

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА

Атрезия пищевода

Атрезия пищевода — тяжёлый порок развития, при котором верхняя часть пищевода заканчивается слепо, а нижняя часть чаще всего сообщается с трахеей. Варианты атрезии пищевода представлены на рис. 1.

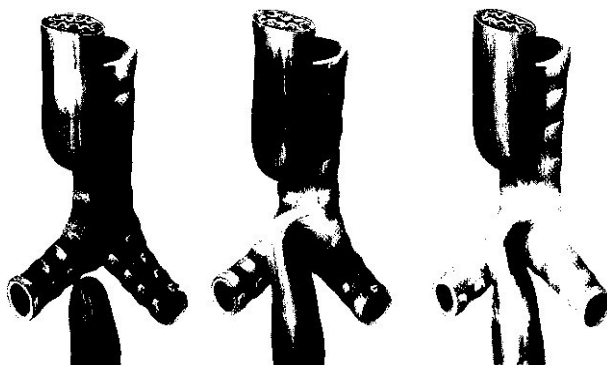


Рис. 1. Варианты атрезии пищевода. В центре наиболее частая форма порока

Часто атрезия пищевода сочетается с другими пороками развития врождёнными пороками сердца, ЖКТ, мочеполовой системы и др. В 5% случаев атрезию пищевода наблюдают при хромосомных болезнях. Частота атрезии пищевода 0,3:1000. Соотношение мужского и женского пола 1:1.

Развитие порока связано с нарушениями в ранних стадиях эмбриогенеза. Известно, что трахея и пищевод возникают из одного зачатка — головного конца передней кишки. На самых ранних стадиях трахея широко сообщается с пищеводом. Их разделение происходит на 4—5-й неделе внутриутробного развития. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации, которую пищевод проходит вместе с другими образованиями кишечной-трубки в сроки от 20-го до 40-го дня, возможно развитие атрезии пищевода. Для анамнеза беременности типичны многоводие и угроза выкидыша в I триместре.

Клиническая картина и диагностика

Признаки атрезии пищевода отчётливо проявляются в первые часы после рождения ребёнка. Верхний слепой отрезок пищевода и носоглотка переполняются слизью, у ребёнка появляются обильные пенистые выделения

изо рта. Часть слизи новорождённый аспирирует, возникают приступы цианоза. После отсасывания содержимого носоглотки цианоз вскоре появляется вновь. Очень быстро в лёгких появляются хрипы, нарастает одышка.

Диагноз уточняют путём катетеризации пищевода тонким уретральным катетером с закруглённым концом. Катетер вводят через нос. Пройдя на глубину 6-8 см, катетер упирается в слепой конец пищевода, либо, заворачиваясь, выходит через рот ребёнка. Через катетер отсасывают слизь. Воздух, введённый в слепой конец пищевода, с шумом выделяется из носоглотки (положительный симптом эlefанта).

Учитывая огромную важность ранней диагностики атрезии (до возникновения аспирационной пневмонии), зондирование пищевода целесообразно проводить всем младенцам с синдромом дыхательных расстройств сразу после рождения.

Клиническая картина может иметь некоторые особенности в зависимости от формы атрезии. При наиболее частой форме атрезии с дистальным трахеопищеводным свищом выявляют вздутие живота, особенно в эпигастральной области. Выраженность аспирационного синдрома зависит от диаметра трахеопищеводного соустья.

Окончательный диагноз ставят после рентгенологического исследования. После введения катетера в пищевод до упора выполняют обзорную рентгенограмму органов грудной клетки и брюшной полости. При атрезии рентгеноконтрастный катетер отчётливо виден в слепом отрезке пищевода. Наличие воздуха в желудке и кишечнике указывает на свищ между трахеей и абдоминальным отрезком пищевода. При бессвищевых формах на фоне запавшего живота отмечают полное затемнение брюшной полости. У детей со свищевыми формами атрезии о длине диастаза между концами пищевода можно в какой-то степени судить по боковой рентгенограмме. Использование для диагностики рентгеноконтрастных растворов, особенно бариевой взвеси, крайне нежелательно из-за риска аспирационной пневмонии. В 1973 г. описана

ассоциация VATER, в состав которой входит атрезия пищевода. Данное название образовано от первых букв соответствующих английских терминов (Vertebral defects, Anal atresia, Tracheoesophageal fistula, Esophageal atresia, Radial dysplasy — врожденные пороки позвонков, атрезия ануса, трахеоэзофагеальный свищ или атрезия пищевода, пороки развития почек или дефекты лучевой кости). Если у ребёнка выявлены также пороки сердца (Cardiac malformations), такое сочетание пороков обозначают аббревиатурой VACTER. В этом случае прогноз чаще бывает неблагоприятным. Нередко при атрезии пищевода встречаются аномалии конечностей (Limb anomalies), тогда патологию обозначают как VACTERL. Для детей с VACTERL ассоциацией, как правило, характерны высокая атрезия пищевода, осложнённое течение заболевания и высокая летальность. При наличии у ребёнка одной из аномалий, входящих в эту ассоциацию, следует искать и другие. По данным разных авторов, частота ассоциации широко варьирует. Так, полная VATER-ассоциация может встречаться в 1,5% случаев среди новорождённых с атрезией пищевода, а три компонента VACTER-ассоциации - в 17,5%.

Лечение

Только раннее оперативное вмешательство может спасти жизнь ребёнку с атрезией пищевода. Уже в родильном доме необходимо начать предоперационную подготовку, включающую аспирацию содержимого рото- и носоглотки каждые 15-20 мин, оксигенотерапию, полное исключение кормления через рот. Транспортировку следует проводить в сопровождении специализированной бригады в максимально короткий срок. Общая длительность предоперационной подготовки зависит от тяжести нарушений гомеостаза и гемодинамики, дыхательной недостаточности, степени дегидратации. При явных признаках аспирации, нарушения дыхания, а тем более при пневмонии или ателектазе лёгких необходимо как можно раньше прибегнуть к прямой ларингоскопии с катетеризацией трахеи и аспирацией содержимого из дыхательных путей. При неэффективности последней под

наркозом проводят бронхоскопию или интубацию трахеи с тщательной аспирацией содержимого. Ребёнка помещают в кувез, где обеспечивают непрерывную подачу кислорода, аспирацию содержимого ротоглотки, согревание тела ребёнка. Назначают инфузионную, антибактериальную, симптоматическую терапию.

Выбор метода оперативного вмешательства зависит от формы атрезии и состояния больного. При наиболее частой форме атрезии с дистальным трахеопищеводным свищом у детей с малым операционным риском (доношенных, без сочетанных пороков жизненно важных органов и симптомов внутричерепной родовой травмы) целесообразно начинать с торакотомии и разделения трахеопищеводного свища. Если диастаз между концами пищевода не превышает 1,5 - 2 см, накладывают прямой анастомоз. При большом диастазе отрезков пищевода накладывают шейную эзофагостому и гастростому по Кадеру. При несвищевых формах из-за значительного диастаза выполняют операцию гастростомии и эзофагостомии. У больных с высоким операционным риском оперативное вмешательство чаще начинают с наложения двойной гастростомы (первая-для кормления через зонд, заведённый в двенадцатиперстную кишку, вторая-для декомпрессии желудка и уменьшения аспирации). Второй этап операции выполняют после улучшения состояния, через 2-4 дня.

В послеоперационном периоде продолжают начатую интенсивную терапию. Кормление ребёнка проводят через зонд, установленный интраоперационно через анастомоз либо введённый в гастростому после восстановления пассажа по кишечнику. На 6-7-е сутки исследуют состоятельность анастомоза. Под контролем рентгеновского экрана через рот ребёнка вводят 1-2 мл водорастворимого контрастного вещества. Оценивают проходимость зоны анастомоза, исключают затёки контрастного вещества. При отсутствии осложнений ребёнка начинают кормить через рот. Через 2-3 нед после операции проводят контрольную фиброэзофагогастроскопию с оценкой степени проходимости зоны анастомоза, состояния кардии,

симптомов эзофагита. При сужении анастомоза, выявляемом в 30-40% случаев, необходимо бужирование (бужи №22-24). Длительность бужирования контролируют эзофагоскопией.

В послеоперационном периоде ребёнку в течение первого года жизни необходимо постоянное диспансерное наблюдение. Возможны явления дисфагии, осложняющиеся непроходимостью в области анастомоза, что требует срочной эзофагоскопии. В связи с этим детей на первом году жизни рекомендуют кормить гомогенизированной пищевой массой. Недостаточность кардии и желудочно-пищеводный рефлюкс, нередко осложняющий послеоперационный период, клинически проявляются ночными регургитациями, повторными пневмониями, срыгиваниями; в этом случае необходима своевременная диагностика. В ближайшие 6-12 мес у детей возможна осиплость голоса в связи с операционной травмой возвратного гортанного нерва.

После эзофаго- и гастростомии детям в возрасте от 2-3 мес до 3 лет выполняют второй этап операции пластику пищевода толстокишечным трансплантатом.

ВРОЖДЁННЫЙ ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫЙ СВИЩ

Изолированный врождённый трахеопищеводный свищ относят к редким порокам развития: частота его составляет 3-4% всех аномалий пищевода. Соустье обычно располагается высоко на уровне VII шейного или I грудного позвонка.

Диаметр свища, как правило, 2-4 мм. Обычно свищ имеет косое направление от передней стенки пищевода кверху по диагонали к мембранозной части трахеи. Трахеопищеводный свищ может быть локализован на любом уровне (от перстневидного хряща до бифуркации трахеи), но чаще отходит от нижнешейной или верхнегрудной части трахеи. В литературе существуют описания случаев, когда у больного были одновременно два и даже три свища.

Выделяют три вида трахеопищеводных свищей: узкий и длинный, короткий и широкий (встречают наиболее часто), и отсутствие разделения между пищеводом и трахеей на большом протяжении.

Клиническая картина и диагностика

Выраженность симптомов зависит от диаметра и угла впадения свища в трахею. Характерные симптомы: приступы кашля и цианоза, возникающие во время кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребёнка. При узких и длинных свищах возможно лишь покашливание ребёнка при кормлении. При изменении положения симптоматика уменьшается. Ребёнок часто болеет пневмонией. Наиболее яркую клиническую картину наблюдают при широких устьях, когда уже в начале кормления молоко легко проникает в трахеобронхиальное дерево. Быстро развивается острый воспалительный процесс в лёгких с ателектазами.

Диагностика трахеопищеводного свища трудна, особенно при узких свищах. Комплекс исследований включает рентгенологические и инструментальные методы. Рентгенографию выполняют в горизонтальном положении ребёнка. Через зонд, введённый в начальный отдел пищевода, под контролем рентгеноскопии вводят раствор водорастворимого контрастного вещества. Затекание его в трахею указывает на наличие свища. Информативность этого метода невелика. Большее диагностическое значение имеет трахеоскопия. Трахею осматривают на всём протяжении - от голосовой щели до бифуркации. Свищ щелевидной формы располагается по задней поверхности трахеи.

Дифференциальную диагностику проводят с атрезией пищевода, ахалазией, желудочно-пищеводным рефлюксом, сужением пищевода, дисфагией, связанной с травмой голосовых связок при проведении реанимации в родах, дисфагией центрального генеза.

Лечение

Лечение только оперативное. Предоперационная подготовка заключается в санации трахеобронхиального дерева, лечении аспирационной пневмонии. С этой целью выполняют санационную бронхоскопию. назначают УВЧ-терапию, антибактериальное лечение, инфузионную терапию. Полностью исключают кормление через рот. Ребёнка кормят через зонд, заведённый в желудок.

Операнд мобилизации, перевязки и пересечения соустья выполняют правосторонним шейным доступом, реже выполняют заднебоковую торакотомию. При своевременной диагностике прогноз благоприятны.

Ахалазия пищевода

Ахалазия пищевода — патологическое состояние, характеризующееся функциональным нарушением проходимости кардиального отдела пищевода. С прогрессированием заболевания пищевод теряет свою двигательную активность, что приводит к его дилатации. В детском возрасте заболевание встречается значительно реже, чем у взрослых. Начало заболевания у детей в среднем относят к 8-9-летнему возрасту, хотя оно возможно и у грудных детей.

Клиническая картина

Основные симптомы заболевания дисфагия и регургитация. Эти симптомы затруднения прохождения пищи по пищеводу и рвоты неизменной пищей возникают чаще при приёме грубой пищи, чем жидкой. Такие проявления, как чувство дискомфорта, некоторого давления за грудиной, умеренных болей в эпигастральной области или за грудиной, дети редко могут отчётливо описать, что представляет определённые диагностические трудности.

У детей младшего возраста дисфагия проявляется косвенными признаками: дети медленно едят, тщательно пережёвывают пищу, не съедают весь объём пищи, давятся во время еды. Дети старшего возраста с целью облегчения прохождения пищи прибегают к таким приёмам, как усиленное глотание (пустые глотательные движения), запивание водой и др. В связи с тем что

заболевание встречаются в детском возрасте довольно редко, указанные симптомы чаще связывают с психологическими проблемами, что также несколько затягивает постановку диагноза. Это в свою очередь приводит к потере массы тела у детей, а ночные аспирации содержимого пищевода способствуют развитию рецидивирующей пневмонии. Заболевание может носить перемежающийся характер, т.е. периоды ухудшения могут чередоваться с промежутками клинического благополучия.

Диагностика: Основные методы диагностики данного заболевания рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом (наиболее часто с сульфатом бария) и эзофагоскопия.

Рентгенологическое исследование: Уже при обзорной рентгенографии, выполняемой в вертикальном положении, можно выявить уровень жидкости в расширенном пищеводе, что свидетельствует о нарушенной его проходимости. Затем исследование дополняют приёмом взвеси сульфата бария сметанообразной консистенции. При этом контраст или совсем не поступает в желудок, или проходит в него тонкой струёй (рис. 2). Во время исследования возможно расслабление кардии с поступлением значительной порции контрастного вещества в желудок симптом «проваливания» достоверный признак функционального нарушения кардии. Появление этого симптома может быть стимулировано запиванием смеси водой.

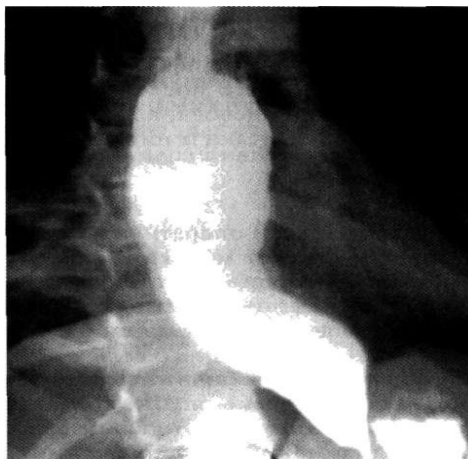


Рис. 2. Рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом при ахалазии пищевода

Эзофагоскопия: Эзофагоскопия обязательное исследование, позволяющее выявить признаки эзофагита и определить степень его выраженности, а свободное проведение фиброэзофагоскопа в желудок свидетельствует об отсутствии врождённого или вторичного стеноза, связанного с рефлюкс-эзофагитом или другими причинами.

Применение манометрии в диагностике этого заболевания у Детей в настоящее время ограничено. Однако усовершенствование этого диагностического метода может позволить в дальнейшем дифференцировать ахалазию и кардиоспазм, что в свою очередь может позволить дифференцированно подходить к выбору лечебной тактики.

Дифференциальная диагностика: Ахалазию пищевода необходимо дифференцировать от врождённого стеноза пищевода, возникшего после рубцевания пептической язвы или ожога, дивертикула пищевода, а также доброкачественных и злокачественных опухолей желудка и пищевода.

Лечение: Существуют консервативные и оперативные методы лечения ахалазии. К консервативным относят медикаментозную терапию, форсированное бужирование и кардиодилатацию. При их применении наступает непосредственное улучшение, но эффект лечения нестойкий. Наиболее распространённый вариант лечения ахалазии пищевода у детей хирургическая коррекция. Широкое применение получила в не слизистая кардиомиотомия, сочетающаяся с эзофагокардиофундопликацией, выполняемой при лапароскопии. Больные с ахалазией пищевода должны находиться на диспансерном наблюдении, особенно в послеоперационном периоде. После радикального (оперативного) лечения их обследуют через 6-12 мес, а больных, не лечившихся радикально, 3-4 раза в год.

Поскольку лечение ахалазии пищевода направлено на устранение основных симптомов заболевания, его нельзя считать патогенетическим; больные должны соблюдать основные условия труда и отдыха и периодически проходить обследование, даже при отсутствии клинической картины рецидива заболевания.

ОЖОГИ ПИЩЕВОДА

Ожоги пищевода в детском возрасте возникают после случайного проглатывания концентрированных растворов кислот или щелочей. Наиболее часто страдают дети в возрасте от 1 до 3 лет, которые по недосмотру взрослых всё новое часто пробуют на вкус. В отличие от взрослых, дети редко проглатывают большое количество прижигающего вещества, поэтому отравления возникают не очень часто, главной проблемой бывают не столько отравления и ожоги, сколько их последствия рубцовые сужения пищевода.

Ожоги верхних отделов ЖКТ могут быть вызваны многочисленными веществами, однако к стенозам приводит лишь часть из них. Некоторое время назад подавляющее большинство тяжёлых ожогов было обусловлено каустической содой, которую широко использовали в быту. В настоящее время большая часть тяжёлых ожогов пищевода связана с приёмом концентрированной уксусной кислоты (**70%** раствор). Менее концентрированные растворы тяжёлых повреждений не вызывают. На втором месте по частоте стоят технические кислоты и нашатырный спирт. Тяжёлые повреждения с характерной локализацией в глотке дают кристаллы перманганата калия. Другие вещества в детской практике тяжёлые ожоги вызывают значительно реже.

Если ребёнок случайно взял в рот кипяток, ожог локализуется только в полости рта, а поражения пищевода не возникают.

Клинические проявления, диагностика и лечение ожогов пищевода имеют прямую связь с патоморфологическими изменениями, происходящими при поражении пищевода, их глубиной и протяжённостью. Наибольшие трудности встречаются при лечении ожогов, вызванных серной, азотной или концентрированной соляной кислотами, когда даже при правильно проводимом лечении не удаётся избежать рубцового стеноза пищевода.

Классификация : Различают три степени ожога пищевода.

- **Лёгкая (I) степень** сопровождается катаральным воспалением слизистой оболочки, проявляющимся отёком и гиперемией с повреждением

поверхностных слоев эпителия. Отёк спадает на 3-4-е сутки, а эпителизация ожоговой поверхности заканчивается через 7-8 дней после травмы.

- **Средняя (II) степень** характеризуется более глубоким повреждением слизистой оболочки, некрозом её эпителиальной выстилки и образованием легко снимающихся негрубых фибриновых наложений. Как правило, заживление происходит в течение 1,5-3 нед путём полной эпителизации или образования нежных рубцов, не суживающих просвет пищевода.
- **Тяжёлая (III) степень** проявляется некрозом слизистой оболочки, подслизистого слоя, а порой и мышечной стенки пищевода с образованием грубых, долго не отторгающихся (до 2 нед и больше) фибриновых наложений. По мере их отторжения появляются язвы, на 3-4-й неделе заполняющиеся грануляциями с последующим замещением рубцовой тканью, суживающей просвет пищевода.

Клиническая картина и диагностика

В первые часы после травмы клиническая картина обусловлена болью и острым воспалительным процессом. У больных повышается температура тела, возникают беспокойство и сильное слюнотечение, так как ребёнку больно проглатывать даже слюну. При ожоге глотки, надгортанника и входа в гортань, а также при ожоге дыхательных путей летучими веществами или при аспирации прижигающей жидкости развивается дыхательная недостаточность, обусловленная отёком гортани. В этих случаях возникают стридорозное дыхание и одышка смешанного типа. В остром периоде могут проявиться признаки отравления, выражающиеся в сердечно-сосудистой недостаточности, угнетении сознания, гематурии и острой почечной недостаточности. Из наиболее частых осложнений острого периода следует отметить аспирационную пневмонию.

С 5-6-го дня даже у больных с тяжёлыми ожогами пищевода состояние улучшается: температура тела снижается, слюнотечение и дисфагия исчезают, становится возможным полноценное питание через рот. При ожогах I-II степени клиническое улучшение сопровождается восстановлением

нормальной структуры пищевода. При нелеченых ожогах III степени такое улучшение бывает временным (период мнимого благополучия). С 4-6-й недели у этих больных опять появляются признаки нарушения проходимости пищевода, обусловленные начинающимся рубцеванием и формированием сужения пищевода. При приёме сначала твёрдой, а затем и полужидкой пищи появляются дисфагия и пищеводная рвота. В запущенных случаях ребёнок не может глотать даже слюну. Развиваются дегидратация и истощение.

В редких случаях при тяжёлых ожогах, например серной или азотной кислотой, периода мнимого благополучия не бывает, что связано с глубоким повреждением пищевода, резким отёком, воспалительным процессом вокруг очага и медиастинитом. У этих больных длительно сохраняются высокая лихорадка и дисфагия. Рентгенологически отмечают расширение средостения.

Наиболее достоверную информацию о характере поражения верхних отделов ЖКТ может дать только диагностическая ФЭГДС. Только на основании клинических симптомов нельзя предположить или исключить ожог пищевода. Никогда нельзя утверждать, проглотил или нет ребёнок прижигающее вещество. При изолированных ожогах полости рта или пищевода возникают одни и те же клинические симптомы, а при отсутствии ожога полости рта не исключён ожог пищевода.

Диагностическую ФЭГДС следует обязательно выполнить всем пациентам с подозрением на ожог пищевода. Сроки её проведения зависят от выраженности клинических проявлений. При отсутствии или слабой выраженности клинических признаков первую ФЭГДС можно выполнить в первые сутки после травмы, часто даже амбулаторно. Это исследование позволяет исключить те случаи, когда ожога пищевода и желудка нет или произошёл ожог I степени, не требующий специального лечения. Таким образом может быть установлен правильный диагноз в ранние сроки у 70% больных с подозрением на ожог пищевода и желудка.

При клинических признаках ожога пищевода первую диагностическую ФЭГДС выполняют в конце первой недели после приёма прижигающего

вещества. Она позволяет дифференцировать ожоги 1 степени, характеризующиеся гиперемией и отёком слизистой оболочки, от ожогов II-III степени, отличающихся наличием фибриновых наложений. Точно дифференцировать II степень от III степени в этот период по эндоскопической картине трудно. Дифференциация становится возможной через 3 нед с момента ожога во время второй диагностической ФЭГДС. При ожогах II степени наступает эпителизация ожоговой поверхности без рубцевания. При ожогах III степени в этот период при ФЭГДС можно видеть язвенные поверхности с остатками грубых фибриновых налётов и образование грануляций на ожоговой поверхности. Такие поражения при отсутствии профилактического бужирования приводят к формированию стеноза пищевода.

Лечение

В качестве первой помощи ребёнку дают выпить большое количество воды и вызывают рвоту (наилучший вариант промывание желудка через зонд). Врач скорой помощи должен промыть желудок через зонд большим количеством воды. Чем раньше и квалифицированнее выполнено промывание желудка, тем меньше опасность развития отравления или тяжёлого ожога желудка. Кристаллы перманганата калия, способные плотно фиксироваться в ротоглотке, удаляют механически тампоном с раствором аскорбиновой кислоты. В первые часы после происшествия ребёнку назначают наркотические анальгетики, особенно если выражена дисфагия, контролируют температуру тела. При развитии признаков отравления проводят инфузионную терапию. При развитии дыхательной недостаточности, связанной с отёком гортани, проводят внутриносовую новокаиновую блокаду, внутривенно вводят гидрокортизон, 10% раствор хлорида кальция, 20-40% раствор глюкозы, назначают ингаляции кислорода. Применяют отвлекающие средства, умеренную седативную терапию. При прогрессировании дыхательной недостаточности проводят продлённую назотрахеальную

интубацию термопластическими трубками, обычно позволяющими избежать трахеостомии.

При длительной лихорадке и развитии пневмонии назначают парентерально антибактериальные препараты.

В первые 5-6 дней после приёма прижигающего вещества при выраженной дисфагии проводят парентеральное питание или ребёнок получает только жидкую пищу. Для уменьшения болевых ощущений детям дают оливковое или растительное масло, алгелдрат+магния гидроксид. На 5-8-й день дисфагия обычно уменьшается.

Профилактическое бужирование: До настоящего времени не разработаны лекарственные средства или другие методы, способные эффективно воздействовать непосредственно на ожоговый процесс в пищеводе и предотвращать формирование рубцового сужения, кроме профилактического бужирования. При правильно проведённом бужировании рубцовые сужения в детском возрасте формируются в исключительных случаях.

Профилактическое бужирование начинают в конце первой недели после ожога пищевода, если при диагностической ФЭГДС в пищеводе обнаружены фибриновые наложения (II-III степень ожога). Для бужирования используют тупоконечные бужи, изготовленные из пластмассы. При нагревании такого бужа в горячей воде он становится мягким и гибким, сохраняя жёсткость при нагрузке по оси. Подбирают буж, по диаметру равный возрастному размеру пищевода. Бужирование бужами меньшего размера не целесообразно, оно не предотвращает развития сужения пищевода. В табл.1 приведены размеры бужей для профилактического бужирования у детей разного возраста.

Ребёнка фиксируют в положении сидя на руках опытного помощника. Бужи стерилизуют в антисептическом растворе, нагревают для размягчения в горячей воде и проводят по пищеводу, не прилагая большого усилия. Анестезию обычно не применяют. Буж извлекают сразу после ощущения проведения его через кардию в желудок.

Бужирование проводят в стационаре 3 раза в неделю. Количество сеансов бужирования определяют после повторной ФЭГДС через 3 нед после ожога пищевода. Если при этом происходит полная эпителизация (ожог II степени), бужирование прекращают, больного выписывают под диспансерное наблюдение с последующим эндоскопическим контролем через 2—3 мес.

Таблица 1. Размеры бужей для профилактического бужирования

До 6 мес	28-30
От 6 мес до 1 года	30-32
1-2 года	32-36
2-5 лет	36-38
5—8 лет	38-40
Старше 8 лет	40-42

При глубоком ожоге (III степени) бужирование продолжают 3 раза в неделю ещё в течение 3 нед. Затем выполняют контрольную ФЭГДС и выписывают ребёнка на амбулаторное бужирование с частотой 1 раз в нед в течение 2-3 мес, затем 2 раза в месяц в течение 2-3 мес и 1 раз в месяц в течение полугода, контролируя течение ожогового процесса в пищеводе с помощью ФЭГДС каждые 3 мес.

Проведение профилактического бужирования опасно лишь в редких случаях, например на фоне признаков чрезвычайно тяжёлого поражения (быстро развивающийся стеноз и ригидность пищевода, не позволяющие провести эндоскоп в желудок при ФЭГДС, особенно в сочетании с признаками параэзофагита, выраженной дисфагией и лихорадкой). Не следует также начинать прямое бужирование больным, поступающим через 3-4 нед после ожога с первыми клиническими признаками формирующегося стеноза пищевода. В таких случаях вместо прямого бужирования следует применить бужирование по струне-проводнику или бужирование за нить.

РУБЦОВЫЕ СУЖЕНИЯ ПИЩЕВОДА

Рубцовые сужения, как правило, развиваются в том случае, если профилактического бужирования не проводили или проводили неправильно.

Клиническая картина и диагностика

Картина нарушенной проходимости пищевода складывается из дисфагии и потери массы тела. При развитии полной непроходимости пищевода ребёнок не может глотать даже слюну; при этом быстро развивается истощение. Диагностика стеноза пищевода основана на рентгеноскопии пищевода с контрастированием и эзофагоскопии. Это позволяет установить локализацию и диаметр сужения, а также характер Рубцовых тканей в пищеводе.

Лечение

Большую часть стенозов пищевода удаётся ликвидировать с помощью бужирования. Существует несколько способов: бужирование вслепую, через эндоскоп, по проводнику и т.д. Однако ни один из перечисленных методов по своей безопасности не может сравниться с бужированием за нить, дающим наименьшее количество перфораций пищевода.

Для проведения такого бужирования больному накладывают гастростому. Гастростома также необходима для полноценного питания больного и дальнейшего обследования пищевода. В детской практике следует использовать наиболее простой метод гастростомии (по Кадеру) с выведением трубки через отдельный разрез. Через 2-3 нед после наложения гастростомы повторяют эндоскопическое исследование прямую и ретроградную (через гастростому) эзофагоскопию. С помощью эндоскопических щипцов, проведённых через канал эндоскопа, ретроградно проводят через стенозированный участок нить для бужирования (рис.3, *a-г*).

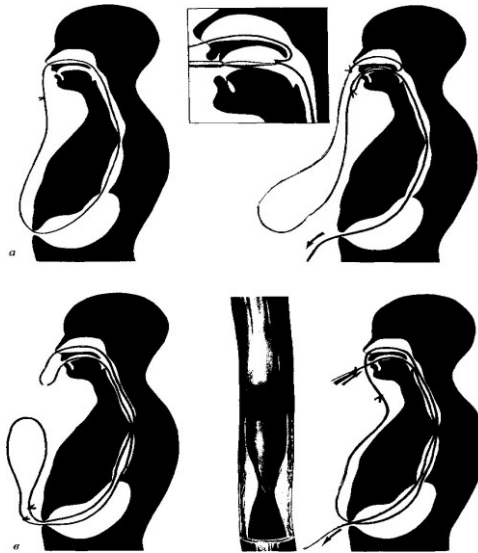


Рис. 3. Схема проведения нити для бужирования. а, б, в, г — этапы проведения нити при бужировании пищевода

Используя проведённую нить, выполняют второе рентгенологическое исследование встречное контрастирование (рис.4). На основании перечисленных методов можно получить полное представление о протяжённости стеноза, что во многом определяет прогноз.

Лучше всего поддаются бужированию кольцевидные и короткие трубчатые стенозы пищевода, особенно в течение первого года после ожога. При протяжённых стриктурах, в частности после ожога минеральными кислотами, бужирование часто оказывается неэффективным.

Бужирование начинают с бужа минимального размера, проходящего через стеноз; манипуляции выполняют 2-3 раза в неделю, доводя размер бужа до размера, превышающего возрастной. После устранения стеноза дети начинают питаться через рот, гастростомическую трубку удаляют, а гастростомическое отверстие суживают вокруг нити. Детей выписывают на амбулаторное бужирование, проводимое по схеме бужирования ожогов пищевода III степени. После прекращения бужирования ребёнок должен есть любую пищу, а дисфагия должна отсутствовать. Таких результатов удаётся достичь у двух третей больных. Неэффективность бужирования может проявиться рано, если не удаётся расширить стеноз бужами, или значительно позже, когда после прекращения бужирования в различные сроки происходит рецидив стеноза.

Неэффективность бужирования и рецидив стеноза считают показаниями к операции пластике пищевода. Показания к операции также включают полную непроходимость пищевода и протяжённые стенозы пищевода, особенно после ожога техническими кислотами.



Рис. 4. Рубцовое сужение пищевода. Рентгенологическое исследование с контрастным веществом.

В настоящее время в детской практике наибольшее распространение получила тотальная пластика пищевода толстокишечным трансплантатом (рис. 5). При благоприятном завершении пластики наступает практически полное выздоровление.



Рис. 5. Рентгенография искусственного пищевода из толстой кишки.

Существуют и другие способы устранения стеноза пищевода. К ним относят эндоскопическую электрорезекцию или криодеструкцию, эндоскопическую баллонную дилатацию, форсированное бужирование пищевода, резекцию стеноза с эзофаго-эзофагоанастомозом и др. Однако пока эти методы находят ограниченное применение.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ Д И А Ф Р А Г М Ы

ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ

Под диафрагмальными грыжами понимают перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через дефект в диафрагме. В отличие от других грыж, они не всегда имеют грыжевой мешок.

У детей в основном выявляют врождённые грыжи пороки развития диафрагмы. Частота возникновения диафрагмальных грыж колеблется в больших пределах от 1 на 2000 до 1 на 4000 новорождённых; при этом не учитывают большую группу мертворождённых с пороками развития диафрагмы.

Классификация. Порок начинает формироваться у эмбриона на 4-й неделе гестации, когда образуется зачаток перегородки между перикардиальной полостью и туловищем зародыша. Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов брюшинного и плевральных листков. Такие грыжи называют истинными. При ложных грыжах существует сквозное отверстие в диафрагме, образующееся в результате недоразвития плевроперитонеальной перепонки или из-за разрыва её вследствие перерастяжения.

По происхождению и локализации диафрагмальные грыжи разделяют следующим образом (рис. 6).

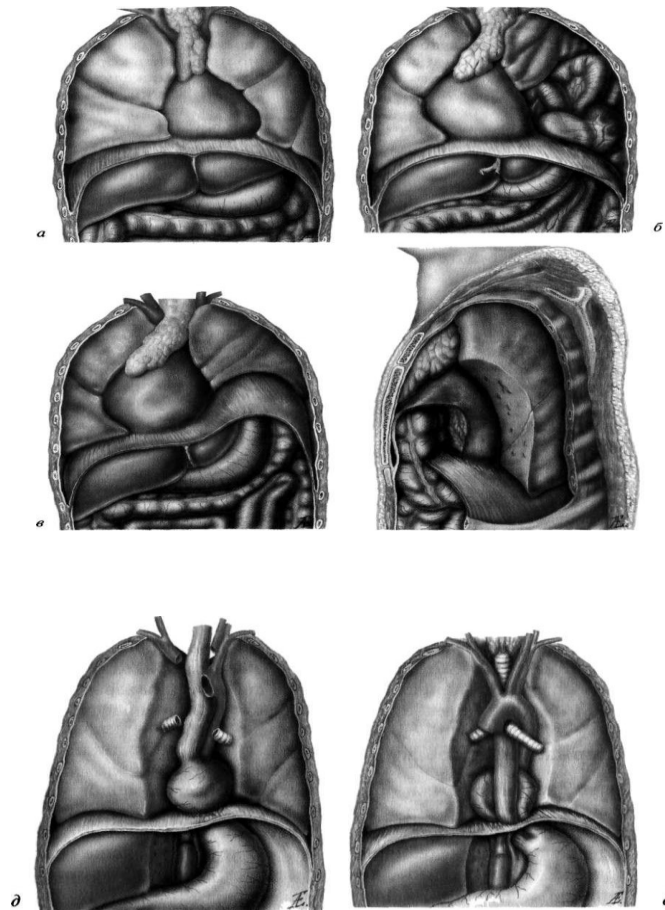


Рис.6.Виды диафрагмальных грыж (схема): *а*-норма; *б*-диафрагмально-плевральная (ложная); *в*-диафрагмально-плевральная (истинная); *г*-френоперикардальная; *д*-грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (эзофагеальная); *е*-грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (параэзофагеальная).

1. Врождённые диафрагмальные грыжи:

- 1) диафрагмально-плевральные (ложные и истинные);
- 2) парастернальные;
- 3) френоперикардальные;
- 4) грыжи пищеводного отверстия.

II. Приобретённые грыжи травматические.

Наиболее часто у детей возникают диафрагмально-плевральные грыжи и грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. Парастернальные грыжи встречаются значительно реже, а френоперикардальные, в сущности, можно

считать казуистикой. Парезы диафрагмы отдельная нозологическая форма заболевания, не входящая в данную классификацию.

Диафрагмально-плевральные грыжи

Диафрагмально-плевральные грыжи могут быть как истинными, так и ложными. Чаще они бывают левосторонними. Ложные грыжи справа наблюдают очень редко. Истинные грыжи могут занимать ограниченную часть диафрагмы, быть значительными и полными. В последних случаях, когда выявляют высокое стояние всего купола диафрагмы с отсутствием мышечного слоя, этот вид диафрагмальной грыжи называют релаксацией диафрагмы.

При ложных грыжах дефект в диафрагме чаще всего бывает щелевидным, расположенным в рёберно-позвоночном отделе (грыжа Бохдалека). В результате отсутствия грыжевого мешка при этих видах диафрагмальных грыж происходит перемещение органов брюшной полости в грудную без ограничения, что чаще приводит к синдрому внутригрудного напряжения. Подобная ситуация характерна и для истинных грыж, когда отмечают высокое стояние диафрагмы.

Парастернальные грыжи

Парастернальные грыжи обычно имеют грыжевой мешок и разделяются на загрудинные и загрудинно-рёберные. Эти грыжи проникают в грудную полость через истончённый в переднем отделе участок диафрагмы (щель Ларрея). Грыжу, которая больше располагается справа от грудины, некоторые авторы называют грыжей Морганьи **френоперикардальная грыжа**

Френоперикардальная грыжа ложная грыжа с дефектом, расположенным в сухожильной части диафрагмы и прилегающем к нему перикарде. Через этот дефект петли кишок могут перемещаться в полость перикарда; иногда возможно обратное явление вывихивание сердца в брюшную полость.

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы разделяются на две большие группы — параэзофагеальные и эзофагеальные. Для параэзофагеальных грыж характерно смещение желудка вверх с его расположением рядом с пищеводом. При эзофагеальных грыжах пищеводно-желудочный переход располагается выше уровня диафрагмы. При этом степень смещения желудка может быть разной и даже меняться в зависимости от положения ребёнка и объёма заполнения желудка.

Сопутствующие пороки

Тяжесть состояния и выраженность клинических проявлений обусловлены не только степенью и объёмом органов, перемещённых в грудную полость, но и сочетанными пороками развития. При диафрагмально-плевральных грыжах часто встречаются недоразвитие лёгких, пороки сердца, ЦНС и ЖКТ. Особая тяжесть определяется степенью недоразвития лёгких и морфофункциональными нарушениями в них, приводящими к нарушению кровообращения в малом круге с развитием гипертензии и возникновением шунта «справа налево» со сбросом крови на уровне артериального протока или же внутрисердечно. Не исключено шунтирование крови в лёгких за счёт функционирующих фетальных коммуникаций. Дети с подобными тяжёлыми пороками развития нередко рождаются мёртвыми или погибают вскоре после рождения.

Клиническая картина: Каждый вид диафрагмальных грыж имеет довольно специфическую симптоматику, хотя можно выделить два ведущих симптомокомплекса: сердечно-лёгочные нарушения, возникающие при диафрагмально-плевральных грыжах, сопровождающихся внутригрудным напряжением, и желудочно-пищеводный рефлюкс при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы.

При ложных диафрагмально-плевральных грыжах или истинных грыжах со значительным выбуханием грыжевого мешка в плевральную полость, когда

туда перемещается почти весь кишечник, клинические проявления дыхательной недостаточности возникают рано. Сразу после рождения или через несколько часов развиваются одышка и цианоз. Кожные покровы и слизистая оболочка тёмно-синего и даже «чугунного» цвета. Острая дыхательная недостаточность прогрессирует очень быстро. При осмотре помимо цианоза обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием стороны поражения (обычно слева) и отсутствием экскурсии этой половины. Очень характерный симптом запавший ладьевидный живот. Перкуторно над соответствующей областью грудной клетки определяют тимпанит, при аускультации резкое ослабление дыхания. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева почти не определяются, справа же они громкие, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону. Иногда через грудную стенку удаётся выслушать перистальтику перемещённых петель кишок и шум плеска.

При грыжах меньшего размера клинические проявления менее выражены, респираторные нарушения в виде цианоза и одышки чаще развиваются при беспокойстве, крике, кормлении или изменении положения ребёнка. Иногда ухудшение в состоянии возникает у детей ясельного и даже школьного возраста на фоне кажущегося полного здоровья, когда происходят ущемление стенки желудка в грыжевых воротах или его заворот. При этом ребёнок жалуется на неопределённую боль в животе, появляются тошнота и рвота, постепенно усиливается беспокойство.

При истинных малых диафрагмальных грыжах, особенно при выпячивании ограниченной части диафрагмы справа, когда содержимое составляет внедрившийся участок печени, клинические симптомы отсутствуют. Дети ничем не отличаются от здоровых, хорошо развиваются, не отставая от своих сверстников. При подобных грыжах, локализующихся слева, несмотря на отсутствие видимых клинических проявлений, существует некоторое смещение сердца с его ротацией, что может вызвать скрытые сердечно-

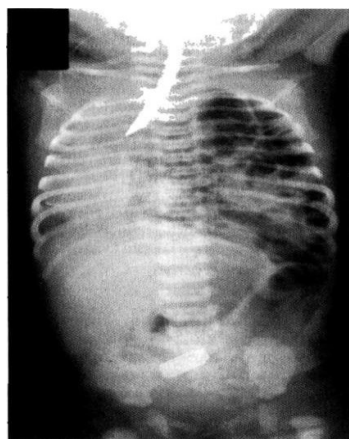
сосудистые нарушения. Для их выявления следует проводить пробы с функциональными нагрузками и дополнительные методы исследования.

При парастеральных грыжах симптомы не выражены и непостоянны, чаще их выявляют у детей ясельного или школьного возраста, когда они начинают жаловаться на болезненные неприятные ощущения в эпигастральной области. Иногда возникают тошнота и рвота. Респираторные и сердечно-сосудистые нарушения для этого вида грыж нехарактерны. Почти в половине всех случаев дети жалоб не предъявляют. При помощи перкуссии и аускультации удаётся определить в этой зоне тимпанит и ослабление сердечных тонов.

При грыжах пищеводного отверстия диафрагмы, особенно при эзофагеальной форме, клинические проявления связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, возникающего в результате нарушения функции кардиального отдела пищевода (возникает рефлюкс-эзофагит). При параэзофагеальной форме симптомы заболевания часто связаны не с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, а зависят от нарушения эвакуации пищи из желудка, его перегиба, заворота, травмы; возможны сердечно-сосудистые нарушения из-за смещения и сдавления сердца. Иногда параэзофагеальные грыжи выявляют случайно при рентгенологическом исследовании.

Диагностика

Диагностика диафрагмальных грыж не всегда проста. Наибольшее значение следует придавать рентгенологическому исследованию. Для диафрагмально-плевральных грыж характерны кольцевидные просветления над всей левой половиной грудной клетки, обычно имеющие пятнистый рисунок; прозрачность этих полостей более выражена на периферии (рис. 7).



**Рис. 7. Левосторонняя ложная диафрагмальная грыжа. Обзорная рентгенограмма.
В левой плевральной полости видны петли кишечника.
Средостение смещено вправо.**

Характерна изменчивость положения и форм участков просветления и затемнения, что можно видеть при сравнении двух рентгенограмм, сделанных в разное время.

Смещение органов средостения и сердца зависит от количества кишечных петель, пролабировавших в грудную полость. У новорождённых и детей первых месяцев жизни смещение бывает столь значительным, что при этом даже не удаётся выявить тень коллабированного лёгкого.

Отличить ложную диафрагмальную грыжу от истинной трудно, особенно если плевральная полость заполнена внедрившимися петлями кишок. Обычно при истинных грыжах удаётся рентгенологически проследить верхний контур грыжевого мешка, ограничивающий пролабировавшие петли кишечника в грудную полость.

Если состояние больного позволяет и существуют трудности в дифференциальной диагностике с такими заболеваниями, как поликистоз лёгкого или ограниченный пневмоторакс, следует провести контрастирование ЖКТ сульфатом бария. При этом чётко устанавливают, какой отдел кишечника находится в грудной полости. Иногда бывает достаточно катетеризации желудка. Подобная манипуляция может в некоторой степени облегчить состояние больного, так как при этом происходит декомпрессия желудка.

При расположении истинной грыжи справа обычно её содержимым бывает часть печени, поэтому рентгенологически тень грыжевого выпячивания будет иметь плотную интенсивность, сливающуюся в нижних отделах с основной тенью печени, а верхний контур грыжи будет сферическим, т.е. создаётся впечатление наличия плотной округлой опухоли лёгкого, примыкающей к диафрагме.

Дифференциальная диагностика: Для дифференциальной диагностики можно использовать УЗИ и КТ. При парастеральной грыже диафрагмы выявляют тень полуовальной или грушевидной формы с крупноочаевыми кольцевидными просветлениями, проецирующимися на тень сердца в прямой проекции. В боковой проекции тень грыжи как бы вклинивается между тенью сердца и передней грудной стенкой. Рентгенологически отличить парастеральную грыжу от френоперикардальной не представляется возможным. При парастеральных грыжах для установления грыжевого содержимого проводят рентгеноконтрастное исследование ЖКТ с бариевой взвесью. Лучше начинать с ирригографии, так как чаще всего содержимым грыжи бывает поперечноободочная кишка.

Рентгенографическая картина грыж пищеводного отверстия диафрагмы зависит от их формы. При параэзофагеальных грыжах в грудной полости справа или слева от срединной линии выявляют полость с уровнем жидкости, при этом газовый пузырь желудка, находящийся в брюшной полости, уменьшен или отсутствует. Контрастное исследование с бариевой взвесью выявляет желудок типа «песочных часов», верхний отдел которого располагается в грудной полости, а нижний в брюшной, причём бариевая взвесь может переливаться из одного отдела желудка в другой. Эзофагеальную грыжу, как правило, удаётся обнаружить лишь при контрастировании ЖКТ.

Лечение: Лечение врождённых диафрагмальных грыж оперативное. Исключение составляют бессимптомно протекающие небольшие грыжи, локализующиеся справа, когда содержимым бывает часть печени. Срочность

лечения зависит от выраженности симптомов дыхательной недостаточности и сердечно-сосудистых расстройств.

Обычно при ложных диафрагмально-плевральных или истинных больших грыжах респираторные и сердечно-сосудистые нарушения настолько выражены, что необходима довольно длительная предоперационная подготовка, заключающаяся в декомпрессии желудка катетером, назотрахеальной интубации, переводе ребёнка на ИВЛ с созданием положительного давления на выдохе, которое должно быть минимальным не более 20 см вод.ст., в противном случае может развиваться пневмоторакс. Устраняют метаболические расстройства. Инфузионная и лекарственная терапия должна быть направлена на улучшение реологических свойств крови и восстановление гомеостаза. При этом очень важно применять лекарственные средства, снижающие давление в малом круге кровообращения (допамин).

Принцип оперативного вмешательства заключается в низведении (органов в брюшную полость, ушивании дефекта диафрагмы при ложных диафрагмальных грыжах и пластики диафрагмы при истинных !) грыжах.

Результаты операции связаны в основном с тяжестью состояния больного при поступлении и степенью недоразвития лёгкого. Кроме того, большое значение имеет качество транспортировки и подготовки новорождённого к операции. При тяжёлых сердечно-сосудистых и респираторных нарушениях детей доставляют в клинику в первые сутки после рождения, и прогноз более чем в 50% случаев неблагоприятный.

При грыжах пищеводного отверстия диафрагмы срочность операции зависит от выраженности клинических проявлений и эффективности консервативного лечения. При параэзофагеальных грыжах на фоне отсутствия явных клинических симптомов операцию можно выполнить и по достижении ребёнком ясельного возраста. У детей с желудочно-пищеводным рефлюксом при отсутствии улучшения после консервативного лечения в течение 2-3 нед показано хирургическое лечение. В настоящее время эти вмешательства выполняют при лапароскопии.

Травматические диафрагмальные грыжи

У детей травматические диафрагмальные грыжи встречаются крайне редко. Причиной бывают или тяжёлые транспортные повреждения, или падение с высоты. Эти грыжи, как правило, ложные. Механизм разрыва сочетание резкого напряжения диафрагмы и значительного повышения внутрибрюшного давления. При повреждении таза во время падения в результате противоудара также возможен разрыв диафрагмы. Обычно разрыв диафрагмы у детей сочетается с ушибом живота, грудной стенки, сотрясением головного мозга.

Клиническая картина и диагностика: Клинические проявления связаны с шоком и дыхательной недостаточностью. При этом отмечают затруднённое дыхание, смещение органов грудной полости в здоровую сторону. Только в отдельных случаях разрыв диафрагмы протекает легко и выявляется при присоединении болей в животе, одышки при физической нагрузке, особенно после еды, явлений непроходимости кишечника. Перкуторные и аускультативные изменения со стороны грудной клетки аналогичны изменениям при врождённых диафрагмально-плевральных грыжах.

Окончательно поставить диагноз позволяет рентгенологическое исследование. При этом на рентгенограмме выявляют участки просветления и затемнения, особенно в нижних отделах лёгочного поля. Патогномоничным признаком служит нарушение правильности и подвижности пограничной линии диафрагмы. При затруднениях диагностики показано рентгенологическое исследование ЖКТ с контрастным веществом (рис. 8).

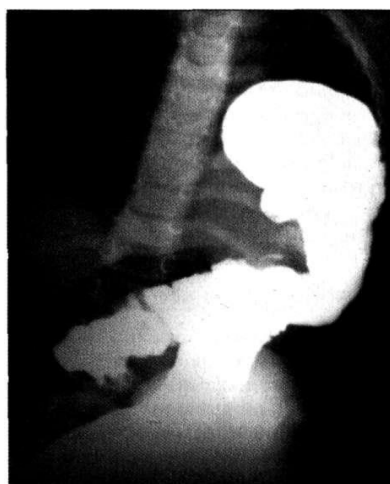


Рис. 8. Травматическая левосторонняя диафрагмальная грыжа. Ирригография с контрастным веществом. Петля толстой кишки расположена в левой плевральной полости.

Лечение : Лечение хирургическое.