожденных. У мальчиков эти пороки отмечаются, несколько чаще, чем девочек. Персистирующая клоака составляет примерно 10% всех аномалий данной группы. Наиболее частым вариантом у мальчиков является атрезия ануса с ректоуретральным свищом, а у девочек — атрезия ануса с ректовестибулярным свищом.

***Аномалии у мальчиков.***

1. *Промежностный свищ* свищ представляет собой низкий вариант аномалии. Прямая кишка локализуется при этом преимущественно в пределах сфинктерного механизма. Только самая нижняя ее часть смещена кпереди (рис.16.9.). Иногда свищ не открывается на промежности, а как бы продолжается в виде субэпителиального хода вдоль средней линии, открываясь в любом месте шва промежности, мошонки или даже у основания полового члена. Диагноз устанавливается на основании обычного осмотра промежности, при этом не требуется никаких дополнительных методов исследования.





Рис.16.9. Атрезия прямой кишки с ректопромежностным свищем

2. *Анальный стеноз* представляет собой врожденное сужение анального отверстия и нередко сочетается с небольшим смещением последнего кпереди. Меконий при этом выделяется в виде узкой полоски.

3. *Анальная мембрана*. При этом редком виде порока на месте ануса имеется тонкая мембрана, через которую просвечивает меконий. Лечение заключается в резекции этой мембраны или, в случае необходимости — в анопластике.

4. *Ректоуретральный свищ* может открываться в уретру в области ее нижней, луковичной (бульбарной) части (рис.16.10.) или верхнего (простатического) отдела. Непосредственно над свищем прямая кишка и уретра соединены общей стенкой, что имеет очень большое значение и должно учитываться при осуществлении оперативного вмешательства.

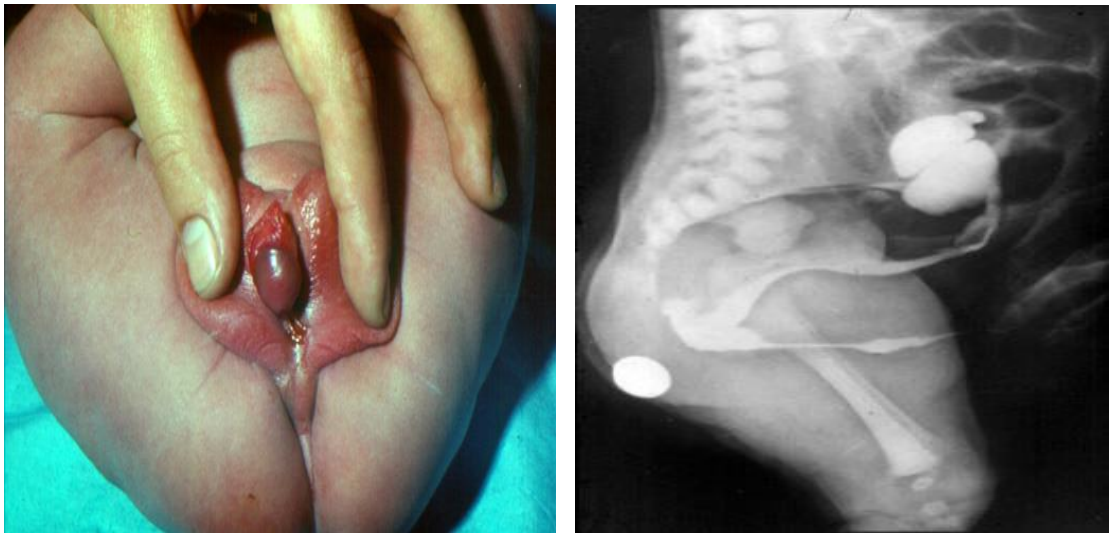


Рис.16.10. Атрезия прямой кишки с ректоуретральным свищем, расщепление мошонки,

гипоспадия

Прямая кишка обычно расширена и окружена (сзади и с боков) волокнами леватора. Между ней и кожей промежности расположены поперечно-полосатые мышцы, носящие название мышечного комплекса. При сокращении этих волокон поднимается кожа, окружающая анальную ямку. На уровне кожи, вдоль средней линии, по бокам от нее расположены так называемые парасагиттальные мышечные волокна. При низких уретральных свищах обычно хорошо развиты мышцы, крестец, срединная борозда и анальная ямка. При высоких же фистулах мышцы развиты плохо, имеются аномалии крестца, провисающая промежность, срединная борозда не выражена, и анальная ямка практически не определяется. Однако из этого правила бывают и исключения. При ректоуретральном свище из уретры нередко выделяется меконий — несомненное доказательство наличия данного варианта порока.

*Ректовезикальный свищ.* При этой форме порока прямая кишка открывается в шейку мочевого пузыря. Прогноз в подобных случаях обычно неблагоприятный, поскольку леватор, мышечный комплекс и наружный сфинктер, как правило, недоразвиты. Крестец часто

деформирован и имеет признаки дисгенезии. Недоразвитым бывает практически и весь таз. Промежность обычно провисающая, с очевидным недоразвитием мышц. К этому варианту порока относится 10% всех анальных атрезий.

*Аноректальная агенезия без свища.* Как это ни странно, но у большинства пациентов с этой редкой формой порока крестец и мышцы хорошо развиты. Прямая кишка заканчивается примерно в 2 см от кожи промежности. Прогноз в отношении функции кишечника, как правило, благоприятный. Между прямой кишкой и уретрой, даже при отсутствии свища, имеется тонкая общая стенка — эту анатомическую особенность данного варианта порока очень важно учитывать во время оперативного вмешательства.

*Атрезия прямой кишки.* При этом чрезвычайно редком у мальчиков варианте аномалии прямая кишка может на протяжении заканчиваться слепо (атрезия) или быть суженной (стеноз). Верхний «слепой» участок прямой кишки расширен, в то время как нижняя ее часть представляет собой узкий анальный канал глубиной в 1—2 см. Атрезированные отделы прямой кишки могут быть разделены тонкой мембраной, а иногда — мощным слоем фиброзных тканей. Эта форма порока встречается в 1 % среди всех аноректальных аномалий. Обычно в таких случаях имеются все анатомические структуры, необходимые для обеспечения нормальной функции запирающего механизма, и прогноз соответственно прекрасный. Поскольку анальный канал у таких детей хорошо развит, то и чувствительность аноректальной зоны полностью сохранена. Мышечные структуры обычно почти совершенно нормальные.

#### **Аномалии у девочек.**

*1. Промежностный свищ.* С хирургической и прогностической точки зрения этот частый вариант порока является эквивалентом

промежностного свища у мальчиков. При данной форме аномалии прямая кишка расположена внутри сфинктерного механизма, за исключением ее самой нижней части, которая смещена кпереди. Прямая кишка и влагалище хорошо отделены друг от друга (рис.16.11.).

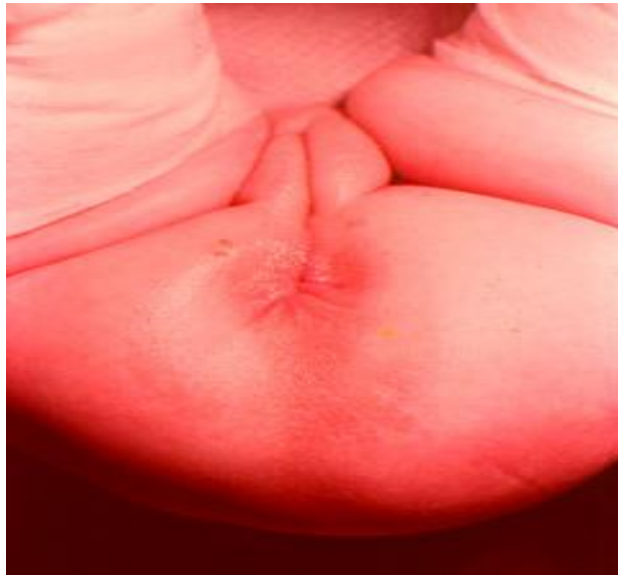


Рис.16.11. Ректопромежностный свишь

2. *Вестибулярный свищ.* При этом серьезном пороке прогноз в плане функции кишечника обычно хороший, если, разумеется, правильно и квалифицированно проведено оперативное вмешательство. Однако мой опыт показывает, что такие больные часто поступают из других лечебных учреждений, где им уже была проведена безуспешная операция. При данном варианте порока кишка открывается непосредственно позади гимена в преддверие влагалища (рис.16.12.).



Рис.16.12. Ректовестибулярный свищ

Сразу над свищом прямая кишка и влагалище разделены лишь тонкой общей стенкой. У таких больных обычно хорошо развиты мышцы и крестец и не нарушена иннервация. Однако в некоторых случаях при данной форме порока имеется недоразвитие крестца. Дети с этим вариантом аномалии нередко направляются к хирургу с диагнозом — ректоваги-нальный свищ. Точно идентифицировать форму порока можно на основании клинических данных при обычном, но очень тщательном осмотре промежности и гениталий новорожденной девочки. Многие детские хирурги корригируют данную аномалию без защитной колостомии и при этом нередко вполне успешно. Однако инфекция промежности иногда приводит к расхождению швов анального анастомоза, рецидиву свища, что в свою очередь обуславливает развитие тяжелых фиброзных изменений, в которые может оказаться вовлеченным сфинктерный механизм. В этом случае уже утрачивается возможность достижения оптимальных функциональных результатов, ибо повторные операции не могут обеспечить столь же благоприятный прогноз, как успешно проведенное первичное вмешательство. Вот почему настоятельно рекомендуется накладывать защитную колостому, с последующей

ограниченной задней сагиттальной пластикой в качестве второго и завершающего этапа.

3. *Вагинальный свищ*. Поскольку при данном редком варианте порока прямая кишка соединяется с нижней или верхней частью влагалища, то поставить диагноз этой формы можно в том случае, когда у новорожденной девочки меконий выделяется через девственную плеву. Дефект в области заднего участка гимена — еще один верный признак, подтверждающий диагноз. Эта аномалия встречается очень редко.

4. *Аноректальная агенезия без свища* в плане лечебной тактики и прогноза абсолютно соответствует такому же варианту аномалии у мальчиков, но у девочек встречается намного чаще.

5. *Персистирующая клоака у девочек* — крайне сложный порок, при котором прямая кишка, влагалище и мочевой тракт сливаются в единый канал. Диагноз может быть уверенно поставлен на основании клинических данных. Подозревать его следует в том случае, когда у новорожденной девочки с атрезией ануса гениталии имеют очень маленькие размеры. При осторожном разведении половых губ можно увидеть на промежности единственное отверстие. Протяженность общего канала варьирует от 1 см до 7 см и имеет очень большое значение в плане техники хирургического вмешательства и в отношении прогноза. Если длина общего канала превышает 3,5 см, то это обычно наиболее тяжелый вариант аномалии, при котором мобилизация влагалища представляет большие сложности, а потому иногда приходится применять различные способы пластики влагалища. В тех же случаях, когда протяженность общего канала не превышает 3,4 см, чаще всего может быть произведена первичная радикальная заднесагиттальная пластика без лапаротомии. Порой прямая кишка открывается высоко,

в области свода влагалища. В этом случае для мобилизации кишечника необходимо дополнять вмешательство лапаротомией. Довольно часто влагалище чрезмерно растянуто и заполнено слизистым секретом (гидрокольпос). Перерастянутое влагалище сдавливает мочепузырный треугольник, что нередко приводит к развитию мегауретера. С другой стороны, наличие большого по размерам влагалища облегчает его пластику, поскольку при этом имеется достаточное количество тканей, которые можно использовать для реконструкции. При клоакальных пороках довольно часто встречаются перегородки или удвоение влагалища и матки, выраженные в различной степени. В подобной ситуации прямая кишка, как правило, открывается между двумя влагалищами. При низких клоакальных пороках крестец обычно хорошо развит, промежность выглядит нормальной, мышцы сформированы правильно и иннервация не нарушена. Соответственно, прогноз чаще всего благоприятный.

*Смешанные аномалии.* В эту группу отнесены необычные и причудливые варианты аноректальных пороков, каждый из которых представляет для хирурга очень сложную задачу, а методы лечения при этом, равно как и прогноз, чрезвычайно переменчивы. Разумеется, при смешанных аномалиях не может быть какого-либо единого «рецепта». Каждый случай требует сугубо индивидуального подхода.

*Диагностика* свищевых форм атрезий прямой кишки осуществляется фистулографией (рис.16.13.), бессвищевых форм по Вангенстину-Каковичу-Райсу (Рис.16.14).



Рис.16.13. Атрезия прямой кишки с  
Вангенстину-  
уретральным свищем

Рис.16.14. Рентгенограмма по  
Коковичу-Райсу

### ***Сочетанные аномалии:.***

*1. Крестец и позвоночник.* Среди сочетанных с аноректальными аномалиями пороков наиболее часто встречаются деформации крестца, обычно в виде отсутствия одного или нескольких крестцовых позвонков. «Выпадение» одного позвонка не имеет особого значения в прогностическом отношении, в то время как отсутствие более, чем двух позвонков, является плохим прогностическим признаком в плане функции как аноректального, так и мочевого запирающих механизмов. К сожалению, нет определенных данных в отношении частоты и значения других аномалий крестца, таких как полупозвонки, асимметричный крестец, укорочение его, выступание кзади и «полукрестец». При последнем варианте («полукрестец») обычно отмечается выраженная недостаточность функции аноректального сфинктера. «Высокие» аномалии позвоночника преимущественно выражаются в наличии полупозвонков в грудно-поясничном отделе, роль которых в плане влияния на аноректальный и мочевой контроль недостаточно ясна.



2. *Мочеполовые аномалии.* Частота сочетанных с аноректальными пороками мочеполовых (МП) аномалий варьирует от 20 до 54%. Столь большой диапазон объясняется различиями в плане точности и тщательности урологического обследования больных.

Чем выше локализуется аноректальный порок, тем чаще он сочетается с урологическими аномалиями. У пациентов с персистирующей клоакой или ректовезикальным свищем поражение МП системы встречается в 90% случаев. И наоборот, у детей с низкими формами (промежностный свищ) сопутствующие урологические пороки отмечаются в 10% наблюдений. При сочетанных пороках аноректальной и МП сфер главными причинами большой частоты осложнений и высокой летальности являются, как правило, гидронефроз, уросепсис и метаболический ацидоз, развивающиеся на фоне снижения функции почек. Все это подчеркивает необходимость очень тщательного урологического обследования пациентов с высокими формами аноректальных пороков. Причем это обследование должно, несомненно, проводиться до колостомии. При наличии ректовагинального или ректоуретрального свища урологическое обследование также необходимо, но не требует такой срочности, а при низких вариантах порока оно вообще может быть отложено и предпринято в последующем по индивидуальным показаниям.

*Лечение.* Экстренные операции в первые 2-3 сутки жизни требуют все виды полных атрезий, а также свищевые формы: ректоуретральные, ректопромежностные. В возрасте от 1-3 мес. До 1-3 лет проводят коррекцию пороков со свищами в половую систему и на промежность, не вызывающих симптомов кишечной непроходимости. Важным в выборе метода оперативного вмешательства является точное определение «низких», «средних» и

«высоких» форм аноректальной аномалии. Все, за редким исключением, «низкие» и «средние» аномалии успешно коррегируются методами промежностной анопластики: Операция Stoun- Bensen, переднесагитальная проктопластика по Rizoly, заднесагитальная проктопластика по Pena.

«Высокие» аномалии требуют предварительного наложения колостомы. Наилучшим способом колостомии при лечении аноректальных аномалий является раздельное выведение концевых стом в области нисходящей кишки, что обеспечивает надежную декомпрессию кишечника и безопасность проведения в дальнейшем основной операции. Это позволяет также произвести ирригографию через дистальную стому и, соответственно, очень точно определить характер и анатомию порока. Всегда имеется соблазн корригировать аноректальные аномалии без защитной колостомии. Но вмешательство без колостомии несет в себе риск развития инфекции и не дает возможности хирургу хорошо сориентироваться в анатомии порока. И хотя осложнения при этом возникают не так уж и часто, однако они всегда представляют собой очень серьезную угрозу для дальнейшей функции сфинктерного аппарата.

Колостомия в области нисходящей кишки обладает несомненными преимуществами перед выведением восходящего или поперечно-ободочного отдела, ибо при этом нефункционирующим оказывается очень небольшой отдел толстой кишки, что весьма немаловажно. Известно, что именно с атрофией отключенной кишки может быть связано наличие жидкого стула после закрытия колостомы. Кроме того, если колостома наложена в дистальном отделе толстой кишки, то в последующем, во время основной операции, намного проще осуществлять выделение дистального отдела толстой кишки. При наличии у больного широкого ректоуретрального свища моча

нередко выделяется в толстую кишку и, если стома наложена на поперечно-ободочный отдел, то моча в толстой кишке задерживается и абсорбируется, что способствует развитию метаболического ацидоза. При создании не концевой, а боковой колостомы, содержимое приводящего отдела толстой кишки попадает в отводящий, что провоцирует развитие инфекции мочевых путей и расширение дистальной части прямой кишки, длительная дилатация которой может привести к необратимым изменениям ее стенки, со стойкими и тяжелыми расстройствами двигательной активности. Не следует накладывать колостому и слишком дистально, в области ректосигмоида, ибо это препятствует мобилизации прямой кишки во время операции низведения.

Радикальную коррекцию порока (второй этап оперативного лечения) - брюшно-промежностное низведение кишки производят в возрасте от 2 мес. до 1 года. В последнее время отмечают стремление к более ранней коррекции аноректальных пороков развития, с тем чтобы к моменту формирования и закрепления нервно-рефлекторных кортико-висцеральных связей добиться максимально приближенного к норме анатомического варианта.

После операции начиная с конца второй недели проводят профилактическое бужирование вновь сформированного анального канала бужами Гегара, постепенно увеличивая от №8 до №11-12. Профилактическое бужирование в течение 2-2,5 мес. позволяет создать нежный рубец в месте перехода кишки на кожу и избежать стеноза прямой кишки. Бужирование проводят ежедневно в течение первых 1-2 недели в стационаре, затем дома это выполняют родители под еженедельным диспансерным контролем.

### **16.3. Функциональные нарушения аноректального механизма.**

Нормальная функция аноректального механизма, столь часто и тщательно изучаемого, обеспечивается согласованным действием трех его компонентов:

1. Перистальтика толстой кишки, за счет которой осуществляется пассаж каловых масс из толстой кишки в прямую;
2. Акт дефекации, т. е. периодическая эвакуация кишечного содержимого из прямой кишки;
3. Удержание кишечного содержимого в толстой кишке между актами дефекации, т. е. то, что собственно и обозначается термином «аноректальное держание» или «аноректальная континенция».

Существует еще и понятие «социальная континенция», которое подразумевает не только возможность периодического (произвольного) опорожнения кишечника, но и способность осуществления этого опорожнения в социально «удобное», «приемлемое» время. Любое отклонение одного из этих трех составляющих, как функциональное, так и анатомическое, может вести к поражению и других компонентов механизма анальной континенции.

Наиболее важные анатомические структуры, обеспечивающие дефекацию и континенцию, состоят из тех, что играют прежде всего сенсорную роль, и тех, которым преимущественно принадлежит моторная функция. Основное значение имеют, конечно же, внутренний и наружный анальные сфинктеры и пуборектальная мышца. Другие составные части леватора играют менее важную роль. Чувствительность в этой зоне обеспечивается рецепторами, расположенными в ректальной стенке и реагирующими прежде всего на растяжение, а также нервными окончаниями в анальной

слизистой, которые реагируют на болевые, тактильные и температурные раздражители.

Гладкомышечные волокна внутреннего анального сфинктера лежат на одну треть ниже зубчатой линии и на две трети выше нее. Поперечно-полосатые мышечные волокна наружного анального сфинктера расположены вне внутреннего анального сфинктера (ВАС), окружая его. Пуборектальная мышца образует петлю сзади вокруг прямой кишки, прилегая к глубокой порции наружного анального сфинктера. Эти две поперечнополосатые мышцы иннервируются половым нервом (п. pudendus). Часто действуя в унисон, они как бы образуют единый мышечный (поперечно-полосатый) комплекс.

*Внутренний анальный сфинктер.* ВАС представлен гладкомышечными волокнами, находящимися в состоянии тонического сокращения. Он на 85% обеспечивает остаточное давление в анальном канале, остальные 15% приходятся на долю наружного анального сфинктера и пуборектальной мышцы. Тоническое сокращение ВАС обеспечивается прежде всего исходным свойством самих по себе гладкомышечных волокон, но может быть отчасти связано и с внутренней иннервацией. ВАС способен слегка увеличивать свой тонус, но главные изменения, которые ему присущи, — это релаксация в ответ на растяжение прямой кишки. Этот ингибиторный рефлекс обеспечивается внутренней иннервацией.

Расположение сенсорных рецепторов анального канала ограничивается слизистой непосредственно выше зубчатой линии. В более проксимальных отделах прямой кишки сенсорные рецепторы отсутствуют. Таким образом, чувствительностью, позволяющей «определять», какое содержимое продвигается по прямой кишке

(жидкое, оформленный кал или газы), обладает лишь дистальная ее часть. Чтобы облегчить это «определение», проксимальная часть внутреннего анального сфинктера расслабляется и пропускает содержимое дистальнее. Содержимое воздействует на сенсорные рецепторы и в результате либо удерживается в прямой кишке, либо выделяется наружу.

Иннервация гладкомышечной порции сфинктера представляет собой комплексный и сложный механизм, природа которого продолжает исследоваться до настоящего времени. Симпатическая иннервация обеспечивается как внутренностными поясничными нервами из поясничного отдела спинного мозга, так и гипогастральными нервами нижнего мезентериального ганглия. Парасимпатическая иннервация осуществляется через тазовые нервы из крестцового отдела спинного мозга. Симпатическое воздействие на двигательную активность первично является возбуждающим, но может присутствовать и тормозящий компонент. Альфаадренергическая стимуляция обладает возбуждающим эффектом, а бетаадренергическая — тормозящим. Парасимпатические нервы вызывают релаксацию. Однако холинергические агонисты вызывают возбуждение, в то время как холинергический антагонист атропин может в эксперименте вызывать как возбуждение, так и торможение, в зависимости от вида экспериментальной модели. Таким образом, иннервация, вызывающая возбуждение, имеет двойную природу — и холинергическую, и адренергическую. Что же касается торможения, то и оно может быть вызвано как адренергическим, так и неадренергическим воздействием.

Функция внутреннего сфинктера также обеспечивается внутренней иннервацией, вызывающей его релаксацию в ответ на

растяжение прямой кишки. Эта релаксация возникает даже при наличии спинальной анестезии. Нервы, ответственные за работу внутреннего сфинктера, расположены в интрамуральных сплетениях и кишечных ганглиях мышечного и подслизистого слоев кишки. Эти нервы по природе своей являются неадренергическими и нехолинергическими. Много внимания в исследованиях уделялось вазоактивному кишечному полипептиду (ВКП) как возможному ингибирующему нейромедиатору. Очевидность существования ВКП не вызывает сомнения, но в обеспечении функции внутреннего сфинктера могут играть роль и другие нейромедиаторы.

*Наружный анальный сфинктер.* Наружный анальный сфинктер (НАС) состоит из поперечнополосатых мышечных волокон и соответственно сокращается периодически. Подобно ВАС, НАС может в какой-то степени быть в состоянии тонического сокращения, но тонус НАС зависит целиком лишь от эфферентного нервного воздействия. Фазные сокращения могут быть как произвольными, так и непроизвольными. Наружный сфинктер частично обеспечивает остаточный тонус сфинктерного комплекса. Иногда усиление сокращения наружного сфинктера может приводить к остаточной дефекации или к опорожнению дистальных отделов анального канала.

При растяжении прямой кишки НАС сокращается рефлекторно за счет воздействия внешней рефлекторной дуги — «рефлекс наполнения». При этом рефлекторно сокращается также и пуборектальная мышца. Эти две мышцы «работают» вместе, чтобы усилить держание во время растяжения прямой кишки. После дефекации НАС и пуборектальная мышца опять рефлекторно сокращаются — «рефлекс опорожнения», что способствует

«изгнанию» содержимого из дисталь-ных отделов ректального канала.

Иннервация НАС обеспечивается исключительно из крестцового отдела спинного мозга через половые нервы. Повреждение п. pudendus приводит к параличу НАС.

Внутренний и наружный сфинктеры вместе реагируют в ответ на растяжение прямой кишки. Наружный сфинктер при этом рефлекторно сокращается, управляемый наружными рефлекторными проводными путями, в то время как внутренний сфинктер в результате воздействия внутренних проводных путей рефлекторно расслабляется. Спи-нальная анестезия блокирует сокращение наружного сфинктера, но не влияет на релаксацию внутреннего сфинктера.

Рефлекторное сокращение наружного сфинктера при ректальном растяжении — один из ведущих факторов держания. Для того, чтобы произошла дефекация, сопротивление сфинктера преодолевается либо за счет (а) произвольного увеличения интраперитонеального и ректального давления, либо (б) в обычных обстоятельствах за счет повышения ректального растяжения, что вызывает рефлекторное тотальное торможение НАС и пубо-ректальной мышцы, когда объем содержимого прямой кишки достигает максимума.

*Пуборектальная мышца.* Из всех леваторных мышц пуборектальная расположена наиболее кпереди и максимально глубоко. Она образует петлю вокруг задней полуокружности прямой кишки. Пуборектальная мышца не имеет сзади прикрепления, а потому, сокращаясь, она «тянет» прямую кишку кпереди, формируя ректальный угол (рис....). Другие леваторные мышцы прикрепляются сзади. Соответственно их сокращения происходят как бы в вертикальной плоскости, воронкообразно суживая прямую кишку, но не меняя аноректальный угол. При утрате функции пубо-



ректальной мышцы практически сразу возникает недержание, независимо от того, в каком состоянии находятся внутренний и наружный сфинктеры.

Аноректальный угол в норме имеется у любого человека, находящегося в вертикальном положении. В положении лежа пуборектальная мышца относительно релаксирована, но в горизонтальной позиции держание может обеспечиваться и при отсутствии этого угла. При переходе в вертикальное положение тонус пуборектальной мышцы значительно возрастает, устанавливается аноректальный угол и начинает работать механизм держания.

Пуборектальная мышца может оставаться в состоянии тонического сокращения, хотя ранее считалось, что это свойство присуще лишь гладкомышечной мускулатуре. Пуборектальная мышца обладает способностью к фазовым сокращениям как произвольным, так и непроизвольным, что усиливает ее тонус. Постоянное пребывание в состоянии тонуса связано с проприоцептивным рефлекторным механизмом. Сенсорные рецепторы расположены внутри пуборектальной и леваторных мышц, будучи связанными с ганглиями люмбосакрального отдела позвоночника. Непроизвольные фазные сокращения обеспечиваются рефлекторной дугой от пуборектальных сенсорных рецепторов в пояснично-крестцовый отдел позвоночника и обратно. Пересечение спинного мозга выше люмбосакрального отдела не влияет на эти непроизвольные фазные сокращения. Произвольные же сокращения регулируются из кортикальных центров, а потому они исчезают при пересечении спинного мозга.

Совместное нормальное функционирование внутреннего и наружного сфинктеров и пуборектальной мышцы обеспечивает удержание как оформленного, так и жидкого содержимого. Удер-

жание оформленных каловых масс или больших объемов как плотных, так и полуоформленных масс, обеспечивается преимущественно за счет ин-тактного аноректального угла, который создается пуборектальной мышцей. Держание неплотного содержимого или небольших объемов полуоформленного кала обеспечивается в основном функцией сфинктеров. Часть анального канала, наиболее важная в плане удержания неоформленных каловых масс — это его самые дистальные 2 см, то есть область, расположенная ниже пуборектальной мышцы.

*Патофизиология.* Понятие «запор» определяется как нарушение способности своевременно и регулярно опорожнять кишечник, выражающееся в виде задержки стула. Причины запоров многочисленны, но основные из них следующие: (1) нарушения на любой из пяти стадий процесса дефекации; (2) изменения в более проксимальных отделах толстой или тонкой кишки или общие (тотальные) нарушения двигательной активности; (3) наличие аномального стула при нормальной двигательной активности и отсутствии изменений процесса дефекации. Хотя запоры у детей являются одним из наиболее частых расстройств аноректальной функции, известных на протяжении тысячелетий, однако даже само определение этого понятия («запоры») продолжает оставаться постоянным предметом споров во врачебной среде.

Процесс дефекации, расцениваемый как нормальный, очень вариабелен среди здоровых детей, И нарушения этого процесса, вызывающие беспокойство у одних родителей, совершенно спокойно воспринимаются другими. У детей в возрасте после года стул может быть как несколько раз в день, так и один раз в 5—7 дней. И то и другое может расцениваться как совершенно нормальная ситуация. О запорах можно говорить лишь в тех

случаях, когда каловые массы очень плотные, опорожнение кишечника происходит с трудом или связано с болезненными ощущениями.

В течение первого года жизни опорожнение кишечника через день уже должно вызывать беспокойство и служить основанием для поисков причин. В периоде же новорожденности при каждой задержке опорожнения мекония следует думать о возможном наличии какой-либо патологии и, соответственно, предпринять все необходимое для самого тщательного обследования. Хотя при различных нарушениях у плода меконий может выделяться уже внутриутробно, однако в норме у 94—98% доношенных детей и 76% недоношенных меконий выделяется в течение первых 24 часов жизни, и у 100% доношенных и 98,8% недоношенных — в течение первых 48 часов.

Проблемы, связанные с запорами, могут быть как значительными, так и не столь существенными. Причины запоров варьируют в больших пределах в разном возрасте, но в любом случае они могут быть отнесены к одной из основных 5 групп: (1) изменения характера стула; (2) структурные (анатомические) нарушения; (3) неврологические или мышечные (внешние) расстройства; (4) внутренние нарушения двигательной активности и (5) функциональные причины.

*Локальные структурные аномалии.* Серьезные структурные аномалии аноректальной зоны, включая аноректальный стеноз, могут служить истинным анатомическим препятствием для нормальной эвакуации кишечного содержимого. Но даже и не очень «серьезные» аномалии, например такие, как передняя эктопия ануса, иногда вызывают тяжелые запоры. Подобные структурные аномалии могут сопровождаться врожденным отсутствием нормальных рефлексов,

обеспечивающих дефекацию, а потому даже коррекция этих пороков не всегда приводит к ликвидации запоров.

Анальные трещины могут быть причиной произвольной задержки (из-за болезненности) дефекации и соответственно вызывать запоры. А если при этом еще имеются и плотные каловые массы, которые, проходя по анальному каналу, углубляют эти трещины, то острая проблема может перерасти в хроническую. Опухоли и абсцессы, которые сдавливают и суживают прямую кишку, также иногда препятствуют нормальной дефекации.

*Внешние неврологические или мышечные аномалии.* Осознанное ощущение наполнения прямой кишки может отсутствовать при наличии внешних неврологических или мышечных расстройств, при которых нарушается анальная чувствительность. При отсутствии ощущения наполнения прямой кишки результатом рефлекторного подавления НАС и пуборектальной мышцы может быть недержание. С потерей ощущения позыва к дефекации запоры могут приводить к стойкому расширению прямой кишки. Ослабление ректального и анального рефлексов, изменение тонуса сфинктера и наличие нейрогенного мочевого пузыря часто возникают на фоне неврологических расстройств. При этом также могут возникнуть запоры или недержание. Еще одна из причин — общая мышечная слабость, при которой тормозится увеличение интра-абдоминального давления, связанного с функцией диафрагмы и мышц брюшной стенки, в результате угнетается дефекация и возникают запоры. Подобные расстройства отмечаются при таких видах патологии как менингомиелоцеле, церебральный паралич, полиомиелит, полиневрит.

*Внутренние расстройства двигательной активности.* Причины этих расстройств могут быть подразделены на: (1)

генерализованные нарушения двигательной активности; (2) локальные интрамуральные нейромышечные расстройства; (3) метаболические и эндокринные нарушения, включающие гиперкальциемию, гиперкалиемию, гиперпаратиреозидизм и аномалии функции щитовидной железы; (4) фармакологическое воздействие, в частности производными фенотиазина и опиатами, которые могут замедлять двигательную активность кишечника в любом возрасте. Следует иметь в виду, что перечень этих препаратов включает и те лекарства, которые матери принимают во время беременности. Аномалии двигательной активности могут отмечаться у недоношенных детей при отсутствии органической патологии, особенно у пациентов с респираторным дистрессом, сепсисом и электролитными расстройствами.

Локальные интрамуральные расстройства представлены очень широким спектром патологии: от неврологической незрелости — «через» классическую болезнь Гиршпрунга — до аганглиоза с ультракоротким сегментом. Наиболее частая из причин этой группы — болезнь Гиршпрунга. К редким видам патологии, при которых может быть поражена иннервация аноректальной зоны, относятся болезнь Чагаса (южно-американский трипаносомоз) и нейрофиброматоз. При этих заболеваниях запоры связаны либо с неэффективным продвижением каловых масс, либо с недостаточной способностью внутреннего анального сфинктера расслабляться в ответ на растяжение прямой кишки.

*Функциональные запоры.* Функциональные запоры — наиболее частый вид запоров у детей, этиологически представляющий собой, как правило, сочетание множества причин, относящихся к одной «рубрике». Согласно классическому определению, к функциональным запорам относится сознательное или подсознательное

подавление ребенком позыва к дефекации. В результате прямая кишка постепенно растягивается и остается постоянно расширенной. Теперь для того, чтобы возникло рефлекторное опорожнение и произошел акт дефекации, необходимо более высокое интратректальное давление и значительно больший объем содержимого. При этом каловые массы, надолго задерживаясь в прямой кишке, становятся очень плотными и не могут в результате свободно выйти наружу. Возникает и снижение чувствительности ректальных рецепторов, реагирующих на растяжение, что в свою очередь может воздействовать на релаксацию внутреннего сфинктера, но, как правило, этого не происходит. Наоборот, подавляется ощущение позыва к дефекации.

Утрата ощущения позыва к дефекации — не единственная «аномалия» у детей с «функциональными запорами». В некоторых случаях отмечается также гипертонус пуборектальной мышцы с недостаточностью ее релаксации и, соответственно, отсутствием выпрямления аноректального угла. Не удивительно, что при данном поражении дети также страдают запорами.

*Диагностика.* Если запоры представляют собой одно из проявлений генерализованных расстройств, то их причина, как правило, достаточно очевидна. Не представляют сложности и те случаи, когда обычное обследование пациента и осмотр промежности позволяют выявить аноректальные аномалии, мышечные расстройства или внешние неврологические нарушения, являющиеся причиной запоров.

Для оценки характера опорожнения кишечника и держания кала у детей с аноректальными аномалиями и неврологическими расстройствами аноректальная манометрия может быть применена в сочетании с электромиографией.

*Лечение.* Лечение большинства «причин» запоров не вызывает особых трудностей. При метаболических и эндокринных расстройствах производится их коррекция. Анатомические обструктивные причины ликвидируются хирургическим путем. При возникновении запоров в ответ на прием тех или иных лекарственных препаратов эти препараты отменяются. Сложности обычно возникают при лечении двух «причин» запоров — болезни Гиршпрунга и функциональных запоров.

*Функциональные запоры.* Лечение функциональных запоров должно проводиться по строгой схеме, упорно и регулярно. Главное в лечении — опорожнение прямой кишки, что предотвращает всасывание из нее содержимого. Прямая кишка после опорожнения приобретает нормальные размеры, и ребенок испытывает позыв к дефекации, когда прямая кишка только слегка заполняется поступающим в нее содержимым. Начинают лечение с назначения возрастной дозы лактулозы (дюфалак, медулак), причем его количество должно быть достаточным, чтобы вызвать ежедневное 1 – 2-кратное опорожнение кишечника. Доза препарата регулируется в зависимости от ответной реакции ребенка на его применение, но обычно достаточно ежедневный прием препарат перед сном. В некоторых случаях стойких запоров мы увеличивали дозу лактулозы в 4-6 раз. Принимают дневную дозу всю сразу либо делят ее на две порции.

Тесты для самоконтроля.

1. К анатомическим формам болезни Гиршспрунга не относится ?

- А) ректальная
- Б) ректосигмоидальная
- В) субтотальная
- Г) тотальная
- Д) слепокишечная

2. Как реагирует внутренний сфинктер прямой кишки при болезни Гиршспрунга ?

- А) спазмируется
- Б) расслабляется
- В) не реагирует

3. Характерные для болезни Гиршспрунга симптомы у новорожденного ?

(найдите неверный ответ)

- А) поздняя рвота
- Б) увеличение живота
- В) копростаз
- Г) повышение тонуса внутреннего сфинктера
- Д) зияние ануса

4. Наиболее информативными в диагностике болезни Гиршспрунга являются ?

- А) иригограмма в боковой проекции
- Б) иригограмма с опорожнением кишечника
- В) иригограмма в прямой проекции
- Г) иригограмма в полуаксиальной проекции



Д) иригограмма воздухом

5. Лечение болезни Гиршпрунга ?

- А) хирургическое в любом возрасте
- Б) консервативное до годовалого возраста
- В) консервативное в возрасте до 3 лет
- Г) хирургическое в возрасте старше 1 года
- Д) хирургическое в возрасте старше 3 лет

6. Какие типы пороков развития обуславливают нарушения формирования и деления

клоаки ? (найдите неверный ответ)

- А) ректопромежностный свишь
- Б) ректовезикальный свишь
- В) ректовестибулярный свишь
- Г) ректоуретральный свишь
- Д) атрезия заднего прохода без свища

7. К высоким формам аноректальных аномалий у мальчиков не относятся ?

- А) ректопромежностный
- Б) ректоклоакальный
- В) ректовезикальный
- Г) ректоуретральный
- Д) ректобулбарный

8. К аноректальной аномалии у девочек не относится ?

- А) ректобулбарный свишь
- Б) ректоклоакальный свишь

- В) вульварный анус
- Г) ановульварная фистула
- Д) персистирующая клоака

9. Диагностика бессвищевых форм атрезии прямой кишки осуществляется ?

- А) обзорной рентгенограммой живота стоя
- Б) пассажем контраста по ЖКТ
- В) эхосканированием
- Г) КТ
- Д) Рентгенограммой по Вангенстину

10. Причины функциональных нарушений аноректального механизма ?

(найдите неверный ответ)

- А) нарушение перистальтики верхних отделов толстой кишки
- Б) психическая инконтиненция
- В) социальная инконтиненция
- Г) повреждения n. pudendus
- Д) spina bifida

Литература:

1. Детская хирургия. В 3 т. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. перев. на рус. 1996 , т.2..
2. Хирургические болезни детского возраста . Под ред. Акад. Ю.Ф.Исакова. М. 2012.

3. Эндохирургические операции у новорожденных. А.Ю.Разумовский, О.Г.Мокрушина. М., 2015.
4. Newborn Surgery. Prem Puri. London, 2013

## Глава 17. Пороки и аномалии развития почек и мочевыводящих путей

### 17.1. Пороки и аномалии развития почек

Различают аномалии количества, положения, взаимоотношения, величины и структуры почек:

- Аномалии количества включают агенезию почек и различные варианты удвоения почек и мочеточников;
- Аномалии положения представлены различными вариантами дистопии почек;
- Аномалии взаимоотношения представляют собой сращение почек – различают симметричные и асимметричные формы сращения: к первым относятся подковообразные и галетообразные почки, ко вторым – «S-», «L-» и «I-образную» почки;
- Аномалии величины и структуры включают аплазию, гипоплазию, удвоение почки и кистозные аномалии.

*Эмбриология.* На 4-й неделе эмбрионального развития нижний конец нефрогенного гребня уплотняется, в результате чего на уровне второго и третьего крестцового сегментов образуется метанефрос. Примерно на 5-й неделе в непосредственной близости от соединения мезонефрального протока с клоакой развиваются зачатки мочеточников. Эти зачатки продвигаются в краниальном направлении в метанефрос, который мигрирует в конце концов до уровня 12-го грудного и 4-го поясничного сегментов, где зачатки соединяются с надпочечниками.<sup>3</sup> В процессе миграции в краниальном направлении у почек устанавливается временная сосудистая связь с крестцовыми и подвздошными артериями, а также с аортой. Происходит ротация всей почки, так что ворота оказываются лежащими медиально. Изменение положения ворот

может произойти в результате различного по темпу очагового роста внутри метанефроса или в результате ротации всего органа.

Отсутствие почки может быть связано с неспособностью метанефроса или вольфова протока дать начало зачатку мочеточника. Во многих случаях при агенезии почки отсутствует и семявыно-сящий проток, что подтверждает этиологическую роль врожденного отсутствия вольфова протока, препятствующего образованию зачатка мочеточника. Зачаток почки может сформироваться, несмотря на отсутствие мочеточника, но канальце-вая дифференциация происходит только лишь по завершении слияния мочеточника с нефробластемой. Развивающиеся пупочные артерии могут способствовать очень тесному сближению обеих бластем, что приводит к слиянию почек. Перемещение почек кверху может прекратиться в любой точке нормального пути. Если и мочеточниковые зачатки мигрируют на противоположную сторону, то возникает перекрестная эктопия. Это, по-видимому, происходит в результате притяжения метанефросом обоих мочеточников при отсутствии метанефральных структур на противоположной стороне. Расщепление нефробластемы является причиной образования дополнительных («сверхкомплектных») почек. Высокая частота сочетанных пороков, особенно половой сферы, у больных с аномалиями положения почек подтверждает наличие общего для этих пороков нарушения эмбриогенеза на 6—8-й неделе развития плода.

#### ***Клиника и диагностика.***

*Агенезия* одной почки клинически не проявляется и определяется при проведении функциональных лучевых методов исследования, таких как экскранирование, ренальная сцинтиграфия.

Односторонняя агенезия склонна иметь семейный характер, кроме того она намного чаще бывает слева. Эта патология в клинической

практике обычно выявляется при обследовании ребенка по поводу других, более очевидных, но менее «грубых», сочетанных аномалий развития половой и мочевыделительной систем. При осмотре ребенка такие клинические признаки, как отсутствие на стороне поражения семявыносящего протока или части придатка яичка у мальчиков, а у девочек — аномалии влагалища или мочеочника, имеют большое значение, поскольку могут являться «индикаторами» агенезии почки.

С односторонней агенезией почки иногда сочетаются пороки не только мочеполового тракта, но и других органов систем, например неперфорированный анус. Поэтому любые пороки желудочно-кишечного тракта, встречающиеся у пациентов с множественными врожденными аномалиями должны незамедлительно вызывать подозрение на одностороннюю агенезию почек, а также на другие почечные аномалии.

*Двусторонняя агенезия почек* является летальной аномалией и встречается редко — от 1:3000 до 1:5000 рождений. Многие из этих детей рождаются мертвыми. Большинство живых новорожденных умирает от дыхательной недостаточности в первые два дня жизни.

*Добавочная почка.* Когда с одной стороны имеются две совершенно изолированные друг от друга почки, они обозначаются как сверхкомплектные или одну из них называют добавочной. Эта аномалия встречается очень редко, а потому частоту ее определить чрезвычайно трудно. Каждая почка имеет свою собственную капсулу и свое кровоснабжение и, как правило, свою полостную систему с собственным мочеочником. В некоторых случаях мочеочники могут сливаться воедино. Два вида нарушений эмбриогенеза способствуют образованию добавочных почек. Это либо развитие из мезонефрального протока двух уретеральных

зачатков, либо раннее разделение единого моче-точникового зачатка. Под влиянием двух уретеральных зачатков и нефрогенная бластема тоже делится на две отдельные почечные «массы», продолжая развиваться в этом направлении в две полностью изолированные друг от друга почки. В большинстве случаев, но не всегда, сверхкомплектная почка по размерам меньше каждой из «основных» почек. Во время внутриутробного перемещения кверху основная почка поднимается на свое обычное для нормальной почки место, в то время как добавочная остается несколько позади нее, занимая более каудальное положение. Порой добавочная почка поднимается выше «нормальной» почки, а также может занять по отношению к ней переднее или медиальное положение.

В половине всех наблюдений мочеточники основной и добавочной почек соединяются и впадают в мочевой пузырь единым устьем. В остальных случаях они впадают в пузырь отдельно, при этом мочеточник добавочной почки обычно эктопирован или даже открывается вне мочевого пузыря. Добавочные почки клинически не проявляются и в большинстве случаев обнаруживаются случайно при обследовании по иному поводу, чаще всего у взрослых. У некоторых же пациентов развивается гидронефроз добавочной почки и тогда возникают симптомы обструкции — боли и опухолевидное образование. Порой также возникает инфекция. Кроме того, добавочная почка может сдавливать или деформировать лоханку или мочеточник основной почки, вызывая боли, связанные с обструкцией, присоединяющейся инфекцией или мочекаменной болезнью. В редких наблюдениях при экстравезикальной эктопии добавочного мочеточника отмечается недержание мочи. В большинстве случаев добавочная почка гипоплазирована и функция ее снижена. В такой ситуации рекомендуют удалять

сверхкомплектный орган, однако если мочеточники обеих почек сливаются или оба органа патологически изменены, то необходимо приложить все усилия для осуществления реконструктивного вмешательства.

*Эктопия и аномалии слияния.* Под ренальной эктопией понимается расположение почки не в «нормальной» почечной ямке, а в любом другом месте. Если почка имеет необычную локализацию, но на «своей» стороне, то данную аномалию обозначают как простую эктопию. Если же почка перемещается на противоположную сторону, то этот порок рассматривается как перекрестная эктопия, причем эктопированная почка может сливаться со второй почкой, но может располагаться и изолированно.

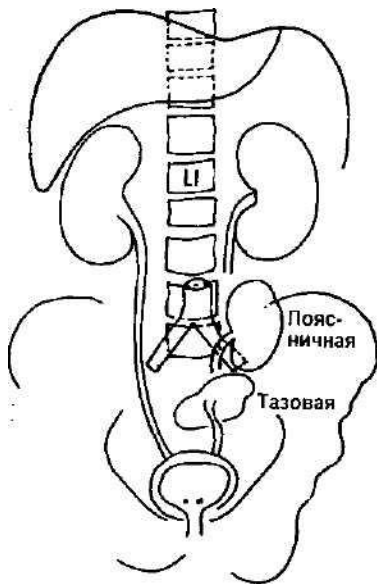


Рис. 17.1. наиболее частые формы эктопии почки

*Простая эктопия почки* клинически обычно не проявляется, лишь иногда при пальпации живота в нижних его отделах случайно обнаруживается опухолевидное образование. Чаще всего эктопированная почка выявляется при обследовании лучевыми методами по иному поводу. У пациентов с простой эктопией почки существует повышенный риск развития гидронефроза, стаза, инфекции или камней в связи с передней локализацией лоханочно-мочеточникового



сегмента и возможным высоким отхождением мочеточника. При тазовой и поясничной эктопии низко расположенная почка в большей степени, чем «нормальная», подвержена травме, а потому нередко выявляется при обследовании по поводу травмы у пациентов с микрогематурией. При своевременной диагностике и соответствующем лечении, если оно показано, простая эктопия почки не представляет каких-либо проблем.

*Перекрестная эктопия почки.* Когда перемещающаяся в краниальном направлении почка под противоположную сторону или за среднюю линию, то возникает аномалия, носящая название перекрестной эктопии почки. В редких случаях (около 10%) перекрестно эктопированная почка не сливается с противоположной почкой, ось ее при этом имеет обычно горизонтальное или иное неправильное направление. Эктопированная несращенная почка расположена, как правило, ниже неэктопированной, нормально функционирует и имеет правильно сформированную полостную и мочевыделительную систему. В тех случаях, когда перекрестно дистопированная почка является единственной, то обычно имеются сопутствующие аномалии половой сферы, в частности отсутствие семявыносящего протока и крипторхизм у мальчиков и атрезия влагалища или аномалия развития одной из половин матки у девочек. Кроме того, довольно часто у таких пациентов отмечаются пороки развития скелета и аноректальной области.

Как уже упоминалось существует несколько форм перекрестно эктопированной сращенной почки: S-образная (или сигмовидная), единая, L-образная, диско- или галетообразная (рис.17.2.).

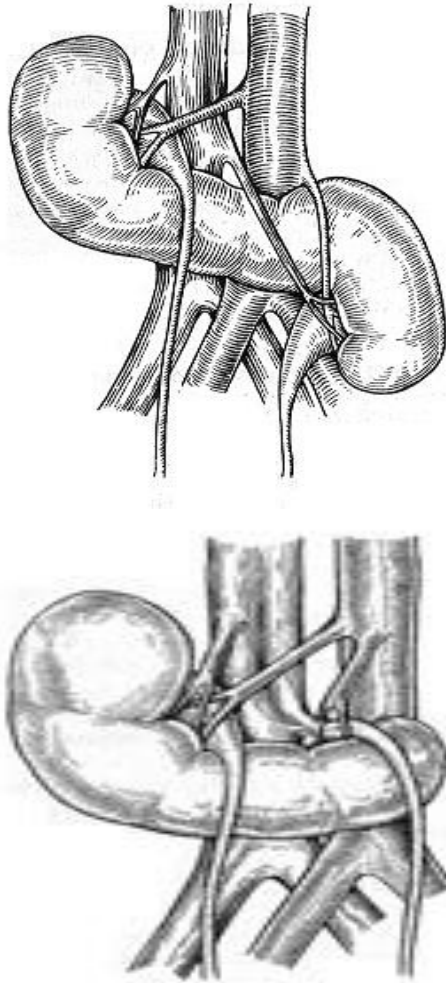


Рис.17.2 . «S» и «L» образные формы перекрестно эктопированных почек

Ни один из этих видов эктопии и слияния не обладает какими-либо специфическими клиническими особенностями, присущими именно этой форме аномалии. Единственной проблемой у всех пациентов с перекрестно эктопированной сращенной почкой является обусловленное неправильным расположением почек нарушение оттока мочи, способствующее присоединению инфекции и образованию камней. Указанные осложнения могут возникать в любое время.

*Подковообразная почка.* Наиболее частой аномалией слияния является подковообразная почка. При этом пороке две отдельные почки срастаются своими нижними, редко — верхними полюсами, со-

единяясь друг с другом узким сегментом почечной паренхимы или фиброзной ткани, который носит название перешейка. Подковообразная почка расположена обычно ниже, чем нормальные почки, что объясняется нарушением процесса краниального перемещения почек. Поскольку слияние возникает до того, как произошла ротация, то лоханки и мочеточники расположены обычно спереди перешейка, но могут быть и сзади него. Варианты анатомии подковообразных почек чрезвычайно многообразны (рис. 17.3.).

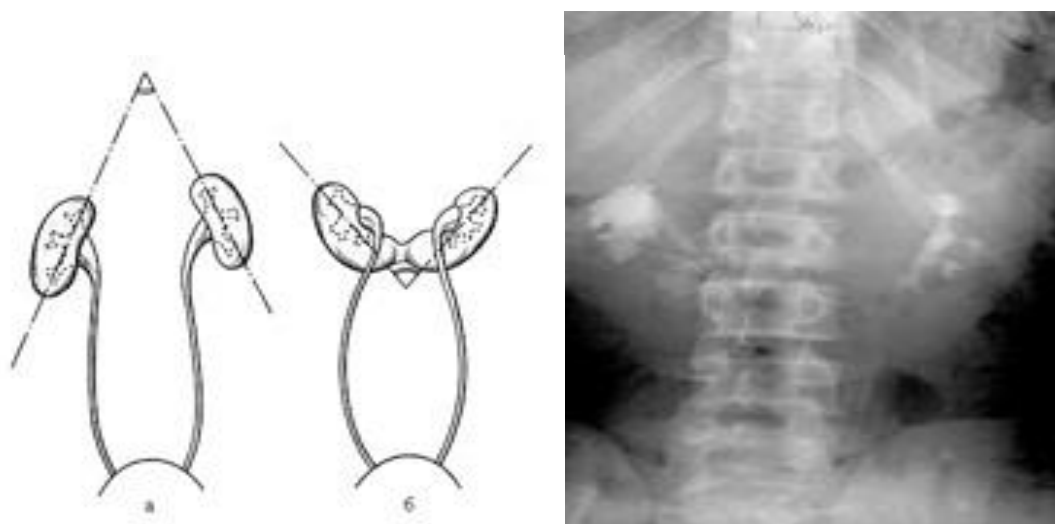


Рис.17.3. Подковообразная почка (а - норма)

Как и при всех пороках развития почек, при подковообразной почке встречаются и другие аномалии мочеполового тракта, например гипоспадия и неопущение яичек у мальчиков, двурогая матка и перегородки влагалища у девочек.

Нередко при подковообразной почке отмечаются и аномалии мочевыводящих путей. Чаще всего это удвоение мочеточников с эктопическим уретероцеле или без него, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструкция пиелoureтерального сегмента и другие аномалии, обычно проявляющиеся клинически. Присоединяющиеся гидронефроз, инфекция и камни, как правило, также дают клиническую симптоматику, по поводу которой проводится об-

следование, при этом как раз и выявляется подковообразная почка. Из клинических проявлений наиболее частым является симптомокомплекс, связанный с инфекцией, но иногда отмечается опухолевидное образование в животе, обусловленное самой подковообразной почкой либо гидронефрозом, а также гематурия. В связи с высокой частотой сопутствующих аномалий и наложения различных заболеваний все дети с подковообразной почкой должны подвергаться тщательному комплексному урологическому обследованию с целью максимального уточнения анатомии и планирования оперативного вмешательства.

Из аномалий полостной системы поводом для хирургического вмешательства чаще всего является обструкция пиелоуретерального сегмента (ПУС), связанная прежде всего с первичным внутренним стенозом или с высоким отхождением мочеточника. Операция обычно заключается в пиелопла-стике и наложении анастомоза бок-в-бок с разделением почек или без разделения.

Подковообразная почка несет в себе более высокий риск развития опухолей. Чаще всего это гипернефромы, но есть сообщения и об опухолях полостной мочевыделительной системы, а также об опухоли Вильмса. Опухоли, исходящие из паренхимы, особенно опухоль Вильмса, обычно развиваются в области перешейка подковообразной почки.

Аномалий выявляются при эксканировании и экскреторной урографии. В случае необходимости операции (разделение почек, пластика мочевых путей, удаление камней) показано проведение почечной ангиографии, т.к. оперативные вмешательства на сращенных почках технически трудны из-за сложности и атипичности их кровоснабжения.

## **17.2. Ренальная дисплазия.**

Под ренальной дисплазией подразумевается целый ряд аномалий, для которых свойственны прежде всего морфологические нарушения развития паренхимы. Эти нарушения не отражают нормальных стадий развития плода и не соответствуют им. Скорее при этих аномалиях имеется общая задержка развития фетальных структур, образующихся из примитивного метанефроса.

*Эмбриология* ренальной дисплазии, очень противоречива. Предполагается, что к подобным патологическим изменениям может приводить врожденная обструкция дистальных отделов мочевых путей, однако описаны случаи ренальной дисплазии, когда дистальной обструкции не было. Высказывается также мысль о высоком или низком отхождении уретерального зачатка от вольфова протока, что позволяет мочеточнику врастать в ткань метанефроса, в результате чего формирование нормальной почки становится невозможным. Предполагается и воздействие общих тератогенных факторов до 8-й недели развития плода с поражением множественной локализации.

**Классификация** ренальной дисплазии носит описательный характер. Различают следующие формы дисплазии (рис.17.4.):

- Аплазия почки
- Гипоплазия почки
- Поликистоз почки
- Мультикистозная почка.

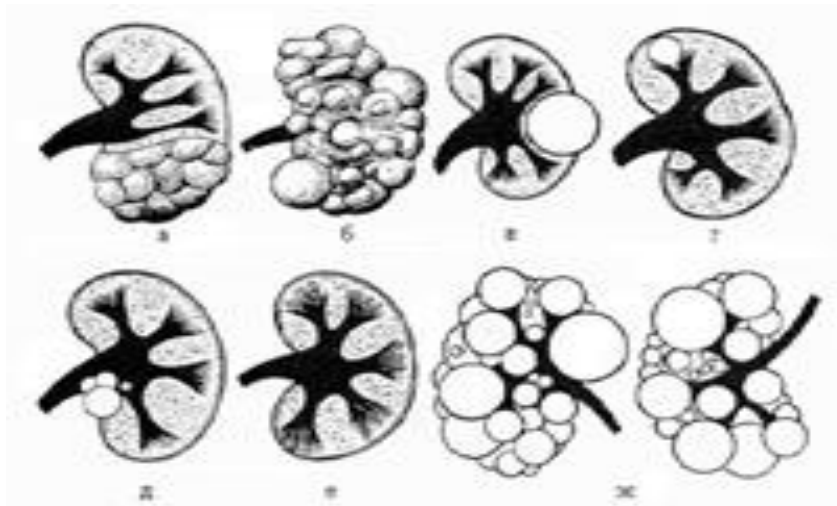


Рис.17.4. Кистозные изменения почек

*Аплазия почки* – тяжелая степень недоразвития ее паренхимы, нередко сочетающаяся с отсутствием мочеточника. Апластическая почка представляет собой небольшой нефункционирующий орган. Практически всегда поражение одностороннее. Порок формируется в раннем эмбриональном периоде. Различают две формы аплазии почки: большую и малую.

Большая апластическая почка представлена комочком фибролипоматозной ткани и небольшими кистами. Нефроны не определяются, отсутствует изолатеральный мочеточник.

Малая форма характеризуется наличием фиброкистозной массы с небольшим количеством функционирующих нефронов. Мочеточник истончен, имеет устье, но часто не доходит до почки, заканчиваясь слепо.

Аплазированная почка не имеет лоханки и сформированной почечной ножки (рис.17.5.).



Рис.17.5. Аплазия левой почки, отсутствие сосудистой ножки почки  
Частота аномалии колеблется от 1 на 700 до 1 на 500 новорожденных.  
У мальчиков аплазия почки встречается чаще чем у девочек.

**Клинические проявления**, если они возникают, обычно обусловлены гипертензией. Противоположная почка в редких случаях имеет минимальные аномалии, и состояние ее функции определяет долгосрочный прогноз для больного.

**Лечение** при аплазии почки осуществляется в трех случаях:

1. при выраженной боли в области почки;
2. при развитии нефрогенной гипертензии;
3. при наличии рефлюкса в гипоплазированный мочеточник.

Выполняется нефруретерэктомия.

**Гипоплазия почки.** Гипоплазия почки – врожденное уменьшение ее размеров, связанное, главным образом, с ранней дегенерацией метанефротического дивертикула или отсутствием индуцирующего влияния со стороны дивертикула на метанефротическую бластему. Аномалия встречается примерно с такой же частотой, как и аплазия почки.

Гипоплазированная почка макроскопически представляет нормально сформированный орган в миниатюре (рис.17.6.). На

разрезе хорошо определяется корковый и мозговой слои. Однако, морфологически выявляются изменения, позволяющие выделить три формы гипоплазии:

- Простую гипоплазию
- Гипоплазию с олигонефронией
- Гипоплазию с дисплазией.



Рис.17.6. Гипоплазия правой почки

Простая форма гипоплазии характеризуется лишь уменьшением количества чашечек и нефронов. При второй форме уменьшение количества клубочков сочетается с увеличением общего объема интерстициальной ткани и расширением канальцев. Гипоплазия с дисплазией характеризуется наличием групп примитивных (эмбриональных) клубочков, окруженных незрелой мезенхимальной тканью. Выявляются клубочковые и канальцевые кисты, группы незрелых канальцев и артериол с утолщенной стенкой и хаотичным ветвлением. Эта форма гипоплазии нередко сопровождается аномалиями мочевыводящих путей.

**Клиника и диагностика.** Односторонняя гипоплазия может не проявляться всю жизнь. Однако, гипоплазированная почка нередко поражается пиелонефритом и зачастую служит источником развития



нефрогенной гипертензии. Ренинзависимые формы гипертензии часто имеют злокачественное течение, и единственный метод лечения в таких случаях – нефрэктомия.

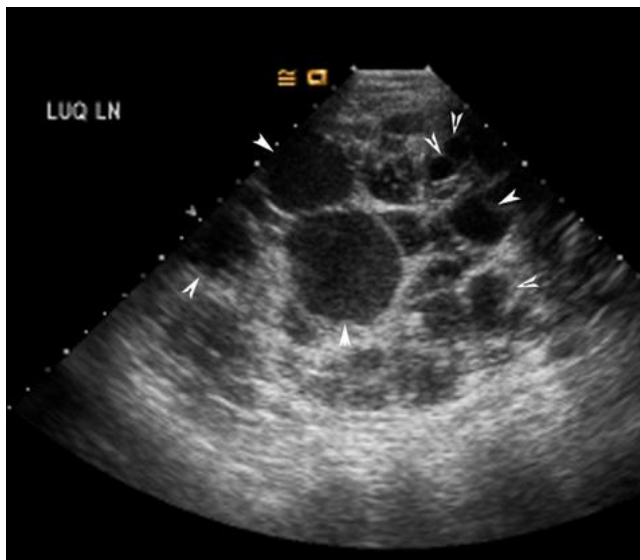
Двусторонняя гипоплазия почек проявляется очень рано – в первые годы жизни ребенка. Дети отстают в физическом развитии. Характерны бледность покровов, частые рвота и диарея, гипертермия и признаки рахита, гипоизостенурия. Уровни мочевины крови и креатинина могут длительное время оставаться не повышенными. Артериальное давление также обычно нормальное и повышается лишь при развитии хронической почечной недостаточности (ХПН). Заболевание часто осложняется тяжело протекающим пиелонефритом. Большинство детей с выраженной двусторонней гипоплазией почек погибают от ХПН в первые годы жизни.

Одностороннюю гипоплазию обычно выявляют на эхосканировании почки и экскреторной урограмме, предпринятой по поводу пиелонефрита. При этом находят уменьшение размеров почки с хорошо контрастированной коллекторной системой, при компенсаторной гипертрофии контрлатеральной почки. Контуры почки могут быть неровными, лоханка умеренно расширена. На доплерограмме почечных сосудов определяется редукция кровотока. При двусторонней гипоплазии нефрограмма слабая, разреженная, иногда может отсутствовать. Ангиографическая картина может указать на нормальный диаметр почечной артерии, однако все последующие артериальные генерации резко сужены, коленообразно изогнуты, большая их часть «обрублена».

*Лечение.* При односторонней гипоплазии, осложненной пиелонефритом и ренальной гипертензией лечение обычно сводится к нефрэктомии.

В случае двусторонней гипоплазии, осложненной тяжелой почечной недостаточностью методом выбора является двусторонняя нефрэктомия с последующей родственной трансплантацией почки.

**Поликистоз почек** представляет собой наиболее частую кистозную патологию почек. Она встречается с частотой 1 на 250 новорожденных, однако ввиду торпидности их течения зачастую диагноз ставят лишь в зрелом возрасте. Конфигурация этого образования обусловлена наличием прозрачных кист разных размеров, напоминающих гроздь винограда (рис.17.7.),



Ри.17.7. УЗИ – поликистоз почки

а значительные размеры связаны с наличием обструкции. Поликистоз чаще всего бывает левосторонним и встречается преимущественно у мальчиков.

**Эмбриогенез.** Развитие поликистоза связывают с нарушением эмбриогенеза в первые недели, что приводит к несрастанию канальцев метанефроса с собирательными канальцами мочеточникового зачатка. Образующиеся кисты разделяются на гломерулярные, тубулярные и экскреторные. Гломерулярные кисты не имеют сообщения с канальцевой системой и поэтому не

увеличиваются. Они встречаются у новорожденных и приводят к раннему развитию ХПН и скорой гибели ребенка. Тубулярные кисты образуются из извитых канальцев, а экскреторные – из собирательных трубочек. Эти кисты неравномерно, но постоянно увеличиваются в связи с затрудненным опорожнением.

**Клиника и диагностика.** При поликистозе почки значительно увеличены, деформированы за счет многочисленных кист различной величины. Скучные островки паренхимы сдавлены напряженными кистами, паренхима диспластически изменена. Среди детей с поликистозом почек у 5% обнаруживают кистозные изменения печени у 4% - селезенки, реже – легких.

У детей со злокачественным течением заболевание манифестирует уже в раннем возрасте и проявляется стойкой лейкоцитурией, транзиторной гематурией и протеинурией, гипоизостенурией. Нередко развивается артериальная гипертензия. Прогрессирующее течение заболевания ведет к быстрому развитию ХПН.

В настоящее время диагноз поликистоза почки наиболее достоверно ставится с помощью ультразвукового исследования. Экскреторная урография, которая ранее была при обследовании методом выбора, показывает отсутствие функции пораженной почки, но, что более важно, позволяет также оценить состояние контралатерального органа. Ангиографически выявляют истончение и обеднение сосудистой сети почки, раздвигание артериальных ветвей. Нефрограмма слабая, разреженная, контур почки нечеткий, бугристый.

**Лечение.** Консервативное лечение направлено на борьбу с пиелонефритом, артериальной гипертензией и коррекцию водно-электролитного баланса. В терминальной стадии ХПН прибегают к постоянному гемодиализу и трансплантации почки. В случае

быстрого увеличения кист в объеме можно использовать пункционное опорожнение кист под ультразвуковым контролем. Эта манипуляция уменьшает напряжение кисты, улучшает кровообращение в почке и временно стабилизирует состояние больного.

**Мультикистозная дисплазия** - аномалия, при которой почечная паренхима полностью замещена кистозными полостями. Мочеточник отсутствует или рудиментарен. Двусторонняя аномалия несовместима с жизнью. При одностороннем поражении жалобы возникают лишь в случае роста кист и сдавление окружающих органов, что вынуждает выполнить нефрэктомия.

**Диагноз** ставят с помощью УЗИ в сочетании с доплерографией. На экскреторной урограмме, даже на отсроченных снимках функция отсутствует. При цистоскопии устье мочеточника на стороне поражения не визуализируется.

**Лечение** - нефрэктомия.

### **17.3. Обструктивные уропатии**

**Обструкция пиелоуретерального сегмента (ПУС).** Обструкция ПУС в 2—3 раза чаще встречается у мальчиков. Более часто поражается левая почка, а в 10—25% случаев поражение бывает двусторонним.

**Эмбриология.** Зачаток мочеточника, являющийся ответвлением мезонефрального протока, на 5-й неделе внутриутробного развития соединяется с клоакой, в результате чего образуется ПУС. Зачаток растет в дорсальном направлении и входит в уплотненную мезенхиму нефрогенного гребня. В результате многочисленных ответвлений мочеточникового зачатка образуются большие и малые чашечки. Терминальные ветви малых чашечек в конечном счете соединяются с дистальной частью нефронов, образуя пути, через которые моча к

9-й неделе внутри утробного развития может проходить из клубочков в мочевой пузырь.

Гистологически почечная лоханка имеет три слоя. Внутренний слой, или слизистая мембрана, состоит из переходного эпителия, аналогичного эпителию дистального отдела мочеточника и мочевого пузыря, только менее тонкого. Кроме того, в стенке имеются еще два слоя гладкой мускулатуры — внутренний продольный и наружный циркулярный. Гладкая мускулатура почечной лоханки менее плотная, чем в мочеточнике, за исключением тех участков, где почечная лоханка соединяется с почечными пирамидами. Наружный слой лоханки состоит из фиброэластической рыхлой соединительной ткани.

**Патофизиология.** Наличие нормального в анатомическом плане просвета ПУС и эффективная передача перистальтических волн через этот сегмент являются необходимым условием для успешного прохождения мочи через почечную лоханку в мочеточник. Фиброз или нарушение проводящей способности гладкой мускулатуры ведет к прерыванию прохождения перистальтических волн, что обуславливает развитие гидронефроза и повышение давления в почечной лоханке. Подъем давления в почечной лоханке оказывает неблагоприятное воздействие на иммуномодуляторы функции почек, что, при отсутствии своевременной коррекции, пагубно отражается на функции почек. Повышение уровня иммунореактивного ренина, выявляемое в юкстагломерулярном аппарате при односторонней обструкции, ведет к повышению уровня эндогенного ангиотензина в этой почке, что, соответственно, приводит, в свою очередь, к почечной ишемии. В результате возникают морфологические изменения в виде склероза клубочков, атрофии канальцев и значительного уменьшения гломерулярного

объема. При наличии обструкции в почке легко возникает лейкоцитарная инфильтрация, которая, как предполагается, способствует продукции вазоактивных простагландинов, таких как тромбоксан А<sub>2</sub>, снижающих скорость клубочковой фильтрации и почечного плазмотока. Морфологическим результатом этих нарушений физиологических механизмов является дисплазия почек, а также воспалительные и склеротические процессы. В конечном счете возникают серьезные изменения почечной архитектоники и функции.

**Этиология.** Этиологические механизмы, приводящие к обструкции ПУС, могут быть подразделены на внутренние и наружные (рис.17.8.).

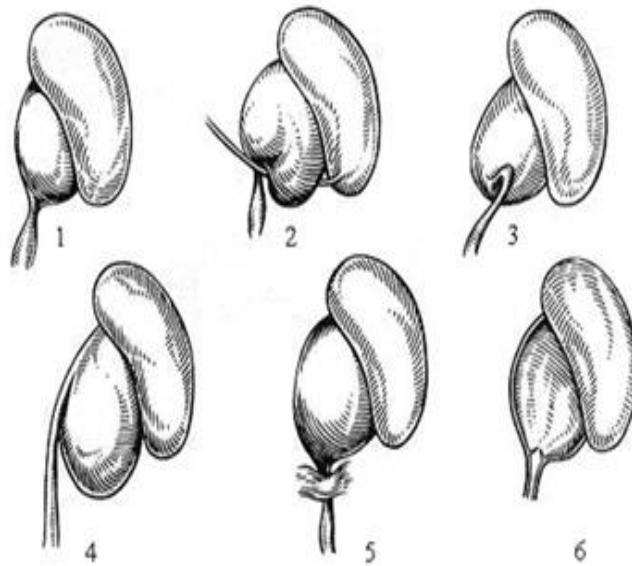


Рис.17.8. Причины обструкции ПУС (1 – стеноз, гипоплазия ПУС, 2 – aberrантный сосуд нижнего полюса почки, 3 – изгиб прилоханочного отдела мочеточника, 4 – высокое отхождение мочеточника, 5 – эмбриональный тяж, 6 – клапан ПУС)

Чаще отмечаются внутренние факторы, а из них наиболее распространенным является врожденное отсутствие гладкой мускулатуры мочеточника в области ПУС. Гладкая мускулатура

замещается коллагеновыми волокнами, либо продольный мышечный слой просто врожденно отсутствует, что ведет к (1) нарушению прохождения перистальтических волн через ПУС и (2) затруднению эвакуации мочи из почечной лоханки в мочеточник. На стадии эмбриогенеза мочеточник проходит через солидную фазу с последующей реканализацией. Отсутствие реканализации или неполная реканализация могут быть причиной этого наиболее частого варианта обструкции ПУС. Из других внутренних причин следует назвать клапаны, полипы или лейомиомы проксимального отдела мочеточника и локальные воспалительные процессы.

Наружные причины встречаются не так часто, как внутренние, и включают в себя такие виды патологии, как аберрантные почечные артерии, фиброзные тяжи, изгиб мочеточника в области ПУС. Аберрантная почечная артерия, исходящая из аорты и снабжающая нижний полюс почки, может перекидываться в области ПУС через мочеточник, вызывая его обструкцию. Причиной изгиба и обструкции мочеточника в самом проксимальном его отделе бывают и наружные фиброзные тяжи, расположенные между проксимальным отделом мочеточника и почечной лоханкой, а также высокое отхождение мочеточника, вызывающее своеобразную «функциональную» обструкцию. В последнем случае развивающееся расширение лоханки способствует перемещению мочеточника в еще более высокое положение, что в свою очередь усугубляет обструкцию.

***Клиника и диагностика.*** Клинические проявления обструкции ПУС многообразны и в определенной степени зависят от возраста ребенка, если, разумеется, диагноз не поставлен при ультразвуковом исследовании антенатально или в периоде новорожденности. Наиболее частым симптомом гидронефроза у детей в возрасте до года

является наличие пальпируемого образования в боковых отделах живота. Нередко обструкция ПУС проявляется симптомами наслоившейся инфекции. Значительно реже у грудных детей с данной патологией отмечается гематурия, рецидивирующая рвота и задержка физического развития.

У детей более старшего возраста обструкция ПУС наиболее часто проявляется симптомами инфекции мочевого тракта. Это обычно лихорадка, тошнота, рвота, иногда боли в спине. Указанное сочетание симптомов лишний раз подтверждает аксиому, утверждающую необходимость урологического обследования детей, имеющих признаки инфекции мочевого тракта. Гематурия, возникающая после незначительной физической нагрузки или легкой травмы, также должна вызывать подозрение на гидронефроз. Симптомы обструкции ПУС могут напоминать проявления заболеваний желудочнокишечного тракта, в таких случаях урологическая патология порой не распознается на протяжении длительного периода времени. Повторные боли в животе, связанные с обструкцией ПУС, бывают неопределенными как по характеру, так и по локализации. Иногда отмечаются эпизоды непонятных рвот, гипертензия, задержка физического развития.

В настоящее время наиболее информативными методами обследования при обструкции ПУС являются сонография и инфузионная урография (рис.17.9.). Ренальная сонография — прекрасный метод скринингового обследования, при котором выявляется расширение почечной лоханки у детей любого возраста, в том числе и у новорожденных. Если гидронефроз подозревается по данным антенатального УЗИ, то обследование необходимо повторить через несколько дней после рождения, чтобы убедиться в наличии гидронефроза, поскольку внутриутробно определяемый гидронеф-



роз может быть физиологическим явлением и соответственно исчезнуть в третьем триместре беременности. В таких случаях гидронефротически измененная по данным УЗИ почка плода может стать нормальной при повторном обследовании постнатально.



Рис.17.9. УЗИ и инфузионная урограмма при обструкции ПУС

Если же гидронефроз выявляется при постнатальной ультразвукографии, то незамедлительно должно быть проведено дальнейшее обследование. Сонография почек является эффективным скрининговым методом диагностики и при таких симптомокомплексах, как инфекция мочевого тракта, повторные боли в животе, гематурия и наличие пальпируемого в животе опухолевидного образования.

Инфузионная урография информативна при сохранности концентрационной функции почки. В последние годы широкое

признание получила бесконтрастная компьютерная томография, позволяющая с достаточно высокой точностью определить причину врожденного гидронефроза.

Урологическое обследование при обструкции ПУС должно включать и микционную цистоуретрографию для исключения пузырно-мочеточникового рефлюкса. При пузырно-мочеточниковом рефлюксе высокой степени может возникать расширение почечной лоханки и перегиб ПУС. Незначительный пузырно-мочеточниковый рефлюкс иногда сопровождает классическую обструкцию ПУС.

*Лечение* обструкции ПУС только хирургическое. Объем оперативного вмешательства зависит от степени сохранности почечных функций. Также важным с позиции выбора метода оперативного лечения является уровень компенсации пассажа мочи через ПУС, что хорошо определяется методом трансформационной эхопиелоскопии (диуретическая проба).

Если функции почки снижены умеренно, выполняют пиелопластику с резекцией измененного лохано-мочеточникового сегмента (операция Андерсен-Кучера). В случае снижения функции почки, декомпенсированной стадии течения гидронефроза (по диуретической пробе) и выраженном пиелонефрите целесообразно прибегнуть к предварительной высокой деривации мочи путем чрескожной пункционной неростомии. При последующем улучшении почечных функций, выявляемого с помощью урографии или радионуклидной ренографии, возможно выполнение реконструктивной операции. Если изменения функций почки необратимы и показатель Винтера на радионуклидной ренограмме меньше 20%, встает вопрос о нефрэктомии.

#### 17.4. Мегауретер.

Мегауретер (мегадолихоуретер, уретерогидронефроз) – значительное расширение мочеточника и коллекторной системы почки, вызванной механической (стеноз, ретрокавальный мочеточник) или динамической (пузырно-мочеточниковый рефлюкс) обструкцией пузырно-мочеточникового сегмента или недоразвитием стенок мочеточника (агенезия, гипоплазия мочеточника).

*Эмбриология.* Знание эмбриогенеза мочеточника абсолютно необходимо для понимания сути его аномалий. Как нормальное, так и неправильное развитие мочеточника достаточно хорошо и объективно исследовано, в результате чего сформировалась общепринятая гипотеза, объясняющая происхождение аномалий нижних отделов мочеточника.

В течение 4—8-й недель развития человеческого эмбриона из вольфова (мезонефрального) протока, непосредственно проксимальнее его впадения в клоаку, возникает уретеральная почка (метанефральный проток), удлиняющаяся в краниальном направлении. Верхний слепой конец ее разделяется на чашки и собирательные протоки, которые проникают в прилежащую ткань метанефроса, чтобы образовать почечную паренхиму. Изменение числа, положения или сроков развития уретеральных почек приводит к возникновению аномалий мочеточника. Удвоение мочеточника связано с наличием двух уретеральных почек или с разделением единой почки на ранних стадиях развития. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс является следствием каудального смещения уретеральной почки, когда мышечная фиксация дистального отдела мочеточника недостаточна и не выполняет полноценно роль заслонки. Эктопия устья мочеточника, иногда сочетающаяся с его обструкцией, возникает в результате того, что уретеральная почка начинает

развиваться из более высокого, чем в норме, положения. Возможна и комбинация этих аномалий.

Нарушение развития уретерального зачатка ведет к агенезии или гипоплазии мочеточника, что сопровождается нарушением развития почечной паренхимы и недоразвитию мочепузырного треугольника на ипсилатеральной стороне. Обычно возникает компенсаторная гипертрофия контралатеральной почки. Однако недоразвитие треугольника может быть связано и с редкой аномалией ипсилатеральной почки с эктопией мочеточника.

***Классификация.***

В зависимости от причины развития различают:

- нерефлюксирующий,
- рефлюксирующий,
- пузырнозависимый ммегауретер.

По тяжести поражения мочеточника и коллекторной системы почки различают

4 степени мегауретер (D.Beurton, 1986):

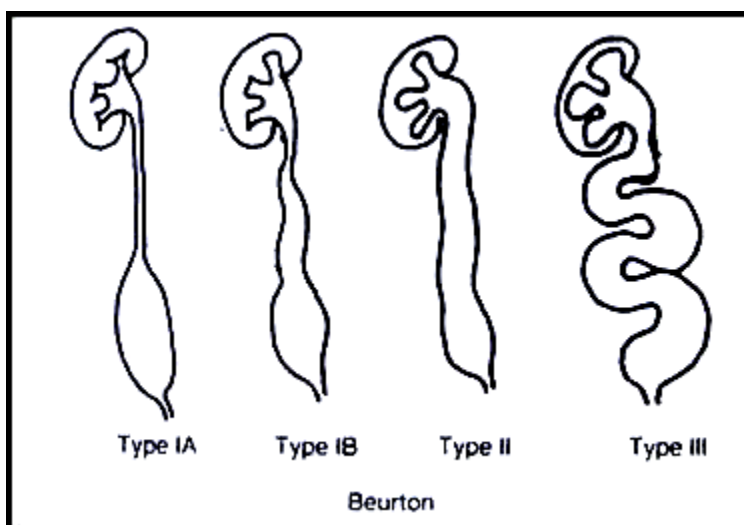


Рис.17.10. Классификация мегауретер по D.Beurton (1986)

IA тип – расширение дистальной части мочеточника

IБ тип - расширение дистальной и средней части мочеточника

II тип - расширение мочеточника на всем протяжении и чашечек

III тип – расширение и девиации мочеточника, расширение коллекторной системы

и истончение паренхимы почки



Рис. 17.11. Рентгенологические признаки трех типов мегауретер

**Патогенез мегауретера.** *Нерефлюксирующий мегауретер* развивается на фоне патологии мочеточника в дистальном отделе (дисплазия мышечного слоя, стеноз интрамуральной части или устья мочеточника). Нарушение опорожнения мочеточника приводит к его значительному расширению и извитости (девиации), дилатации

собирающей системы почки, возникновению пиелонефрита (рис.17.13.). *Рефлюксирующий мегауретер* возникает вследствие недоразвития пузырно-мочеточникового сегмента и несостоятельности антирефлюксного механизма. Так как мочеточник развивается из каудального отдела вольфова протока и растет в метанефротической бластеме и индуцирует развитие почки, дисплазия как причина мегауретер носит распространенный характер, захватывая почки и все мочевыводящие пути (рис.17.14.).

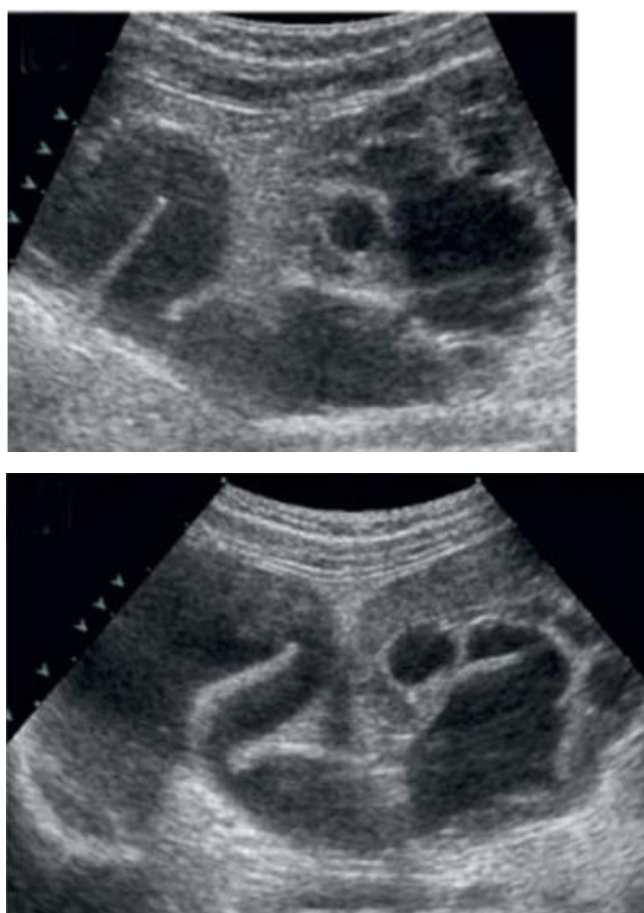


Рис. 17.12. Ультразвуковые признаки мегауретер III типа



Рис.17.13. Двусторонний  
мегауретер  
рефлексирующий мегауретер



Рис.17.14. Нерекфлексирующий  
справа

Рефлексирующий мегауретер вызывает развитие тяжелой рефлюкс-нефропатии, замедление роста почки и нефросклероз. Присоединяющийся пиелонефрит неизбежно ведет к развитию вторичного сморщивания (рубцевания) почки. При двустороннем поражении быстро появляются симптомы ХПН.

*Пузырно-зависимая форма мегауретера* обусловлена нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря или инфравезикальной обструкцией. Обычно при наполнении мочевого пузыря мочеточник значительно расширяется, а после мочеиспускания диаметр его уменьшается. Однако при выраженных нейрогенных нарушениях детрузора и инфравезикальной обструкции, сопровождающихся большим количеством остаточной мочи в пузыре, эктазия мочеточника сохраняется.

**Клиника и диагностика.** Мегауретер проявляется признаками пиелонефрита: отставание ребенка в физическом развитии, необъяснимые подъемы температуры тела, мутная моча.

В анализах мочи выявляют бактериурию, выраженную лейкоцитурию вплоть до пиурии, эритроцитурию. При обострении цистита дети жалуются на дизурию.

На экскреторной урограмме отмечается деформация и расширение коллекторной системы почки, эктазия и девиации мочеточника. Очищение от контрастного вещества замедлено.

При цистоскопии нередко обнаруживают признаки хронического цистита (буллезные грануляции), сужение, а чаще зияние устьев мочеточников, их латерализацию и деформацию. На микционной цистографии отмечается заброс контрастного вещества в мочеточники, как при заполнении мочевого пузыря (пассивный рефлюкс), так и во время микции (активный рефлюкс).

Важное место в определении функционального состояния почки при мегауретер занимает оценка кровообращения в пораженной почке. УЗИ с доплерографией, радиоизотопная ренография позволяют определить степень редукции почечного кровотока, что помогает в уточнении тактики и прогнозировании результата лечения.

*Лечение мегауретера* представляет довольно трудную задачу, что связано с первичными (дисплазия) и вторичными (склероз почечной паренхимы и стенок мочеточника) изменениями.

Нерефлюксирующий мегауретер подлежит хирургической коррекции. Суть операции состоит в резекции суженного участка мочеточника, выпрямление его и реимплантация в мочевой пузырь одним из широко распространенных методов: операции Коэна (рис.17.15), Политано-Леадбеттера в модификации Лопаткина (Рис.17.16.), экстравезикальной реимплантации.

При рефлюксирующем мегауретер проводится длительная консервативная терапия, направленная на разгрузку мочевых путей



катетеризацией мочевого пузыря, назначение антибиотиков и уросептиков, а также комплексной терапии для улучшения кровоснабжения и трофики почки и мочеточника. Только после купирования признаков острого воспаления определение показаний к оперативному лечению, методика которого одинакова при любой форме мегауретера.

При пузырьнозависимой форме мегауретер главное внимание уделяют коррекции функциональных нарушений мочевого пузыря и устранению инфравезикальной обструкции.

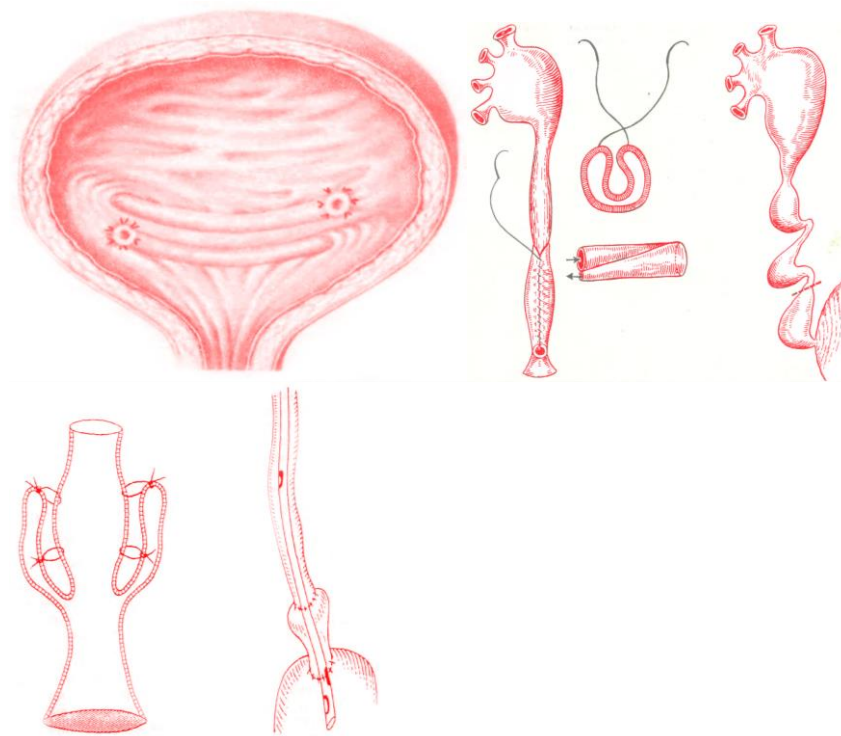


Рис.17.15. Операция Козна      Рис.17.16. Операция Политано-  
Лeadбеттера в

модификации Лопаткина 1 и 2

### 17.5. Уретероцеле.

Уретероцеле подразделяется на простое и эктопическое. Простое уретероцеле обычно бывает при едином мочеточнике, эктопическое

— при удвоенном. На рисунке 17.17. представлены различные типы уретероцеле.

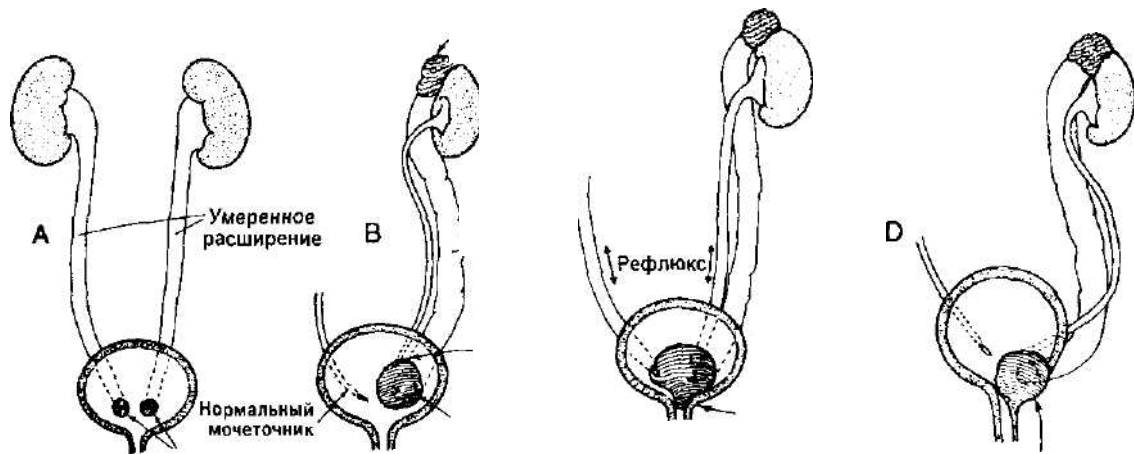


Рис. 17.17. Типы уретероцеле. А) Небольшие уретероцеле. В) Большое уретероцеле с нормальным мочеточником нижнего полюса. С) Большое уретероцеле, наслаивающееся на ипсилатеральный нижний мочеточник и контралатеральный, вызывая рефлюкс. Такое уретероцеле может также быть причиной обструкции шейки мочевого пузыря. D) ктотическое уретероцеле, распространяющееся в область шейки мочевого пузыря и частично в уретру. При таком варианте может возникнуть выпадение уретероцеле и обструкция уретры. Устье уретероцеле обычно расположено дистально.

Существует и другая классификация, основанная на патологической анатомии порока и выделяющая три его типа: стенотический, сфинктерный и сфинктеростенотический.

В данной классификации более углубленно представлена патологическая анатомия уретероцеле. Подразделение уретероцеле на простое и эктопическое в большей степени ориентировано на клинические проявления.

Частота уретероцеле у детей составляет 1:500, у девочек эта патология встречается в 3—4 раза чаще, чем у мальчиков. У 15% пациентов отмечается двустороннее уретероцеле.

*Эмбриогенез* данного порока развития объясняется следствием персистирования мембраны Chwalle — эпителиальной пластинки между каудальным концом вольфова протока и урогенитальным синусом или клоакой. Нарушение процесса спонтанного рассасывания этой мембраны приводит к дилатации терминального сегмента мочеточника и стенозу его устья. Аномальное развитие мускулатуры терминального отдела мочеточника и задержка внедрения вольфова протока в урогенитальный синус также является фактором, способствующим образованию уретероцеле.

#### ***Клиника и диагностика.***

*Простое уретероцеле* проявляется инфекцией мочевого тракта или обструкцией. При ультразвуковом исследовании определяется гидронефроз и гидроуретер. На экскреторной урограмме может быть обнаружено бульбовидное образование в зоне впадения мочеточника в мочевой пузырь (рис.....). На микционной цистоуретрограмме выявляется дефект наполнения. Рефлюкс отмечается редко. Изменения в области верхних мочевых путей обычно не так выражены, как в зоне самого уретероцеле. Цистоскопия подтверждает диагноз.

При *эктопическом уретероцеле* обычно уже в течение первых нескольких месяцев жизни развивается инфекция мочевого тракта. У девочек может возникнуть выпадение эктопического уретероцеле, что иногда приводит к обструкции уретры. В отличие от простого уретероцеле эктопическое порой очень трудно обнаружить не только при осмотре, но и на цистоскопии, даже если обследование производится опытными специалистами. При уретероцеле обычно

отмечаются диспластические изменения в почке. Наиболее достоверным и информативным методом обследования, позволяющим подтвердить диагноз уретероцеле, является ультразвуковое обследование. Деформация и «опрокинутое» положение нижних чашек, симптом увядшего цветка или асимметрия полостной системы на экскреторных урограммах, а также дефект наполнения в мочевом пузыре на микционной цистоуретрограмме подтверждают диагноз. Иногда на стороне поражения отмечается рефлюкс в нижний сегмент, обусловленный недоразвитием стенки мочевого пузыря и отсутствием интрамурального отдела нижнего мочеточника. Выраженное расширение и извилистость мочеточника могут вести не к рефлюксу, а к обструкции нижнего отдела мочеточника. Очень большое уретероцеле порой вызывает изменения не только на стороне поражения, но и обструкцию или рефлюкс на противоположной стороне.

Хотя для подтверждения подозреваемого по рентгенологическим данным диагноза и используется цистоуретроскопия, однако уретероцеле не всегда может быть четко выявлено эндоскопически. Эктопическое уретероцеле имеет очень неопределенные границы и иногда занимает значительную часть шейки мочевого пузыря и уретры. В некоторых случаях на цистоскопии оно выглядит как большой дивертикул. Попытки увидеть отверстие уретероцеле могут быть затруднены, и иногда это отверстие попадает в поле зрения совершенно неожиданно и случайно. Инъецирование уретероцеле через тонкую иглу, подсоединенную к мочеточни-ковому катетеру, очерчивает зону поражения. Этот прием может быть использован и во время операции после вскрытия мочевого пузыря.

**Лечение.** Лечение простого уретероцеле в большинстве случаев состоит в иссечении уретероцеле и реимплантации мочеточника. При

небольшом простом уретероцеле некоторые хирурги считают возможным ограничиться его эндоскопическим трансуретральным рассечением (разрезом). Если возникает рефлюкс, то в последующем производят антирефлюксную операцию. В редких случаях, когда имеется тяжелое поражение почки, целесообразно произвести нефроуретерэктомию. При необычном сочетании простого уретероцеле с удвоением мочевого тракта, операцией выбора, даже при отсутствии обструкции или рефлюкса в нижний мочеточник, является частичное иссечение стенки («срезание крыши») уретероцеле и реимплантация двух мочеточников в общем влагалище.

*Хирургическое лечение* уретероцеле осуществляется практически точно по тем же принципам, что и при эктопии мочеточника. В настоящее время редко применяется цистоскопия с эндоскопическим частичным иссечением («сносением крыши») стенки уретероцеле. У грудных детей, при отсутствии, по данным отсроченных рентгенограмм или интраоперационного осмотра, изменений почечной паренхимы целесообразно произвести уретероуретеростомию и иссечение остального отдела верхнего мочеточника, при этом нижний его участок оставляют в забрюшинном пространстве открытым. Если же верхний сегмент почки не функционирует, то следует произвести верхнюю геминефрэктомию с частичной уретерэктомией и дренированием (или без дренирования) остатка мочеточника. В тех случаях, когда операция осуществляется на фоне инфекции, избежать послеоперационного инфицирования оставшегося участка мочеточника, представляющего собой замкнутое пространство, позволяют два метода: дренирование уретерального остатка ретроградно введенным катетером или эндоскопическое частичное иссечение («сносение крыши») уретероцеле. Мы считаем, что в

удалении оставшегося сегмента уретероцеле нет необходимости. Лишь позже, если сохраняется рефлюкс в нижний полюс, следует произвести чреспузырное иссечение уретероцеле в комбинации с реимплантацией нижнего мочеточника и реконструкцией мочевого пузыря в области дефекта его мышечной стенки, образовавшегося на месте уретероцеле. У больных, находящихся в тяжелом состоянии, возможно прибегнуть к этапному лечению, которое на первом этапе состоит из частичного иссечения стенки уретероцеле («сношение крыши») и временного отведения или дренирования верхнего мочеточника. В последующем, когда состояние больного улучшится, уже в более благоприятных условиях производят геминефрэктомию и уретерэктомию или уретероуретеростомию с реимплантацией или без реимплантации нижнего мочеточника. Иногда при хорошей функции верхнего сегмента почки и достаточно сохранном верхнем мочеточнике хирургическая коррекция может заключаться в частичном иссечении стенки уретероцеле («снятие крыши»), реконструкции дна мочевого пузыря и реимплантации обоих мочеточников в едином влагалище с конусовидным уменьшением диаметра верхнего мочеточника или без этого добавления. К счастью, тотальная нефрэктомия и уретерэкто-мия производятся редко и показаны только при наличии резко выраженных изменений паренхимы верхнего сегмента почки в результате обструкции или при наличии рефлюкса или обструкции нижнего сегмента.

### **17.6. Везикальные и инфравезикальные аномалии развития**

К нижнему мочевому тракту относятся мочевой пузырь и уретра, которые в норме функционируют как единое целое, обеспечивая накопление мочи и выделение ее. Анатомическая и функциональная

патология мочевого пузыря и уретры может приводить к недержанию мочи, проникновению инфекции и к поражению верхнего мочевого тракта, которое иногда оказывается жизнеугрожающим.

**Экстрофия мочевого пузыря** – аномалия развития, проявляющаяся наличием по вентральной поверхности дефекта как минимум части мочевого пузыря и уретры. Проявления этой патологии варьируют от клоакальной экстрофии до головчатой эписпадии. Открытые наружу мочевой пузырь и деформированные гениталии видны в первый же момент после рождения.

*Частота* экстрофии мочевого пузыря колеблется от 1 : 10 000 до 1 : 50 000 новорожденных. Если же у родителей экстрофия или эписпадия, то этот показатель у их детей существенно увеличивается. Эписпадия встречается намного реже, чем экстрофия, с частотой примерно 1: 100 000 мальчиков.

**Эмбриогенез.** Аномалия развития при этих пороках, наиболее очевидная у детей с экстрофией и эписпадией, локализуется в ромбовидной зоне, ограниченной пупком, анусом, прямыми мышцами живота и кожей, покрывающей пуборектальную петлю. До 2-й недели гестации клоакальная мембрана, образуемая из внутреннего (эндодермального) и наружного (экто-дермального) слоев, расположена спереди на брюшной стенке ниже пупка. Мезенхима из примитивной бороздки, мигрируя, врастает между этими двумя слоями, укрепляя инфраумбиликальную область в период регрессии клоакальной мембраны. До разрыва клоакальной мембраны уроректальная складка соединяется с мембраной, чтобы разделить клоаку на урогенитальный и анальный компоненты. В результате разрыва мембраны в основании генитального бугорка возникает урогенитальное (мочеполовое) отверстие.

Теоретически считается, что эписпадия возникает в том случае, когда генитальный бугорок смещается каудально к месту, где уроректальная складка разделяет клоаку. Более поздний разрыв клоакальной мембраны может привести к тому, что дорсальная часть уретры окажется незакрытой. Продолжающееся каудальное смещение бугорка препятствует миграции мезодермы к средней линии и приводит к экстрофии мочевого пузыря.

**Клиника и диагностика.** При классической экстрофии мочевого пузыря порок абсолютно очевиден. Пузырь при экстрофии «раскрыт» и обнажен в виде плоской, красного цвета площадки, которая может иметь разные размеры — от небольших до огромной пролабирующей массы. Если пузырь остается открытым, его поверхность быстро подвергается полипоидному перерождению, что значительно ухудшает ее состояние. Раздражению пузыря способствует соприкосновение его слизистой с салфетками или одеждой. Микроскопические изменения переходного эпителия возникают практически сразу после рождения.

Поверхность экстрофированного пузыря чрезвычайно чувствительна, малейшая травма вызывает раздражение эпителия. У неоперированных по поводу экстрофии больных нередко отмечается выпадение прямой кишки, которому способствует характерная для этих несчастных детей слабость анального механизма в совокупности с эффектом приема Вальсальвы при плаче. Уротелий экстрофированной слизистой мочевого пузыря является примитивным и предрасположен к малигнизации.

Обычно уретра открыта либо полностью, либо до уровня симфиза. В редких случаях имеется удвоение уретры, которое должно быть скорректировано одновременно с эписпадией. Лишь у небольшого числа больных имеется неполная эписпадия. Наружное отверстие уретры частично локализуется на дорсальной



поверхности. Дорсальная хорда (искривление) отмечается практически всегда. У многих из этих пациентов имеется нормальная шейка мочевого пузыря и минимальный диастаз лонных костей. Такие больные обычно удерживают мочу и тогда задача, стоящая перед хирургами, несколько упрощается. У девочек с эписпадией также имеется характерное расхождение лонных костей. Патология у этих пациенток выявляется при осмотре — отмечается расхождение половых губ, раздвоение клитора и широкий вход в уретру.

Половой член у мальчиков с экстрофией или полной эписпадией выглядит коротким за счет расхождения лонных костей, которое препятствует соединению кавернозных тел по средней линии, как это бывает в норме. В результате свободная выступающая часть полового члена уменьшается. Имеется заметный дорсальный изгиб его, а уретральная бороздка, как правило, укорочена.

У девочек при экстрофии на каждой стороне имеется гемиклитор, то есть клитор как бы расщеплен на две части. Влагалище гоже может быть раздвоено, но иногда оно единое, без раздвоения. Его наружное отверстие (или отверстия) хорошо видно сразу под дистальной частью раскрытой уретры. Наружное отверстие влагалища иногда стенозировано и обычно смещено кпереди. Степень смещения соответствует степени укорочения расстояния между пупком и анусом. Матка может быть раздвоена. Яичники и фаллопиевы трубы обычно нормальные. У девочек с изолированной эписпадией раздвоенный (расщепленный) клитор встречается более часто, чем два отдельных гемиклитора на каждой стороне.

Почти все дети с экстрофией и эписпадией имеют ту или иную степень расхождения лона. Бедрa ротированы кнаружи, однако,

несмотря на это, каких-либо проблем в плане тазобедренных суставов и походки обычно не возникает, особенно если реконструкция мочевого пузыря произведена в раннем возрасте. Многие пациенты имеют нарушения походки (ходят «вразвалку») лишь в раннем детстве, однако позже походка исправляется.

Рутинное ультразвуковое исследование плода сделало возможной пренатальную диагностику экстрофии. Отсутствие на УЗИ нормального мочевого пузыря в сочетании с наличием образования в области передней брюшной стенки и с низким расположением пупка подтверждает наличие экстрофии. Тщательное исследование локализации места отхождения пупочного канатика помогает провести дифференциальную диагностику между экстрофией мочевого пузыря, грыжей пупочного канатика и гастрошизисом.

**Лечение.** Обычно операцию пластики мочевого пузыря осуществляют в первые 24—48 часов после рождения. Реконструктивные вмешательства при экстрофии преследуют следующие цели: создание полового члена, приемлемого как в косметическом, так и в сексуальном отношении; сохранение функции почек и обеспечение держания мочи. Если осуществлять этапное лечение, то почти все пациенты являются кандидатами. Реконструктивные вмешательства при экстрофии преследуют следующие цели: создание полового члена, приемлемого как в косметическом, так и в сексуальном отношении; сохранение функции почек и обеспечение держания мочи. Если осуществлять этапное лечение, то почти все пациенты являются кандидатами на пластику (закрытие) мочевого пузыря и лишь в единичных случаях приходится идти на отведение мочи. Даже у детей с очень маленьким мочевым пузырем отмечается удивительно быстрый его рост после первичного закрытия пузыря или коррекции эписпадии.

Этапное лечение начинают с закрытия мочевого пузыря сразу после рождения, обычно в сочетании с остеотомией (двусторонней) подвздошных или безымянных (тазовых) костей. После закрытия пузыря отмечается период недержания мочи, в течение которого пузырь постепенно увеличивается. Хирургическая коррекция эписпадии у мальчиков в настоящее время осуществляется в этом периоде недержания - обычно в возрасте 2-3 лет. Никаких попыток, направленных на обеспечение удержания мочи, не предпринимают до 3,5—4 лет, когда производят пластику шейки мочевого пузыря. Перед этим (в возрасте 3,5—4 лет) оценивают объем мочевого пузыря. Реконструкцию шейки пузыря не осуществляют до тех пор, пока не достигнут адекватный его объем ( $> 60$  мл) и пока ребенок не вырос настолько, что сам начинает осознавать необходимость удержания мочи.

Цели первичного закрытия мочевого пузыря следующие:

1. Ротация безымянных костей для сближения лонного симфиза.
2. Закрытие пузыря и смещение его в заднее положение в полость малого таза.
3. Обеспечение свободного выделения мочи через уретру.
4. При необходимости первичное удлинение полового члена.

Перед первичной пластикой необходимо назначить антибиотики широкого спектра действия, чтобы снизить риск раневой инфекции и остеомиелита. Хорошим эффектом обладает в этих случаях комбинация гентамицина с ампициллином.

**17.7. Функциональные аномалии мочевого пузыря.** Нормальное функционирование пузыря возможно лишь при условии интактной

автономной и вегетативной иннервации. Детрузорная мышца мочевого пузыря иннервируется как симпатическими, так и парасимпатическими волокнами. Функция накопления мочи обеспечивается симпатической нервной системой из нижних торакальных и верхних поясничных сегментов (T10-L1). Химическим медиатором этого процесса является норадреналин, который действует на бета-адренергические рецепторы дна мочевого пузыря, вызывая релаксацию детрузора, что позволяет пузырю накапливать поступающую из почек мочу без особого напряжения стенки пузыря. Альфа-адренергические рецепторы мочевого пузыря, шейки мочевого пузыря и верхних отделов уретры обеспечивают сфинктерную поддержку во время процесса наполнения пузыря.

Ощущение наполненности мочевого пузыря инициирует ответ, который заставляет человека найти соответствующие условия для опорожнения мочевого пузыря. Как только опорожнение произошло, вступают в действие парасимпатическая нервная система и ацетилхолин, являющийся ее медиатором. Холинергические волокна детрузора сокращаются, а волокна верхних отделов уретры и шейки мочевого пузыря расширяются и укорачиваются, устраняя сфинктерную функцию. Если это сочетается с релаксацией произвольного наружного сфинктера, то мочевой пузырь затем опорожняется за счет длительного завершающего сокращения детрузора, в результате чего количество остаточной мочи не превышает 5 мл.

Непроизвольное выделение мочи во сне или во время бодрствования может быть отчасти обусловлено незрелостью связей между мозгом и мочевым пузырем. Много разнообразных видов нарушений способны препятствовать нормальному накоплению мочи и опорожнению мочевого пузыря. Для их выявления

необходимо проводить соответствующее обследование и затем лечение, которое в конечном счете направлено на то, чтобы достичь удержания мочи, а также защитить от поражения верхние мочевые пути.

Удержание мочи и контроль за мочеиспусканием могут быть невозможны при определенных видах нарушений, которые влияют на иннервацию мочевого пузыря, например при миелодисплазии. У некоторых пациентов с этой патологией полное отсутствие иннервации наружного сфинктера приводит к постоянному выделению мочи. Мочевой пузырь служит не как резервуар для накопления мочи, а как трубопровод или канал для ее прохождения. У других пациентов с миелодисплазией наружный сфинктер не контролируется сознательно, а функционирует как у новорожденных и грудных детей. Мочевой пузырь накапливает мочу и в ответ на сокращение детрузора наружный сфинктер автоматически расслабляется, соответственно моча выделяется периодически.

В норме емкость мочевого пузыря равняется возрасту в годах плюс 60 мл. В клинической практике отмечаются значительные отклонения от этих показателей объема. Если пузырь имеет меньшую емкость, то мочеиспускание будет *учащенным*. При нормальном мочеобразовании и нормальной емкости мочевого пузыря у человека за сутки должно быть 4—6 мочеиспусканий. У многих пациентов, обращающихся за помощью по поводу нарушений мочеиспускания, отмечается намного более частое мочеиспускание или императивные позывы, а количество мочи значительно меньше, чем должно быть по возрасту.

*Императивный позыв* представляет собой состояние, которое развивается, когда первый позыв к мочеиспусканию, возникающий при заполнении мочевого пузыря наполовину,

сопровождается не дальнейшей релаксацией детрузора, а ощущением, что мочеиспускание произойдет настолько скоро, что не удастся дойти до туалета.

Нормальный нижний мочевой тракт обеспечивает накопление мочи и опорожнение мочевого пузыря через соответствующие интервалы в соответствующей ситуации и препятствует проникновению инфекции. Инфекция мочевого тракта развивается в результате контаминации пузырьной мочи. Чаще всего инфекция возникает у девочек, поскольку у них короткая уретра и недостаточно надежный механизм уретральной защиты. Предрасполагающими факторами является задержка мочи и неполное опорожнение мочевого пузыря.

У пациентов с инфекцией нижнего мочевого тракта прежде всего отмечается *дизурия* или болезненное мочеиспускание. Поскольку в результате инфекции возникает раздражение мочевого пузыря, то возникает также учащенное мочеиспускание и императивные позывы. Во многих случаях рецидивирующая инфекция мочевого тракта является результатом дисфункции мочевого пузыря, а не анатомических аномалий. Важно выяснить «уровень» инфекции. Инфекция нижних отделов обычно проявляется симптомами со стороны мочевого пузыря, в то время как при поражении верхних отделов отмечается температура и общие симптомы.

***Клиника и диагностика.*** Если миелодисплазия является очевидной патологией, то легкие формы спинальной дизрафии распознать бывает трудно. Необходимо внимательно осмотреть спину пациента с целью выявления аномалий кожи, которые могут говорить о наличии липоменингоцеле. Общая оценка нейромышечной координации позволяет установить интактность центральной нервной системы (ЦНС) либо выявить наличие церебрального паралича. При

осмотре живота можно обнаружить скопление каловых масс или растянутый пузырь в виде опухолевидного образования. Важно осмотреть гениталии с целью выявления аномалий. При ректальном исследовании определяют тонус сфинктера и содержимое прямой кишки. Необходимо также проверить перинеальные и глубокие сухожильные рефлексы на нижних конечностях. Любые выявленные аномалии оцениваются затем в свете анамнеза, чтобы при уродинамическом обследовании обратить особое внимание на определенные аспекты.

**Уродинамика.** Исследование уродинамики осуществляется с помощью инвазивных и неинвазивных методов и требует сознательного участия больного, либо необходимо провести обследование так, чтобы не вызывать сопротивления ребенка. Поэтому большинство уродинамических методов могут быть применены лишь у детей в возрасте 7 лет и старше.

Уродинамическое обследование начинается с неинвазивного метода— урофлоуметрии. Кривая мочеиспускания имеет определенные стандартные характеристики. Длительность мочеиспускания измеряется от начала до конца тока мочи. Максимальная скорость (пик) тока мочи измеряется с помощью специальных приборов. Средняя скорость тока приблизительно равняется половине пика на нормальной кривой. Пологая часть кривой означает расслабление сфинктера и продолжающееся сокращение «стабильного» детрузора, при этом у ребенка отсутствует необходимость в напряжении мышц живота.

Следующая фаза уродинамического обследования заключается в заполнении пузыря, обычно физиологическим раствором, с постоянной скоростью от 10 до 100 мл/мин. В процессе инфузии непрерывно измеряют давление в мочевом пузыре. Истинное

интравезикальное давление определяют путем вычитания из него абдоминального давления, которое измеряют с помощью баллона, введенного в прямую кишку. Измерение увеличения давления в пузыре во время его заполнения позволяет определить, есть ли незаторможенные сокращения или при заполнении происходит очень медленное и постепенное увеличение давления.

Одновременно с записью давления производится также измерение активности наружного сфинктера во время незаторможенных сокращений, кашля или напряжения и при произвольном мочеиспускании. Мы используем для этого поверхностные электроды. Более точные данные могут быть получены с помощью игольчатых или проволочных электродов, поставленных непосредственно в наружный сфинктер под общей анестезией во время цистоскопии или с применением местных перинеальных анестетиков.

Первый позыв обычно возникает при заполнении мочевого пузыря наполовину, а императивные позывы — при заполнении на три четверти. Отклонения от этих нормальных показателей могут быть у больных с очень маленьким мочевым пузырем либо при перерастянтом или декомпенсированном мочевом пузыре.

Во время фазы мочеиспускания измеряют скорость тока мочи, количество выделенной мочи, давление в мочевом пузыре и количество остаточной мочи. Измерение остаточной мочи в конце этой фазы дает не столь точные показатели, как в начале обследования при постановке катетера, поскольку мочеиспускание происходит в неестественных условиях при наличии катетера, несомненно всегда вызывающего состояние дискомфорта. Анализ кривой мочеиспускания дает очень ценные сведения о функции и дисфункции мочевого пузыря. Одновременная комбинированная



запись мышечной активности и сокращений мочевого пузыря позволяет определить, имеется ли детрузорносфинктерная диссинергия или наружный сфинктер релаксируется соответствующим образом (рис.....).

У детей с нормальной иннервацией мочевого пузыря и отсутствием явного поражения спинного мозга четыре вида дисфункции мочевого пузыря выявляются достаточно просто. Возможны также их комбинации или переход одного вида в другой. Первый вид нарушений — *малая емкость пузыря с высоким внутрипузырным давлением*. Обычно у таких детей отмечается учащенное мочеиспускание, императивные позывы, ребенок не может приучиться пользоваться туалетом. Очень часто имеется как дневное, так и ночное недержание мочи. У трети пациентов в анамнезе выявляется инфекция мочевого тракта. Для девочек достаточно характерен симптом приседания Vincent — они приседают на корточки, чтобы удержать мочу во время сильных сокращений мочевого пузыря. Мальчики с этой целью хватаются руками за половой член или сжимают его между ног. На цистограммах отмечаются небольшие размеры мочевого пузыря. Иногда выявляются пузырно-мочеточниковый рефлюкс или дивертикулы мочевого пузыря. Часто и у девочек, и у мальчиков имеются остаточная моча и признаки сужения уретры на уровне наружного сфинктера. Обследование верхних мочевых путей не выявляет каких-либо изменений.

Уродинамическое исследование выявляет низкую скорость потока мочи, нередко прерывистого, что характерно для ДСД. Фаза наполнения показывает небольшую емкость с ранним возникновением позывов и с многочисленными произвольными сокращениями мочевого пузыря. Начальный поток мочи обычно

замедлен. Несмотря на небольшое количество мочи, акт мочеиспускания затянут и длителен. Количество остаточной мочи может быть большим.

*Лечение* этого вида дисфункции медикаментозное. Две трети пациентов дают хорошую реакцию на феноксibenзамин, половина детей — на оксибутинин.

Второй вид дисфункции мочевого пузыря — *гиперрефлекторный мочевой пузырь*. Клинически при этом обычно отмечается никтурия с учащением мочеиспускания и наличием императивных позывов. Инфекция в анамнезе может отмечаться, но чаще ее не бывает. Микционная цистоуретрограмма показывает совершенно нормальную картину, так же как и обследование верхних мочевых путей. При уродинамическом обследовании отмечаются небольшие сокращения во время фазы наполнения, вызывающие соответствующее увеличение тонуса сфинктера. В фазе мочеиспускания изменений нет. Оксибутинин и другие антихолинергические препараты являются основой лечения этого вида дисфункции.

При отсутствии в анамнезе инфекции мочевого тракта данный вид нарушений купируется более, чем у 85% пациентов. При наличии же инфекции с ее раздражающим влиянием на мочевой пузырь и уретру только медикаментозное лечение значительно менее эффективно. Инфекция, когда она возникает, разумеется, требует соответствующего лечения, однако справиться с этим состоянием часто помогает также созревание неврологических связей между ЦНС и мочевым пузырем, что приводит к исчезновению гиперактивности мочевого пузыря в ночное время.

Третья клиническая ситуация — перерастянутый или *ленивый мочевой пузырь*, при котором отмечается урежение мочеиспускания,

наиболее часто встречающееся у девочек. Начальные признаки появляются значительно позже того, как ребенок приучится к опрятности. Стрессовое недержание мочи, обильное мочеиспускание, запоры и калома-зание характерны для таких детей. Это приобретенный вид расстройств, при котором стеснительные девочки избегают общественных туалетов и умудряются справляться со своими бедами до тех пор, пока не наступает декомпенсация детрузора. На цистограмме обычно виден большой пузырь с ровными контурами, неполностью опорожняющийся. Верхние мочевые пути, как правило, нормальные. При уродинамическом обследовании отмечается большая емкость пузыря и нередко для полного его опорожнения возникает необходимость в использовании приема Вальсальвы (натуживание на выдохе). Опорожнение мочевого пузы в определенное время и в два приема способствует восстановлению нормальной функции детрузора. Иногда помогает добавление бетанехола. Если же такое лечение неэффективно, то может потребоваться периодическая катетеризация мочевого пузыря. Цель лечения — уменьшить емкость пузыря и увеличить его чувствительность к растяжению для того, чтобы добиться своевременного появления позыва к мочеиспусканию. В результате восстанавливается спонтанное мочеиспускание без остаточной мочи, при этом исчезают обильное мочеиспускание и стрессовое недержание. Убедить ребенка в необходимости адекватного опорожнения мочевого пузыря бывает довольно трудно.

***Ненейрогенный нейрогенный мочевоу пузырь*** или синдром **Гинмана (Hinman)** — четвертый вид дисфункции мочеиспускания. Эта патология очень сложна и порой трудно поддается лечению. У детей часто отмечается дневное и ночное недержание мочи. Запоры и инфекция мочевого тракта являются скорее правилом, чем

исключением. Ребенок обычно своевременно, в соответствующем возрасте приучается к опрятности, но вскоре после этого развиваются признаки дисфункции. Как правило, это бывают дети из семей, где родители обладают властным характером, подавляя ребенка, либо из неблагополучных семей.

Цистография обычно выявляет трабекулярный мочевой пузырь больших размеров. Как правило, имеется значительное количество остаточной мочи. Может отмечаться сужение дистального отдела уретры, что говорит о диссинергичном сокращении наружного сфинктера и детрузора. При внутривенной пиелографии часто выявляются довольно серьезные изменения со стороны верхних мочевых путей, включая пузырно-мочеточниковый рефлюкс и уретерогидронефроз.

При уродинамическом обследовании отмечается прерывистость фазы мочеиспускания. При наполнении давление в мочевом пузыре высокое, а сокращения детрузора слабые. Наружный сфинктер активен. Когда детрузор начинает сокращаться, сфинктер не в состоянии расслабляться, по крайней мере вначале.

***Детрузорно-сфинктерная диссинергия*** - это та форма дисфункции мочевого пузыря, при которой детрузор и сфинктер сокращаются одновременно, но сокращения детрузора направлены на опорожнение мочевого пузыря, в то время как сфинктер наоборот пытается это опорожнение предотвратить. Результатом дискоординации мышечных сокращений является боль в области пузыря или уретры и неполное опорожнение мочевых путей. Задержка мочи ведет к развитию инфекции с соответствующими клиническими проявлениями или к состоянию, носящему название бессимптомной или скрытой бактериурии. Высокое давление, возникающее в результате сокращений детрузора и усиленные сокращениями сфинктера, может

способствовать образованию дивертикула мочевого пузыря и/или развитию пузырно-моче-точникового рефлюкса, иногда приводящего к значительному поражению верхних мочевых путей (рис.....).

Детрузорно-сфинктерная диссинергия наиболее часто отмечается у детей с поражением спинного мозга. Она выявляется при миелодисплазии у грудных детей при уродинамическом обследовании, когда обнаруживается высокое давление во время мочеиспускания, что является неблагоприятным прогностическим фактором в отношении поражения верхних мочевых путей. Периодическая катетеризация или временное отведение способствует Длительное существование детрузорно-сфинктерной диссинергии без соответствующей коррекции приводит к состоянию, определяемому термином *ненейрогенный нейрогенный мочевой пузырь*, при котором возникают уже анатомические изменения, в том числе перерастяжение мочевого пузыря с неполным опорожнением или образованием трабекулярности и ячеистости. Подобные изменения могут распространяться и на верхние мочевые пути с развитием уретерогидронефроза, ведущего иногда к рефлюксоегенной нефропатии и конечной стадии почечного поражения. Частичное недержание мочи может отмечаться у неврологически здоровых пациентов в виде ночного или дневного энуреза или в виде феномена, носящего название *стрессового недержания*. В таких случаях внезапное острое повышение давления в мочевом пузыре не сопровождается, как это должно быть в норме, быстрым повышением тонуса наружного сфинктера, а потому во время смеха, кашля или напряжения выделяется небольшое количество мочи.

**Нейрогенный мочевой пузырь.** Неурогенная дисфункция мочевого пузыря у детей может быть связана с врожденной или приобретенной патологией.

С практической точки зрения целесообразно классифицировать нейрогенный мочевой пузырь, основываясь на функциональных признаках. Мочевой пузырь не может удерживать мочу и опорожняться координированно, как это происходит в норме. Причем расстройства функции вторичны по отношению к дефекту, вызвавшему недостаточность фазы наполнения и накопления или фазы опорожнения.

Неспособность накапливать и удерживать мочу может быть связана с патологией либо самого мочевого пузыря, либо его выходного отдела. В первом случае это чаще всего детрузорная гиперактивность или сниженная растяжимость. Что же касается выходного отдела, то к нарушению накопления и удержания мочи могут вести недостаточная резистентность выходного отдела, связанная с несостоятельностью шейки мочевого пузыря или уретрального сфинктера.

Нарушения опорожнения также могут быть связаны с причинами со стороны самого мочевого пузыря или его выходного отдела. Гипотоничный нейрогенный мочевой пузырь бывает неспособен вызывать сокращения детрузора, достаточные по интенсивности для того, чтобы пузырь опорожнился. С другой стороны причиной может быть повышенная резистентность выходного отдела мочевого пузыря, вторичная по отношению к гладкой или поперечно-полосатой мышечной сфинктерной дис-синергии. Эта классификация помогает выбрать соответствующее лечение на основе уродинами-ческих показателей, что проще и правильнее, чем основываться в выборе терапии на характере неврологического дефицита.

Наиболее часто причиной нейрогенного мочевого пузыря у детей являются разнообразные дефекты невральнoй трубки: от скрытых форм спинальной дизрафии до миеломенингоцеле.

*Лечение* нейрогенного мочевого пузыря. Если на любом этапе обследования выявлен рефлюкс или признаки поражения верхних мочевых путей, то необходимо начать очищающую периодическую катетеризацию (ОПК) мочевого пузыря и антихолинергическую терапию либо может быть показана временная кожная везикостомия.

Цель ОПК — обеспечить периодическое снижение пузырного давления путем опорожнения мочевого пузыря, что способствует предотвращению ПМР и поражения верхних мочевых путей, а если это поражение уже имеется, то его лечению.

Лекарственная терапия нейрогенного мочевого пузыря обычно направлена на уменьшение давления в гипертоничном неподатливом мочевом пузыре или на увеличение резистентности выходного его отдела с целью достижения удержания мочи. Как правило, используются антихолинергические препараты, такие как оксибутинин и про-пантелин, снижающие внутрипузырное давление за счет блокирования гипертонических сокращений детрузора. При сниженной резистентности выходного отдела мочевого пузыря иногда отмечается положительный эффект на применение  $\alpha$ -адренергических стимуляторов, таких как эфедрин или псевдоэфедрин. Нередко для достижения удержания мочи требуется применение комбинации антихолинергических препаратов, агонистов и ОПК. Побочные эффекты антихолинергических препаратов иногда могут ограничивать возможности их применения. Введение окси-бутинаина, разведенного в воде, непосредственно в

мочевой пузырь, может уменьшить побочные эффекты и оказать терапевтическое воздействие.

У детей с высоким пузырным давлением и поражением верхних мочевых путей, когда невозможно лечение ОПК и/или фармакологическими препаратами, может оказаться необходимым временное отведение мочи путем кожной везикостомии. Это позволяет стабилизировать состояние и защитить мочевой тракт до тех пор, пока не станет возможным применение других методов лечения.

*Хирургическое лечение.* Хотя в большинстве случаев при нейрогенном мочевом пузыре вполне эффективно консервативное лечение, однако при ПМР, тяжелом нарушении растяжимости мочевого пузыря или отсутствии эффекта от консервативной терапии может понадобиться хирургическое вмешательство.

Хирургическое лечение ПМР при нейрогенном мочевом пузыре осуществляется так же, как и лечение ПМР при нормальном мочевом пузыре. Однако до и после хирургического вмешательства необходимо проводить лечение гипертонуса и слабой растяжимости пузыря, чтобы предотвратить рецидив, частота которого чрезвычайно высока. Это лечение состоит в лекарственной терапии и ОПК. Иногда может потребоваться хирургическая пластика (наращивание) мочевого пузыря.

### **17.8. Клапаны уретры.**

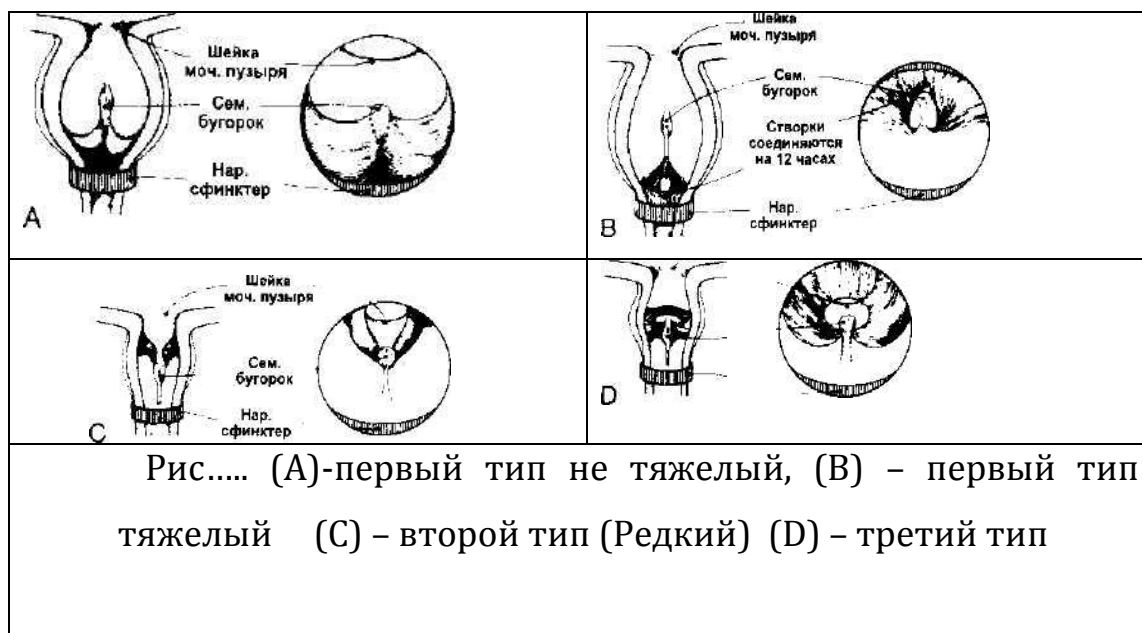
Все врожденные аномалии могут значительно отличаться друг от друга по тяжести. Легкие формы встречаются намного чаще, чем тяжелые. Это относится и к клапанам уретры.<sup>2</sup> Минимальным проявлением являются выступающие складки, которые не вызывают обструкции. На другом по тяжести «полюсе» располагается почти



полная обструкция уретры с массивным гидронефрозом и поражением почек. Тяжелые случаи распознать нетрудно, в то время как небольшие или умеренно выраженные клапаны часто не выявляются и соответственно остаются не

диагностированными. Клинические проявления и лечение больных с клапанами могут очень широко варьировать и зависят от тяжести обструкции уретры.

**Классификация.** Различают три типа клапанов уретры. Наиболее часто встречаются клапаны I типа. Они представляют собой парусовидное образование, исходящее из гребня уретры дистальнее семенного бугорка. Гребень может быть коротким, с клапаном, тесно прилежащим к семенному бугорку, или очень длинным с удлинненной простатической частью уретры. Если клапан неполный, то он занимает только нижнюю половину поля зрения при эндоскопии. В тяжелых случаях клапан заполняет весь просвет уретры, образуя выбухающую дорсально мембрану, которая может вызывать полную обструкцию (рис...).



Клапаны II типа чрезвычайно редки. Они представляют собой складки между верхним краем семенного бугорка и шейкой мочевого

пузыря, которые встречаются как у здоровых мальчиков, так и у пациентов с клапанами уретры. Клапаны II типа редко вызывают обструкцию уретры.

Клапаны III типа не столь однообразны по локализации и внешнему виду. Они обычно представляют собой мембраноподобное образование на уровне семенного бугорка, однако могут встречаться и в другом месте, например на передней поверхности уретры, дистальнее наружного уретрального сфинктера. Еще один вид обструкции переднего отдела уретры может быть вызван ее дивертикулом, дистальный край которого препятствует току мочи.

***Клиника и диагностика.*** Принято считать, что клапаны уретры встречаются исключительно у мальчиков, однако в литературе описаны случаи выявления их и у девочек.

Симптомы у мальчиков с клапанами уретры могут быть различными в зависимости от возраста ребенка и степени обструкции уретры. При тяжелых клапанах с гидронефрозом и расширенными мочеточниками в половине случаев патология проявляется в возрасте до года, обычно в виде опухолевидного образования в животе и признаков инфекции. После года жизни наиболее часто на первый план выступает клиническая картина инфекции мочевого тракта.

Обобщенный анализ проявлений клапанов разной степени выраженности позволяет распределить клинические симптомы в порядке убывающей частоты следующим образом: ночное недержание, мочевиная инфекция, дневное недержание, слабая струя мочи, учащенное мочеиспускание, мочеиспускание по каплям, гематурия, острая задержка мочи.

Остаточная моча не всегда имеется у мальчиков с клапанами, поскольку мочевиный пузырь, как любой полый орган, может

компенсировать обструкцию за счет мышечной гипертрофии, опорожняясь при высоком давлении. Уретральные клапаны могут приводить к развитию очень выраженной гипертрофии пузыря. Причем даже после устранения клапанов иногда сохраняется высокое интравези-кальное давление и плохая растяжимость пузыря, что выявляется при исследовании уродинамики.

Первой ступенью в диагностике клапанов уретры должно быть возникновение подозрения на наличие этой патологии у мальчиков любого возраста с мочевой инфекцией или нарушениями мочеиспускания. Для выявления клапанов обязательно проведение микционной цистоуретрографии. Рентгенологическими признаками клапанов уретры являются: затекание контрастного вещества в простатические проточки в виде разветвлений, гипертрофия шейки мочевого пузыря, его трабекулярность, дивертикулы, пузырно-мочеточниковый рефлюкс и гидронефроз.

Некоторые больные с клапанами имеют сопутствующую патологию, например обструктивный мегауретер или обструкцию пиелоуретерального сегмента.

С появлением в клинической практике ультразвукового обследования клапаны уретры стали диагностироваться внутриутробно. Главное достоинство антенатальной диагностики в том, что она обеспечивает возможности для раннего лечения сразу после рождения, до присоединения инфекции.

С появлением миниатюрных фиброоптических эндоскопов значительно упростилась диагностика клапанов уретры и выбор метода их лечения.

**Лечение** клапанов уретры – эндоскопическая резекция.

**17.9. Гипоспадия** представляет собой аномалию развития, при которой наружное отверстие уретры расположено на вентральной

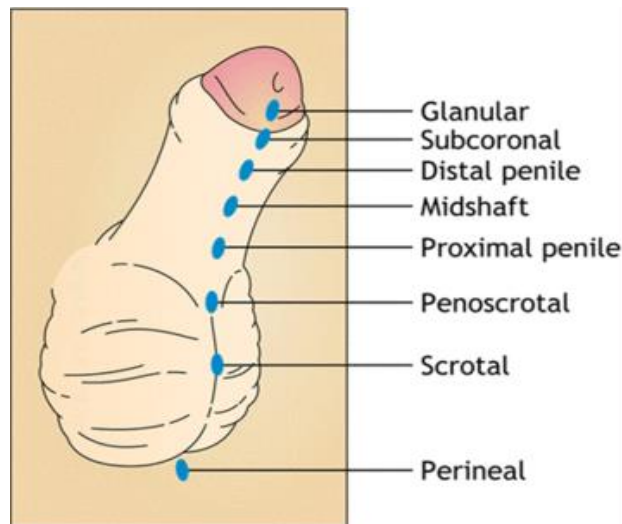
поверхности полового члена проксимальнее центра его головки. Локализация наружного отверстия может быть самой разнообразной: от головки полового члена — вдоль его ствола — до мошонки и даже промежности. При гипоспадии обычно (но не всегда) имеется также хорда или искривление (вентральный изгиб) полового члена. При хирургическом лечении гипоспадии степень искривления полового члена имеет большее значение, чем изначальная локализация наружного отверстия уретры. Субкоронарная (подвенечная или околоренечная) гипоспадия с небольшим искривлением полового члена или вовсе без искривления представляет меньшие сложности для хирургической коррекции, чем гипоспадия с выраженной хордой или недостатком кожи *по* вентральной поверхности. По этой причине при определении степени гипоспадии целесообразно пользоваться классификацией, в которой локализация наружного отверстия уретры определяется после ликвидации искривления полового члена. Именно поэтому с клинической точки зрения наиболее практически важное значение имеет классификация, предложенная Баркатом (Barcat —табл.....).

**Классификация** гипоспадии по локализации наружного отверстия уретры после иссечения хорды (Barcat).

*Передняя (65 – 70%): головчатая, венечная, дистальной части полового члена*

*Средняя (10-15%): средней части полового члена*

*Задняя (20%) : проксимальной части полового члена, члено-мошоночная, мошоночная, промежностная.*



**Эмбриогенез.** В норме половой член развивается на 7—14-й неделях гестации. К 6-й неделе внутриутробного развития кпереди от уrogenитального синуса формируется половой бугорок. В течение следующей недели каудальнее бугорка образуются две половые складки, а между ними — уретральная пластинка. Под влиянием (начинающимся с 8-й недели) тестостерона фетальных яичек внутренние половые складки сливаются медиально, образуя трубку, которая соединяется с уrogenитальным синусом и продолжается дистально до основания головки полового члена. Таким образом, формирование пениального отдела уретры в основном завершается к концу 1-го триместра беременности.

Головчатая часть уретры формируется в результате врастания эктодермы в головку полового члена, ее углубления и соединения с дистальным отделом уретры, образующимся в результате замыкания онтодермальных половых складок. Широкий анастомоз этих двух структур представляет собой ладьевидную ямку мочеиспускательного канала. Формирование головчатой части уретры происходит отдельно и является последней ступенью процесса формирования уретры. Такая последовательность процесса формирования уретры объясняет более высокую частоту головчатой и венечной гипоспадии.

Дорсальнее развивающейся уретры из мезенхи-мальной ткани образуются покрытые белочной оболочкой парные кавернозные тела, представляющие собой главный компонент эректильной ткани, а также фасция Бука (Buck's fascia), fascia dartos и губчатое тело. Последнее является вспомогательной эректильной тканью, которая в норме окружает уретру и соединяется с эректильной тканью головки полового члена. Фасция Бука — глубокий слой фасции, которая окружает кавернозные тела и спонгиозу. Дорсальные нейрососудистые тяжи располагаются глубже этого слоя. Поверхностнее по отношению к этому слою расположена fascia dartos, которая является «свободным» подкожным слоем, содержащим поверхностные вены и лимфатические сосуды. Эти структуры образуются как завершающий этап формирования уретры в результате медиального слияния наружных генитальных складок, идущих от проксимальной к дистальной части полового члена. Этот путь развития объясняет, почему полностью сформированная уретра может иметь плохо сформированную спонгиозу и тонкое кожное покрытие, несмотря на то, что наружное отверстие уретры может быть при этом расположено на верхушке головки полового члена.

В конце концов формируется крайняя плоть, исходящая из венечной борозды и окружающая головку полового члена. В результате нарушения («остановки») развития уретры наружное ее отверстие может оказаться расположенным в любом месте на вентральной поверхности полового члена. В типичных случаях при этом имеется укорочение вентральной поверхности полового члена дистальнее наружного отверстия уретры, а крайняя плоть не полностью окружает головку.

**Этиология.** Основная причина возникновения гипоспадии — нарушение андрогенной стимуляции развития полового члена, в результате чего не завершается должным образом формирование уретры и окружающих ее структур. Это нарушение может быть обусловлено недостаточной продукцией яичками и плацентой андрогенов, дефектами процесса превращения тестостерона в дегидротестостерон под влиянием энзима 5- $\alpha$ -редуктазы или недостатком андрогенных рецепторов в половом члене.

Роль генетических факторов в этиологии гипоспадии вполне достоверно подтверждается более высокой частотой данной аномалии у близких родственников пациентов с гипоспадией.

**Клинически** гипоспадия характеризуется несколькими признаками. Аномальная локализация наружного отверстия уретры и предрасположенность в таких случаях к меатостенозу обуславливает вентральное искривление полового члена и отклонение струи мочи («косая» струя). Отклонение струи мочи затрудняет контроль за мочеиспусканием, то есть, попросту говоря, мальчики с гипоспадией не могут мочиться, как положено, стоя, попадая струей мочи в унитаз. Что же касается вентрального искривления полового члена, то это может обуславливать болезненность эрекции, особенно при тяжелой степени искривления. В результате затрудняется осуществление полового акта и соответственно оплодотворение (осеменение) может быть неадекватным (недостаточным). Кроме того, избыток крайней плоти, закрывающей головку полового члена, уплощение последней и недостаток кожи по вентральной поверхности полового члена, несомненно, оказывают влияние (разумеется отрицательное) на психосексуальное развитие подростка с гипоспадией. Перечисленные факторы подтверждают необходимость

раннего хирургического лечения гипоспадии абсолютно во всех случаях, независимо от варианта и тяжести порока.

Дистальная форма гипоспадии встречается наиболее часто, при этом половой член, как правило, не искривлен, либо искривлен, но незначительно (рис....).



Размеры наружного отверстия уретры, характер окружающих тканей и конфигурация головки полового члена очень вариабельны. Именно этими факторами определяется выбор метода оперативного вмешательства. При хорошо развитой подвижной коже и глубокой вентральной борозде уретра может быть сформирована из местных кожных лоскутов (рис..) В тех же случаях, когда кожа атрофирована и малоподвижна, для формирования уретры может понадобиться перемещение кожи крайней плоти.

Необычным вариантом дистальной гипоспадии является форма порока, при которой имеется широкое наружное отверстие уретры (мегамеатус), окруженное со всех сторон (по всей окружности) неизменной (интактной) крайней плотью — M1P-вариант (megameatus intact prepuce). В связи с тем, что при этой форме



порока крайняя плоть не изменена, гипоспадия обычно у таких детей не диагностируется, если не производится обрезание крайней плоти. Когда во время обрезания хирург обнаруживает гипоспадию, операцию следует остановить (не производить обрезание), сохранив крайнюю плоть, даже если уже сделан разрез по дорсальной поверхности.

Иногда при дистально расположенном наружном отверстии уретры может быть значительное искривление полового члена (рис.....). При устранении хорды наружное отверстие уретры перемещается более проксимально, что требует более сложного вмешательства с перемещением кожных лоскутов для ликвидации диастаза между проксимально расположенным наружным отверстием уретры и центром головки полового члена.

Когда наружное отверстие уретры расположено в области ствола полового члена, то для выбора вида оперативного вмешательства очень важное значение имеет характер уретральной пластинки (участок кожи по средней линии ствола полового члена дистальнее наружного отверстия уретры). При хорошо развитой и эластичной уретральной пластинке обычно имеется минимальный (если вообще имеется) изгиб полового члена. Тонкая атрофичная пластинка сочетается со значительным изгибом полового члена. Важно также и состояние тканей, окружающих уретру проксимально. Если проксимальнее наружного отверстия уретры имеется недостаточное количество спонгиозной ткани, то эту часть уретры нельзя использовать при оперативном вмешательстве. Может быть использован лишь тот отдел, где достаточно развита спонгиозная ткань.

При членомошоночной, мошоночной и промежностной гипоспадии практически всегда имеется тяжелое искривление

полового члена — хорда, что требует устранения хорды с последующей расширенной уретропластикой (рис.....). При этих вариантах гипоспадии, несмотря на их тяжесть, более просто решается вопрос выбора метода оперативного вмешательства, чем при более «дистальных» формах порока, которые описывались выше.

Из сочетанных аномалий при гипоспадии чаще всего (в 7-13% случаев) встречаются паховая грыжа и неопущение яичек, причем частота этих пороков более высока при гипоспадии с наиболее проксимальным расположением наружного отверстия уретры. В 11% наблюдений задняя гипоспадия сочетается с увеличенной предстательной маточкой, которая может воспаляться, однако необходимость в ее хирургическом иссечении возникает редко.

*Лечение.* Появление в хирургии и внедрение в практику современных методов обезболивания, тонкого шовного материала, соответствующих хирургических инструментов и увеличивающих оптических приборов сделало возможным корригировать любой тип гипоспадии у самых маленьких пациентов. Технические достижения последних десятилетий обеспечили возможность корригировать гипоспадию в большинстве случаев в течение первого года жизни. Однако до сих пор не умолкают споры вокруг вопроса о том, какой же возраст является «идеальным» для оперативного вмешательства. Некоторые хирурги предпочитают откладывать операцию до 2—3 лет, другие производят ее в возрасте от 6 месяцев до 1,5 лет.

При коррекции гипоспадии преследуются следующие цели: (1) полное выпрямление полового члена (2), перемещение наружного отверстия уретры на верхушку головки полового члена, (3) формирование головки таким образом, чтобы она имела

симметричную коническую конфигурацию, (4) создание уретры с одинаковым на всем протяжении диаметром, (5) создание косметически приемлемого кожного покрова. Когда эти цели достигнуты, то в результате решается и самая главная И окончательная задача — создание у ребенка с гидоспадией «нормального» полового члена.

Тесты для самоконтроля:

1. Классификация ренальной дисплазии (найдите неверный ответ)

- А) аплазия почки
- Б) гипоплазия почки
- В) поликистоз почки
- Г) мультикистоз почки
- Д) агенезия почки

2. Укажите три формы гипоплазии почки

- А) простая гипоплазия
- Б) гипоплазия с олигонефронией
- В) гипоплазия с дисплазией
- Г) гипоплазия с агенезией
- Д) гипоплазия с аплазией

3. В диагностике ренальной дисплазии наиболее информативными являются (отметте

три правильных ответа)

- А) УЗИ и КТ
- Б) Экскреторная урграфия
- В) радиоизотопная ренограмма
- Г) пункционная биопсия
- Д) ангиограмма

4. Абсолютные показания к нефруретерэктомии при ренальной дисплазии ?

(найдите неверный ответ)

- А) ренальная гипертензия
- Б) прогрессивное течение пиелонефрита

- В) аплазия
- Г) мультикистоз почки
- Д) поликистоз почки

5. Определите наиболее частые причины обструкции пиелоуретерального сегмента

- А) стеноз пиелоуретерального сегмента
- Б) гипоплазия прилоханочного отдела мочеточника
- В) высокое отхождение мочеточника
- Г) аберрантный нижнеполярный сосуд
- Д) клапан пиелоуретерального сегмента

6. Укажите три наиболее информативных метода обследования при подозрении на

обструкцию пиелоуретерального сегмента

- А) УЗИ
- Б) инфузионная урограмма
- В) КТ
- Г) обзорная рентгенограмма
- Д) ретроградная пиелография

7. Различают следующие типы мегауретер ( найдите неверный ответ)

- А) нерефлюксирующий
- Б) рефлюксирующий
- В) обструктивный нерефлюксирующий
- Г) пузырnezависимый
- Д) идеопатический

8. Что понимаете под уретероцеле ?

- А) дилатация терминального отдела мочеточника и стеноз устья
- Б) кистоподобное расширение интрамуральной части мочеточника
- В) гипоплазию терминального отдела мочеточника
- Г) облитерацию устья мочеточника
- Д) удлинение интрамуральной части мочеточника

9. Экстрофия мочевого пузыря – это? (найдите три правильных ответа)

- А) дефект вентральной стенки мочевого пузыря и уретры
- Б) дефект передней брюшной стенки над мочевым пузырем
- В) дефект дорсальной стенки мочевого пузыря
- Г) широкий диастаз лонного сочленения
- Д) заращение лонного сочленения

10. Сколько типов клапанов задней уретры различают ?

- А) три
- Б) четыре
- В) два
- Г) пять
- Д) шесть

11. Классификация гипоспадии (вспомните какая форма гипоспадии не указана)

- А) венечно-головчатая
- Б) стволовая
- В) членомошоночная
- Г) мошоночная
- Д) промежностная

## Литература:

1. Хирургические болезни детского возраста. Ю.Ф.Исаков. М. 2004.
2. Детская хирургия. В 3 т. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. перев. на рус. 1996 , т.21
3. Эндохирургические операции у новорожденных. А.Ю.Разумовский, О.Г.Мокрушина. М. 2015.
4. Детская урология . А.Г.Пугачев. М. 2009.
5. Урология детского возраста. Ахмеджанов М.А. с соавт. С. 2005. 210 с.
6. Urology adult and pediatric. 1997, GB, 2 t.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

- Глава 8. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов.....3-20
- 8.1. Открытый артериальный проток
  - 8.2. Дефект межпредсердной перегородки
  - 8.3. Дефект межжелудочковой перегородки
  - 8.4. Тетрада Фалло
- Глава 9. Аномалии развития шеи (Алиев М.М., Тилавов У.Х.).....21-26
- 9.1. Срединные кисты и свищи шеи
  - 9.2. Боковые кисты и свищи шеи
- Глава 10. Аномалии развития грудной клетки (Алиев М.М., Тилавов У.Х.)....27-33
- 10.1. Воронкообразная грудная клетка
  - 10.2. Килевидная грудная клетка
- Глава 11. Пороки и аномалии развития пищевода (Алиев М.М., Арифжанов Н.С.)...34-56
- 11.1. Атрезии пищевода
  - 11.2. Изолированный трахеопищеводный свишь
  - 11.3. Функциональные аномалии пищевода
  - 11.4. Желудочно-пищеводный рефлюкс
- Глава 12. Пороки и аномалии развития бронхолегочной системы...(Алиев М.М., Тилавов У.Х.)..57-65
- 12.1. Бронхогенные кисты легких
  - 12.2. Лобарная эмфизема
  - 12.3. Некистозные аномалии легких
  - 12.4. Артериовенозные аномалии
  - 12.5. Агенезия, аплазия, гипоплазия легких



Глава 13. Пороки развития передней брюшной стенки (Алиев М.М., Бойахмедов Ф.Ф.) .....	66-84
13.1. Пруно-Белли синдром (Prune-belly syndrome (PBS))	
13.2. Гастрошизис и омфалоцеле	
Глава 14. Пороки развития печени и желчевыводящих путей (Алиев М.М.).....	85
-113	
14.1. Билиарные атрезии	
14.2. Кисты и кистозные трансформации желчных протоков	
14.3. Болезни желчного пузыря	
Глава 15. Пороки и аномалии развития желудка и тонкой кишки..(Алиев М.М., Чулиев М.С.).....	114-137
15.1. Врожденный пилоростеноз	
15.2. Врожденная тонкокишечная непроходимость (атрезии, мальротация, мекониевый илеус)	
Глава 16. Пороки и аномалии развития толстой кишки .....	138-169
16.1. Болезнь Гиршспрунга (Тураева Н.Н.)	
16.2. Аноректальные аномалии развития (Нарбаев Т.Т.)	
16.3. Функциональные нарушения аноректального механизма	
Глава 17. Пороки и аномалии развития почек и мочевыводящих путей (Алиев М.М.).....	170-208
17.1. Пороки развития почек (Носиров А.А.)	
17.2. Обструктивные уропатии (Теребаев Б.А.)	
17.3. Мегауретер (Теребаев Б.А.)	
17.5. Уретероцеле (Рахматуллаев А.А.)	
17.6. Везикальные и инфравезикальные аномалии развития (Рахматуллаев А.А.)	

- 17.7. Функциональные аномалии мочевого пузыря (Агзамходжаев С.Т.)
- 17.8. Клапаны уретры (Рахматуллаев А.А.)
- 17.9. Гипоспадии (Носиров А.А.)

## МУНДАРИЖА

- 8 Боб. Юрак ва магистрал қон томирлар туғма нуқсонлари .....3-20
- 8.1. Очиқ артериал оқим
- 8.2. Бўлмачалар аро тўсик дефекти
- 8.3. Қоринчалар аро тўсик дефекти
- 8.4. Фалло тетрадаси
- 9 Боб. Бўйин ривожланиш аномалиялари (Алиев М.М., Тилавов Ў.Х.).....21-26
- 9.1. Бўйин ўрта оқмалари ва кистаси
- 9.2. Бўйин ён оқмалари ва кистаси
- 10 Боб. Кўкрак қафаси ривожланиш аномалиялари (Алиев М.М., Тилавов Ў.Х.)....27-33
- 10.1. Кўкрак қафаси гирдобсимон деформацияси
- 10.2. Кўкрак қафаси килсимон деформацияси
- 11 Боб. Қизилўнгая ривожланиш аномалиялари ва нуқсонлари (Алиев М.М., Арифжанов Н.С.)...34-56
- 11.1. Қизилўнгая атрезияси
- 11.2. Чегараланган трахея қизилўнғач оқмаси
- 11.3. Қизилўнғач функционал аномалиялари
- 11.4. Ошқозон қизилўнғая рефлюкси
- 12 Боб. Бронх ўпка тизими нуқсонлари ва аномалиялари ...(Алиев М.М., Тилавов У.Х.)..57-65
- 12.1. Ўпка бронхоген кисталари
- 12.2. Лобар эмфизема
- 12.3. Ўпканинг нокистоз аномалиялари
- 12.4. Артериовеноз аномалиялар
- 12.5. Ўпка агенезияси, аплазияси, гипоплазияси
13. Боб Қорин олд девори ривожланиш нуқсонлари (Алиев М.М., Бойахмедов Ф.Ф.) .....66-84

- 13.1. Пруно-Белли синдроми (Prune-belly syndrome (PBS))
- 13.2. Гастрошизис ва омфалоцелле
- 14 Боб. Жигар ва ўт йўллари ривожланиш нуқсонлари (Алиев М.М.).....85-113
- 14.1. Билиар атрезия
- 14.2. Ўт йўллари кистоз трансформацияси ва кистаси
- 14.3. Ўт қопи касалликлари
- 15 Боб. Ошқозон ва ингичка ичак ривожланиш нуқсонлари ва аномалиялари..(Алиев М.М., Чулиев М.С.).....114-137
- 15.1. Туғма пилоростеноз
- 15.2. Туғма ингичка ичак тутилиши (атрезии, мальротация, микониал илеус)
- 16 Боб. Йўғон ичак ривожланиш нуқсонлари ва аномалиялари .....138-169
- 16.1. Гиршспрунг касаллиги (Тураева Н.Н.)
- 16.2. Аноректал ривожланиш аномалиялари (Нарбаев Т.Т.)
- 16.3. Аноректал механизмнинг функционал бузилиши
- 17 Боб. Буйрак ва сийдик ажратув тизими ривожланиш нуқсонлари ва аномалиялари (Алиев М.М.).....170-208
- 17.1. Буйрак ривожланиш нуқсонлари (Носиров А.А.)
- 17.2. Обструктив уропатия (Теребаев Б.А.)
- 17.3. Мегауретер (Теребаев Б.А.)
- 17.5. Уретероцеле (Рахматуллаев А.А.)
- 17.6. Везикал ва инфравезикал ривожланиш аномалиялари (Рахматуллаев А.А.)
- 17.7. Қовуқ функционал аномалиялари (Агзамходжаев С.Т.)
- 17.8. Уретра клапани (Рахматуллаев А.А.)
- 17.9. Гипоспадия (Носиров А.А.)

## TABLE OF CONTENTS

Chapter 8. Congenital heart and great vessels .....	3-20
8.1. Patent ductus arteriosus	
8.2. Atrial septal defect	
8.3. Ventricular septal defect	
8.4. Tetralogy of Fallot	
Chapter 9. Malformations of the neck (MM Aliyev, Tilavov WH) .....	
	.21-26
9.1. Median cysts and fistulas neck	
9.2. Lateral neck cysts and fistulas	
Chapter 10. Anomalies of the thorax (MM Aliyev, Tilavov WH) ...	.27-33
10.1. Koilosternia	
10.2. Pigeon breast	
Chapter 11. Defects and anomalies of the esophagus (MM Aliyev, Arifzhanov NS.) ...	34-56
11.1. Esophageal atresia	
11.2. Isolated tracheoesophageal fistulas	
11.3. Functional abnormalities of the esophagus	
11.4. Gastroesophageal reflux	
Chapter 12. Defects and anomalies of the respiratory system ... (Aliev MM, Tilavov U.H.) ..	57-65
12.1. Bronchogenic lung cysts	
12.2. Lobar emphysema	
12.3. Non-cystic lung abnormalities	
12.4. Arteriovenous anomaly	
12.5. Agenesis, aplasia, hypoplasia of the lungs	
Chapter 13. Malformations of the anterior abdominal wall (MM Aliyev, Boyahmedov FF) .....	66-84

13.1. Pruno-Belly Syndrome (Rrune-belly syndrome (PBS))	
13.2. Gastroschisis and omfalotselle	
Chapter 14. Malformations of the liver and biliary tract (Aliev MM)	
.....	85-113 .....
14.1. Biliary atresia	
14.2. Cysts and cystic transformation of bile ducts	
14.3. Gallbladder disease	
Chapter 15. Defects and anomalies of the stomach and small intestine ..	
(MM Aliyev, Chuliev	
M.C.).....	1
14-137	
15.1. Congenital pyloric stenosis	
15.2. Congenital small bowel obstruction (atresia, malrotation, mikonievu	
ileus)	
Chapter 16. Defects and anomalies of the colon .....	138-169
16.1. Hirschsprung's disease (Turaev NN)	
16.2. Anorectal malformations (Narbaev TT)	
16.3. Functional anorectal disorders mechanism	
Chapter 17. Flaws ianomalii of kidney and urinary tract (Aliev MM)	
.....	170-208
17.1. Malformations of the kidney (Nosirov AA)	
17.2. Obstructive uropathy (Terebaev BA)	
17.3. Megaureter (Terebaev BA)	
17.5. Ureterocele (Rakhmatullaev AA)	
17.6. Vesical bladder outlet and malformations (Rakhmatullaev AA)	
17.7. Functional abnormalities of the bladder (Agzamhodzhaev ST)	
17.8. Urethral valves (Rakhmatullaev AA)	
17.9. Hypospadias (Nosirov AA)	