

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

Семиотика и диагностика врождённой кишечной непроходимости

Так как врождённая кишечная непроходимость у плода существует внутриутробно на протяжении 18-20 нед, то к моменту рождения можно выявить характерные клинические симптомы, зависящие не столько от вида порока, сколько от уровня препятствия.

Два основных симптома врождённой кишечной непроходимости — отсутствие стула и рвота с патологическими примесями.

Ведущий клинический симптом высокой кишечной непроходимости — застойная рвота с примесью жёлчи и зелени вскоре после рождения.

При низкой кишечной непроходимости обращают внимание большие размеры живота при рождении ребёнка.

Странгуляционная кишечная непроходимость проявляется внезапными приступами беспокойства и плача ребёнка. Этот вид непроходимости возникает остро, обычно уже после рождения, на 2-5-е сутки жизни.

Рвота — один из наиболее частых симптомов у новорождённых. Необходимо оценить время её возникновения, частоту, объём, характер содержимого и изменения этих параметров в зависимости от перемены положения тела, динамику.

У детей до 6 нед жизни частые срыгивания и рвота съеденной пищей могут быть связаны с незрелостью и недостаточностью кардиальной зоны.

При функциональной кишечной непроходимости срыгивания и рвота бывают непостоянными, объём рвотных масс меньше объёма кормления, характерна положительная динамика при консервативном лечении.

Инфекционный токсикоз любой этиологии проявляется симптомами паретической кишечной непроходимости и рвотой сначала чистым молоком, затем с примесью жёлчи, далее при прогрессировании заболевания — рвотой кишечным содержимым.

В случае механической кишечной непроходимости рвота с патологическими примесями постоянный прогрессирующий симптом.

Выделяют застойную рвоту редкую, большим объёмом, с патологическими примесями, характерную для обтурационной непроходимости. Рефлекторная рвота частая, малыми порциями, возникает, как правило, при странгуляционной кишечной непроходимости.

По характеру застойного содержимого у новорождённых судят об уровне непроходимости.

- Для высокой кишечной непроходимости выше фатерова сосочка характерна обильная рвота содержимым желудка без примесей.
- При атрезии двенадцатиперстной кишки ниже фатерова сосочка бывает рвота с зеленью (длительно существующий застой).
- При стенозе двенадцатиперстной кишки объём и степень застоя (жёлчь или зелень) зависят от степени стеноза.
- Для остро возникшего заворота средней кишки на уровне двенадцатиперстной кишки при незавершённом повороте характерна рвота с жёлчью.
- Рвота кишечными массами возникает при низкой кишечной непроходимости.

Оценка содержимого прямой кишки: При подозрении на непроходимость кишечника необходимо осмотреть содержимое прямой кишки. При всех видах атрезии кишечника ниже фатерова сосочка в прямой кишке содержатся слизистые пробки серого цвета, после отхождения которых стула больше получить не удаётся. Если непроходимость выше фатерова сосочка, то в прямой кишке вместо мекония находится слизь, окрашенная в зелёный цвет.

Для странгуляционной кишечной непроходимости характерно выделение алой крови со слизью, тогда как при некротическом язвенном энтероколите новорождённых из прямой кишки выделяется разжиженный пенистый стул с патологическими примесями и кровью.

Осмотр живота: При осмотре живота оценивают его размеры, степень вздутия или западения, наличие объёмных образований, доступность для пальпации, локальную или разлитую болезненность, степень мышечного

напряжения и раздражения брюшины, наличие видимой и слышимой перистальтики кишечника, характер изменения брюшной стенки.

У детей с высокой кишечной непроходимостью живот запавший, при низкой — вздутый. Увеличение размеров живота при рождении требует исключить не (Только низкую кишечную непроходимость, но также врождённый асцит и заболевания, входящие в «синдром пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства»). Забрюшинные образования чаще связаны с пороками почек и пальпируются в каналах в виде плотноэластических, неподвижных, несмелых образований. Объёмные образования мезогастральной части чаще связаны с патологией печени, нижнего этажа брюшной полости с кистами яичника или гидрокольпосом.

Дополнительные методы обследования

Существенное значение в пренатальной диагностике врождённой патологии органов брюшной полости и забрюшинного пространства имеет УЗИ плода.

Клиническое обследование должно включать осмотр ребёнка по всем органам и системам с детальным исследованием живота, зондирование желудка с оценкой количества и качества желудочного содержимого, осмотр содержимого прямой кишки.

Наименее инвазивный и достаточно информативный метод диагностики у новорождённых УЗИ, показанное при синдроме пальпируемой опухоли для уточнения характера патологии почек и органов забрюшинного пространства или объёмных образований брюшной полости. При атрезии ануса УЗИ промежности позволяет уточнить расстояние от кожи до атрезированного отдела кишки. УЗИ пилорического канала подтверждает диагноз врождённого пилоростеноза. При болезни Гиршпрунга УЗИ толстой кишки используют для комплексной диагностики. ФЭГДС у новорождённых также служит информативным методом для диагностики патологии пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.

В случаях кишечной непроходимости обязательно рентгенологическое обследование. При врождённой кишечной непроходимости выполняют

обзорные рентгеновские снимки органов брюшной полости в двух проекциях в вертикальном положении ребёнка. Два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости при затемнении нижних отделов свидетельствуют о высокой полной кишечной непроходимости, множественные уровни жидкости в верхнем этаже брюшной полости о низкой непроходимости.

Наличие «серпа» воздуха под куполом диафрагмы свидетельствует о перфоративном перитоните.

При приобретённой кишечной непроходимости обычно необходимо рентгеноконтрастное обследование. В настоящее время для этой цели используют водорастворимые контрастные вещества и сульфат бария. Контрастное вещество дают внутрь с молоком или физиологическим раствором в объёме разового кормления. Рентгеновские снимки выполняют в вертикальном положении через 30 мин, 2-3 ч и т.д.

Ирригография рентгенологическое исследование толстой кишки с контрастным веществом. При подозрении на болезнь Гиршпрунга его выполняют новорождённым с водорастворимым контрастным веществом. В сложных диагностических случаях применяют диагностическую лапароскопию.

ВРОЖДЁННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Врождённая кишечная непроходимость — одно из наиболее частых состояний, требующих неотложного оперативного лечения.

Её причинами могут быть различные пороки развития, условно объединяемые в несколько групп:

- пороки развития кишечной трубки (атрезии, стенозы);
- пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубки извне (кольцевидная поджелудочная железа, aberrантный сосуд, энтерокистома);
- пороки развития кишечной стенки (аганглиоз — болезнь Гиршпрунга, нейрональная дисплазия, гипоганглиоз);

- пороки, приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием (мекониевый илеус при муковисцидозе);
- нарушения поворота и порок фиксации брыжейки (синдром Ледда, изолированный заворот средней кишки).

Этиология пороков развития кишечника мультифакторна. Возможны как спорадические случаи, так и наследственные синдромальные формы.

Время возникновения этих пороков относится к периоду органогенеза (первые 3-4 нед внутриутробного развития), когда нарушается один из процессов: формирование кишечной стенки, просвета кишки, рост или процесс его вращения.

Пищеварительная трубка в процессе развития проходит «солидную» стадию, когда пролиферирующий эпителий полностью закрывает просвет кишечника. Возникающий вслед за этим процесс вакуолизации заканчивается восстановлением просвета кишечной трубки, однако в определённых условиях последняя фаза нарушается, и кишечный просвет остаётся закрытым. Если процесс реканализации нарушен на небольшом участке, то кишечный просвет закрыт тонкой перепонкой (перепончатая атрезия). В тех случаях, когда процесс реканализации уже начался, в перепонке образуются отверстия различной величины (перепончатый стеноз). При закрытии просвета на большом протяжении атрезия имеет характер фиброзного тяжа. Причиной этой формы атрезии может быть недоразвитие соответствующей ветви брыжеечного сосуда. Атрезия может быть множественной («сосисочная» форма). Наиболее часто указанные пороки наблюдаются в областях «сложных эмбриологических процессов»: большом сосочке двенадцатиперстной кишки, месте перехода двенадцатиперстной кишки в тощую и дистальном отделе подвздошной кишки (рис. 1).

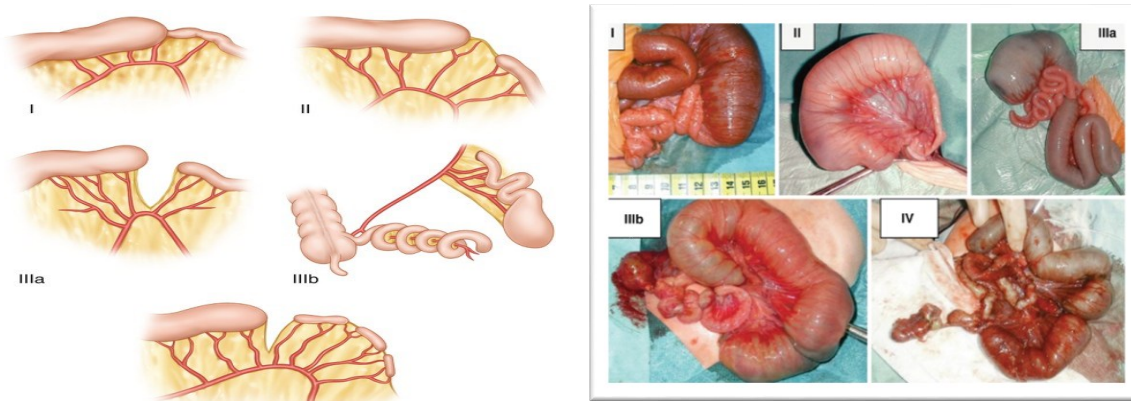


Рис. 1. Врождённая кишечная непроходимость (схема). Виды атрезии: I-Перепончатая атрезия; II-атрезия с дефектом брыжейки; III-в виде фиброзного шнура; IV-множественные атрезии.

Одновременно с процессами, происходящими внутри кишечной трубки, и её быстрым ростом в длину происходит внутриутробный, нормальный поворот средней кишки (от двенадцатиперстной до середины поперечной ободочной). Процесс вращения начинается с 5-й недели внутриутробной жизни и проходит три периода (рис.2).

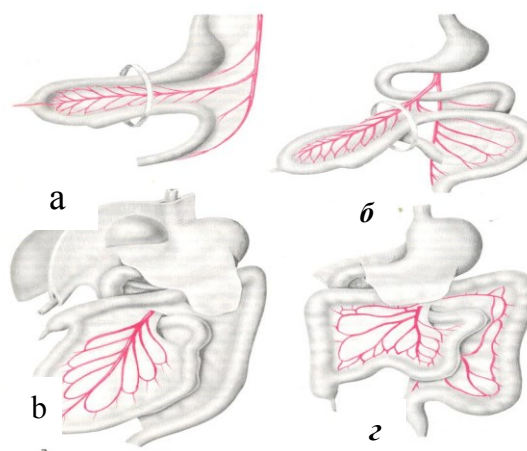


Рис.2. Нормальный процесс вращения кишечника (схема):а-стадия «физиологической пуповинной грыжи»; б-первый момент вращения: поворот на 90°, толстая кишка находится слева, тонкая-справа; в-второй момент вращения: поворот на 270°, тонкая и толстая кишки имеют общую брыжейку; г-третий момент вращения заканчивается фиксацией кишечника, тонкая и толстая кишки приобретают отдельные брыжейки.

Первый период вращения продолжается до 10-й недели. В это время кишечная трубка растёт быстрее, чем брюшная полость, и часть «средней кишки» выступает в основание пуповины, образуя так называемую физиологическую эмбриональную грыжу. Часть кишечной трубки вращается

вокруг верхней брыжеечной артерии как вокруг оси в направлении против часовой стрелки на 90° и 180° . При нарушении вращения на первой стадии кишечная трубка возвращается в брюшную полость общим конгломератом, в результате остаётся общая брыжейка, которая становится предрасполагающим моментом к возникновению изолированного заворота. Невозвращение кишечной трубки в брюшную полость формирует такие пороки, как гастрошизис (внутриутробная эвентрация кишечника) и эмбриональная грыжа.

Второй период продолжается от 10-й до 12-й недели эмбриогенеза и заключается в возвращении средней кишки в достаточно выросшую брюшную полость. Кишка продолжает вращение против часовой стрелки ещё на 90° . В случае задержки вращения на этом этапе ребёнок рождается с незавершённым поворотом кишечника. При этом «средняя кишка» остаётся фиксированной в одной точке у места отхождения верхней брыжеечной артерии. Петли тонкой кишки располагаются в правой половине брюшной полости, слепая в эпигастральной области, а толстая кишка слева. При такой фиксации имеются условия для развития заворота вокруг корня брыжейки или острой странгуляционной кишечной непроходимости. Слепая кишка, располагаясь в эпигастральной области, фиксируется эмбриональными тяжами, сдавливающими двенадцатиперстную кишку и вызывающими её непроходимость. Сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки с заворотом «средней кишки» расценивают как синдром Ледда (рис. 3).

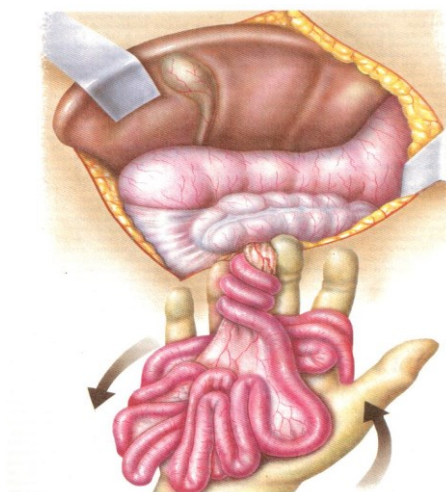


Рис. 3. Синдром Ледда.

С 18-20-й недели внутриутробного развития, при появлении глотательной функции у плода при атрезии формируются симптомы хронической врождённой кишечной непроходимости. Заглатываемые околоплодные воды скапливаются над местом атрезии, вызывая расширение полого органа, а в прямую кишку спускаются лишь массы серого цвета, состоящие из слущенного эпителия и секрета кишечной трубки.

Классификация: Врождённую кишечную непроходимость классифицируют следующим образом:

- высокая и низкая (уровень деления двенадцатиперстная кишка);
- полная (атрезия) и частичная (стеноз);
- обтурационная (атрезия, сдавление просвета кишки снаружи энтерокистомой или кольцевидной поджелудочной железой, мекониевый илеус, болезнь Гиршпрунга) и странгуляционная (заворот кишечника, ущемлённая грыжа, инвагинация).

АТРЕЗИЯ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Атрезия двенадцатиперстной кишки локализуется чаще в дистальной её части, а стенозы в проксимальной. В среднем отделе двенадцатиперстной кишки распределение этих пороков примерно одинаково. Самый частый тип атрезии мембранозный. Мембрана может располагаться как выше, так и ниже фатерова сосочка. Примерно у 21% больных обнаруживают кольцевидную поджелудочную железу, которая в половине случаев бывает причиной обструкции двенадцатиперстной кишки.

Клиническая картина: Клиническая картина атрезии двенадцатиперстной кишки проявляется симптомами высокой полной хронической обтурационной кишечной непроходимости. С рождения возникают рвота с застойным содержимым («зеленью»), западение живота, отсутствие стула.

В случае атрезии (чаще мембранозной формы) выше фатерова сосочка после рождения возникает обильная повторная рвота желудочным содержимым без примесей, а при осмотре через прямую кишку удаётся

получить слизистые пробки зелёного цвета. Быстро возникают признаки водно-электролитных нарушений.

Диагностика: Обследование новорождённого с симптомами дуоденальной непроходимости проводят по указанной выше программе. Для подтверждения диагноза выполняют обзорную рентгенографию органов брюшной полости в двух проекциях (рис.4). При этом выявляют два уровня жидкости (в желудке и двенадцатиперстной кишке) при затемнении нижних отделов брюшной полости.

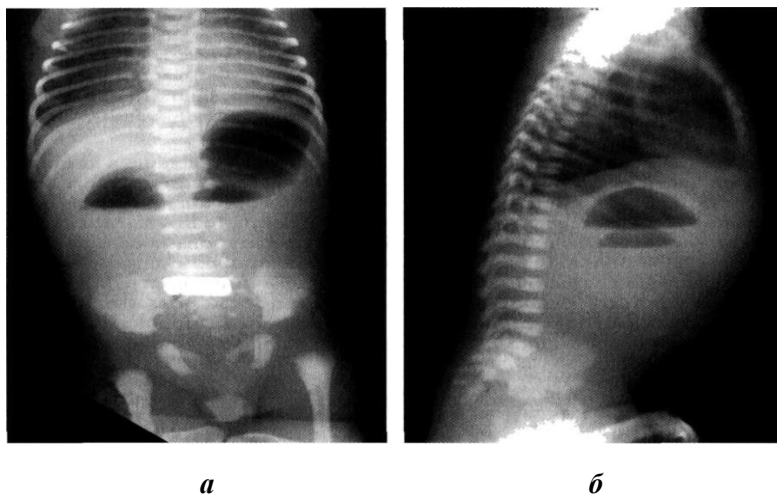


Рис. 4. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Обзорная рентгенограмма брюшной полости: *а*-прямая проекция; *б*- боковая проекция. Видны два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости.

Лечение: Показано экстренное хирургическое вмешательство после предоперационной подготовки. При мембранозной атрезии выполняют дуоденотомию и иссечение мембраны. В случае кольцевидной поджелудочной железы предпочтение отдают дуодено-дуоденоанастомозу. В остальных случаях накладывают дуоденоюноанастомоз.

В послеоперационном периоде сначала назначают сбалансированное парентеральное питание. По мере восстановления пассажа по кишечнику переходят на дробное кормление.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение после перенесённой операции осуществляют в течение 6—12 мес. Дети нуждаются в коррекции биоценоза кишечника и устранении обменных нарушений. Сбалансированное питание, ферментные препараты, поливитамины позволяют нормализовать функцию ЖКТ.

СТЕНОЗ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Стеноз двенадцатиперстной кишки составляет примерно 50% всех стенозов кишечника; возникает он так же, как и атрезия, за исключением того, что препятствие в виде перепонки не сплошное, а перфорированное. Сужение может располагаться в любом месте, но наиболее часто оно локализовано около большого сосочка двенадцатиперстной кишки.

Клиническая картина: Клиническая картина зависит от степени стеноза и проявляется симптомами частичной высокой кишечной непроходимости. Ведущий симптом заболевания рвота с примесью жёлчи, усиливающаяся после кормления. Прогрессируют симптомы дегидратации и потери массы тела. При осмотре живота отмечают вздутие в эпигастральной области и западение в нижних отделах. Стул мекониальный, скудный. Диагностика

Диагноз подтверждают рентгенологически. На обзорном снимке органов брюшной полости видны два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости и резко сниженное газонаполнение кишечника в нижних отделах живота (рис. 5-12). При рентгеноконтрастном исследовании видны широкие уровни контрастной взвеси в желудке и двенадцатиперстной кишке и скудное поступление контраста в петли тощей кишки, расположенные анатомически правильно, в левой эпигастральной области.

Лечение: Лечение стеноза двенадцатиперстной кишки оперативное дуоденотомия с иссечением мембраны.

ВРОЖДЁННЫЙ ЗАВОРОТ СРЕДНЕЙ КИШКИ

Врождённый заворот средней кишки возможен в том случае, если во время нормального поворота кишечника дуоденальный изгиб и слепая кишка не встали на своё место и не произошло нормального прикрепления брыжейки к задней стенке живота.

Брыжейка средней кишки фиксирована только в одной точке и висит на верхней чревной артерии. Начало средней кишки в дуоденальном изгибе и её

дистальный отдел (илеоцекальный угол) находятся в непосредственной близости друг от друга в правой эпигастральной области. Вследствие этого появляется повышенная опасность заворота всей средней кишки. Этот заворот, как правило, происходит по направлению движения часовой стрелки.

Клиническая картина: Состояние проявляется симптомами острой высокой странгуляционной кишечной непроходимости и зависит от степени заворота кишечных петель и тяжести нарушения кровообращения в них.

Заболевание чаще начинается остро на 3-4-е сутки после рождения с приступов беспокойства и частой рвоты с примесью жёлчи. Живот несколько вздут в эпигастральной области и болезнен при пальпации. При аускультации выслушивают усиленную перистальтику кишечника. Стул отсутствует, из прямой кишки выделяется кровь с примесью слизи.

Диагностика

Диагноз подтверждают рентгенологически. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости, выполненной в вертикальном положении, выявляют затемнение брюшной полости с единственным Уровнем жидкости и газовым пузырьём в проекции желудка. В петлях кишечника в ранние сроки заболевания возможны единичные пузырьки газа (рис. 5).

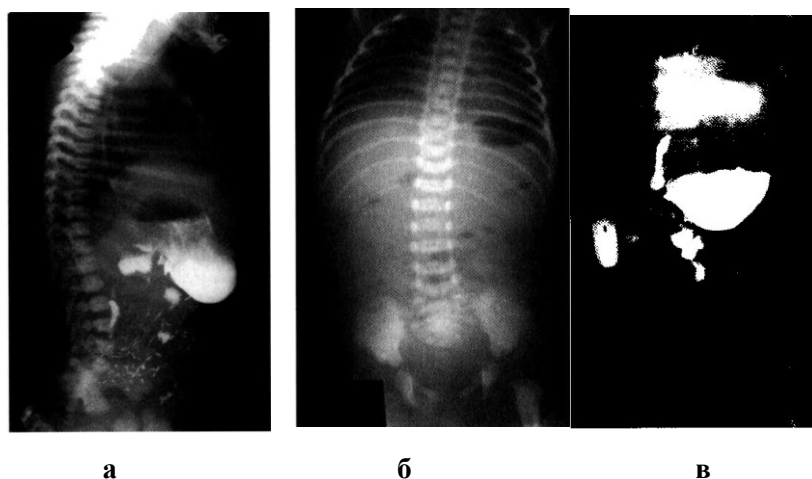


Рис.5. Незавершённый поворот кишечника. Заворот. *а*-обзорная рентгенограмма. Затемнение брюшной полости. Уровень жидкости в желудке, *в* - рентгеноконтрастное исследование через 40 мин. Видны заполненные контрастным веществом желудок и начальный отдел двенадцатиперстной кишки, а также скудно заполненные контрастным веществом порочно расположенные справа петли начального отдела тощей кишки. Прямая проекция, *б* -боковая проекция.

Рентгеноконтрастное исследование позволяет дифференцировать острую форму спастической динамической кишечной непроходимости от заворота. С этой целью необходимо выполнить два рентгеновских снимка в вертикальном положении в прямой и боковой проекциях через 30—40 мин после введения в желудок контрастной взвеси. На рентгенограммах виден несколько увеличенный желудок с уровнем контрастного вещества. Важный дифференциально-диагностический признак расположение двенадцатиперстной кишки и начальных отделов тощей кишки в правой половине живота вследствие незавершённого поворота кишечника, тогда как при спастической кишечной непроходимости петли тощей кишки располагаются анатомически правильно и проецируются в левой эпигастральной области.

Лечение

Вследствие нарушения кровообращения в кишечных петлях при завороте велик риск развития некроза и перитонита. Диагностика должна быть максимально оперативной, предоперационная подготовка занимать 2-3 ч. Экстренное оперативное вмешательство предполагает расправление заворота путём вращения кишечника.

СИНДРОМ ЛЕДДА

Синдром Ледда сочетание двух врождённых патологических состояний: сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами брюшины и врождённого заворота тонкой и правой половины толстой кишки вследствие незавершённого поворота кишечника.

Клиническая картина: Клиническая картина, как и при завороте средней кишки, проявляется симптомами высокой странгуляционной кишечной непроходимости и зависит от степени заворота и нарушения брыжеечного кровообращения.

Диагностика: Диагноз подтверждают при рентгенологическом исследовании аналогично завороту срединной кишки.

Лечение: Лечение направлено на устранение заворота и рассечение эмбриональных тяжей брюшины операция Ледда.

Прогноз: Прогноз благоприятный. Если оперативное вмешательство проведено технически правильно, рецидива заворота не бывает. Однако сохраняется незавершённый поворот кишечника, о чём необходимо помнить вследствие возможной атипичной клинической картины острого аппендицита.

АТРЕЗИЯ ТОНКОЙ КИШКИ

Атрезия тонкой кишки одна из частых форм врождённой кишечной непроходимости. Атрезии тощей кишки встречаются в 50% случаев, подвздошной — в 43%, той и другой — в 7%.

Для тонкой кишки более характерны формы атрезии в виде фиброзного тяжа или полного разобщения слепых концов с дефектом брыжейки. Причём в последнем случае примерно у 50% пациентов бывают внутриутробный заворот кишечника и адгезивный перитонит.

Клиническая картина: Атрезия тонкой кишки проявляется симптомами низкой полной обтурационной кишечной непроходимости. С рождения обращает внимание большой живот ребёнка, что обусловлено заглатыванием околоплодных вод во внутриутробном периоде. Если атрезия кишки не осложнена заворотом или перитонитом, то при пальпации живот будет мягким и безболезненным. Аускультативно перистальтика кишечника усилена. При промывании желудка выявляют застойное кишечное содержимое, а из прямой кишки удаётся получить только слизистые пробки.

Диагностика: На обзорном рентгеновском снимке органов брюшной полости в верхнем её этаже видны множественные уровни жидкости, нижние отделы живота затемнены (рис. 6). Чем ниже уровень атрезии кишки, тем больше количество уровней и тем они шире. Дифференциальную диагностику необходимо проводить с паретической динамической кишечной непроходимостью, часто возникающей у новорождённых на фоне инфекционного токсикоза любой этиологии. Для паретической

непроходимости характерно ослабление перистальтики. На рентгенограммах видны множественные уровни жидкости, причём количество газа превышает количество жидкости. Динамическое рентгеноконтрастное обследование выявляет пассаж контрастного вещества и позволяет снять диагноз механической непроходимости.



Рис.6. Атрезия тонкой кишки. Рентгенологическое обследование. Видны множественные уровни жидкости в верхнем этаже брюшной полости.

Лечение: После предварительной предоперационной подготовки, длительность которой зависит от степени дегидратации, показано оперативное вмешательство.

Предпочтительна верхняя поперечная лапаротомия, позволяющая обнаружить атрезированные концы кишки и провести тщательную Ревизию всего кишечника с целью исключения множественной атрезии. Так как для врождённой атрезии характерна значительная разница в диаметрах атрезированных концов кишки, обычно проводят резекцию примерно 10-12 см приводящей кишки. Предпочтение отдают межкишечным анастомозам «конец в конец» и «конец в 3/4» либо наложению Т-образного анастомоза однорядными П-образными швами атравматическими иглами.

В раннем послеоперационном периоде необходимо корректировать водно-электролитные и гемодинамические нарушения, стабилизировать основные показатели гомеостаза, проводить профилактику инфекционных осложнений, формировать нормальный биоценоз и барьерную функцию кишечной стенки.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение за новорождёнными, перенёсшими оперативное вмешательство по поводу атрезии тонкой кишки, проводят до 3 лет.

УДВОЕНИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА (энтерокистомы)

Энтерокистомы — врождённые полые образования шаровидной или цилиндрической формы различной величины. Они нередко имеют совместную с кишкой стенку и общие питающие сосуды. Стенка такой кисты образована гладкими мышцами и имеет слизистую оболочку желудочного или кишечного типа. В случае желудочной слизистой оболочки жидкость в кисте водянистая, прозрачная, кислая, при изъязвлении — геморрагическая. Высланные кишечным эпителием кисты содержат слизь. Сообщение кисты с пищеварительным трактом бывает редко. Такие кисты могут образовываться в любом месте, но наиболее часто возникают в зоне илеоцекального угла.

Эти пороки нередко сочетаются с другими аномалиями развития, прежде всего с расщеплением позвонков, спинномозговой грыжей и удвоениями мочеполовой системы.

Клиническая картина: Энтерокистомы у новорождённых или грудных детей проявляются симптомами острой кишечной непроходимости, связанной либо с заворотом кишечной петли, либо со сдавлением извне основного просвета кишечной трубки (рис. 7).



Рис. 7. Энтерокистома. Указано стрелкой.

Реже энтерокистому можно обнаружить при УЗИ плода и новорожденного с так называемым синдромом пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства.

Диагностика: Диагноз устанавливают на основании рентгенологического обследования и УЗИ.

Лечение: Лечение хирургическое. Как правило, проводят резекцию кишечной петли с энтерокистомой с наложением энтероэнтероанастомоза.

Прогноз: Прогноз благоприятный.

МЕКОНИАЛЬНЫЙ ИЛЕУС

Мекониальный илеус — нарушение пассажа мекония, проявляющееся симптомами врожденной кишечной непроходимости, осложняющееся внутриутробным перфоративным перитонитом почти в 50% случаев. Заболевание регистрируют у 10-20% новорожденных с муковисцидозом (мекониальный илеус — одна из форм муковисцидоза).

Состояние одинаково часто встречаются у мальчиков и девочек. В результате множественного поражения желез внутренней секреции, проявляющегося выделением секретов повышенной вязкости, внутриутробно и после рождения происходят вторичные изменения в кишечнике, поджелудочной железе и лёгких. Растянутые гипертрофированные петли тощей и начального отдела подвздошной кишки заполнены густым, вязким, прилипшим к стенкам меконием.

Дистальный отдел подвздошной кишки представлен узким тонкостенным сегментом, просвет которого обтурирован плотными серыми слизистыми пробками. Толстая кишка гипоплазирована.

Клиническая картина: Заболевание проявляется с рождения симптомами низкой полной обтурационной кишечной непроходимости. Характерно увеличение размеров живота, перистальтика несколько усилена. Рвота чаще густым желудочным содержимым, слабо окрашенным жёлчью. При осмотре

через прямую кишку ампула её гипоплазирована, выделяются серые слизистые пробки (рис. 8).



Рис. 8. Мекониальный илеус

Диагностика: Диагноз непроходимости подтверждают на обзорной рентгенограмме органов брюшной полости. Брюшная полость увеличена и затемнена в нижних отделах, в верхнем этаже видны вздутые петли тонкой кишки с нечёткими уровнями жидкости. В некоторых случаях за счёт отложения солей кальция в мекониальных пробках на рентгенограмме видны кальцификаты по ходу толстой кишки (рис. 9).

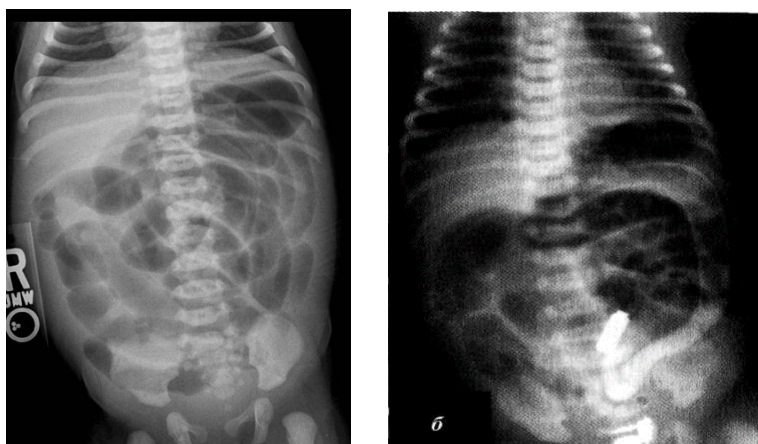


Рис. 9. Мекониальный илеус. а- обзорная рентгенограмма брюшной полости. Видно вздутие живота. Множественные нечёткие уровни жидкости, б- ирригография. Видна атрофичная толстая кишка. В проекции восходящей толстой кишки видны кальцификаты.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с болезнью Гиршпрунга. С этой целью проводят ирригографию с водорастворимым контрастным веществом? При мекониальном илеусе толстая кишка гипоплазирована на всём протяжении, а при болезни Гиршпрунга узкий

дистальный отдел сигмовидной нисходящей кишки переходит в расширенный над стенозом поперечно-ободочный (супрастенотическое расширение).

Необходимо подтвердить диагноз муковисцидоза, провести медико-генетическое обследование.

Лечение: Лечение кишечной непроходимости оперативное. Производят энтеротомию растянутой петли тонкой кишки. Ферментными препаратами, разжижающими густой и вязкий меконий, проводят промывание просвета кишки на всём протяжении. Накладывают энтероэнтероанастомоз (рис.10). В послеоперационном периоде необходима заместительная ферментная терапия

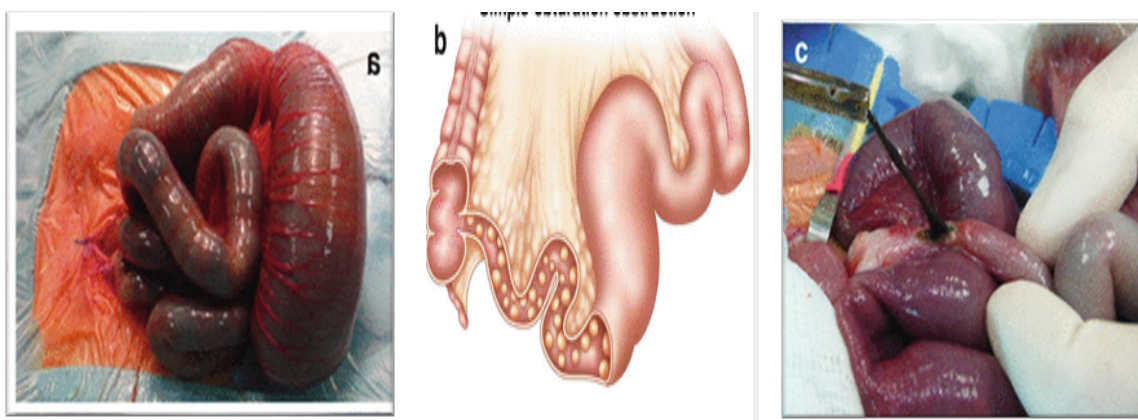


Рис. 10. Лечение энтероэнтероанастомоз

Прогноз: Прогноз серьезный.

ВРОЖДЁННЫЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ

В основе заболевания лежит нарушение проходимости пилорического отдела желудка. Популяционная частота 0,5-3 на 1000. Преобладающий пол мужской (4:1).

Генетические аспекты. Патологию расценивают как имеющую многофакторную природу. Причина неясна/

Клиническая картина: Первые симптомы заболевания обычно появляются с конца 2-й [и начала 3-й недели жизни ребёнка. Сначала отмечают рвоту «фонном», возникающую между кормлениями. Рвотные массы имеют Застойный характер, их объём превышает объём однократного кормления, они содержат створоженное молоко с кислым запахом. Ребёнок начинает худеть,

появляются признаки обезвоживания, сопровождающиеся уменьшением частоты мочеиспусканий и скудным Стулом. При острой форме заболевания симптоматика развивается быстро, бурно, в течение недели. Преобладают симптомы острой дегидратации II-III степени и декомпенсированного метаболического кккалоза. При подострой форме симптомы развиваются постепенно: срыгивания, однократная или двукратная рвота, затем учащающаяся и приводящая к гипотрофии. Эта форма не сопровождается грубыми водно-электролитными нарушениями.

Диагностика: Диагноз заболевания подтверждают на основании клинического, лабораторного, ультразвукового, инструментального и рентгенологического исследований. При осмотре больного обращают внимание на степень гипотрофии, эксикоза, при осмотре живота — на вздутие эпигастральной области, усиленную перистальтику желудка с появлением симптома «песочных часов» (рис. 11). Пальпаторно в части случаев удаётся определить гипертрофированный привратник.

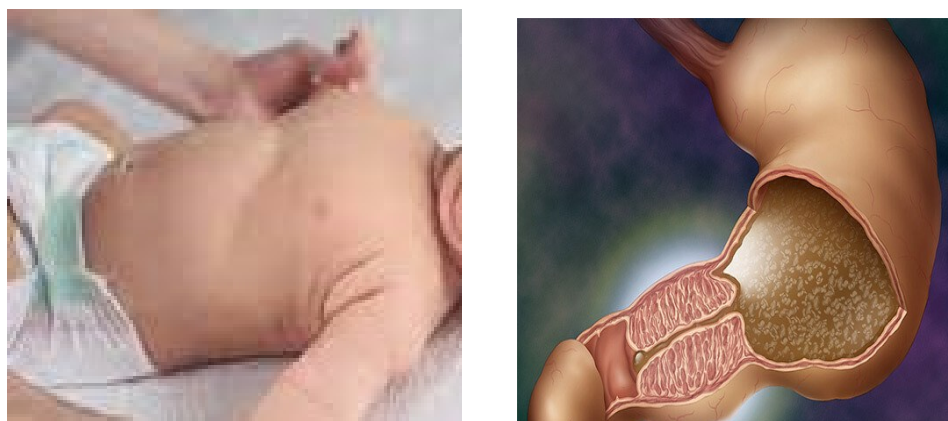


Рис. 11. Врождённый пилоростеноз. Видны «песочные часы»

Данные лабораторных исследований указывают на метаболический алкалоз, гипокалиемию, гипохлоремию, снижение ОЦК, содержания гемоглобина, гематокрита.

Для уточнения диагноза используют УЗИ. После введения в желудок жидкости осматривают зону пилорического канала. Последний плотно

сомкнут, не раскрывается, не пропускает содержимое в двенадцатиперстную кишку. Циркулярный мышечный жом резко утолщён (рис. 12).



Рис. 12. Пилоростеноз. УЗИ. Гипертрофия циркулярного мышечного слоя привратника. Эвакуация содержимого желудка отсутствует

Для диагностики пилоростеноза применяют фиброэзофагогастроскопию. При этом виден расширенный складчатый антральный отдел желудка, а просвет пилорического канала резко сужен до величины булавочной головки, не раскрывается при раздувании воздухом (в отличие от пилороспазма). Кроме того, фиброскопия даёт возможность осмотреть пищевод, определить степень выраженности Рефлюкс-эзофагита, часто сопровождающего пилоростеноз.

При рентгенологическом исследовании обращают внимание на размеры желудка, наличие уровня жидкости натошак, снижение газонаполнения кишечных петель (по обзорной рентгенограмме), время начала первичной эвакуации бариевой взвеси из желудка (рентгеноконтрастное исследование). После приёма ребёнком контрастного вещества (5% водной взвеси сульфата бария в грудном молоке в объёме разового кормления) через 30-40 мин выявляют сегментирующую перистальтику желудка и отсутствие первичной эвакуации в двенадцатиперстную кишку. На рентгенограмме в боковой проекции виден суженный пилорический канал симптом «клюва» (рис. 13). Все рентгенограммы необходимо выполнять в вертикальном положении ребёнка. Как правило, дальнейшего обследования не требуется.

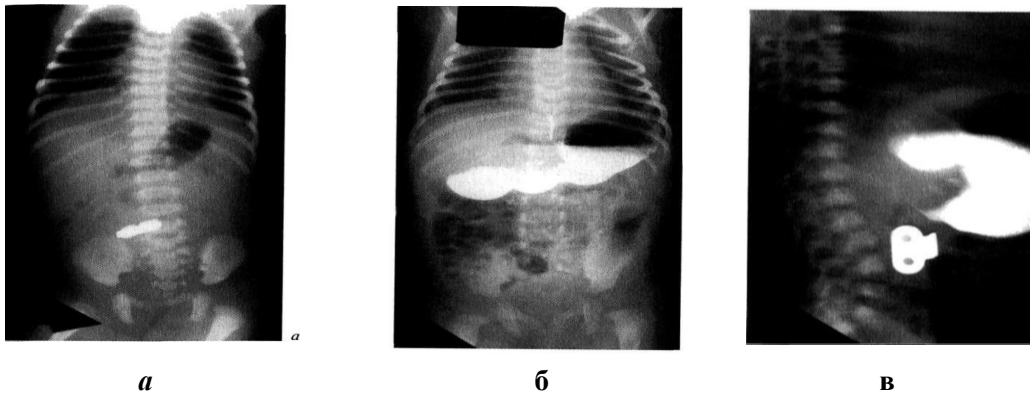


Рис.13. Пилоростеноз. *а*- обзорная рентгенограмма органов брюшной полости. Виден большой уровень жидкости в каскадном желудке, резко сниженное газонаполнение брюшной полости. *б*- рентгеноконтрастное исследование. Снимок в прямой проекции через 40 мин. Контрастное вещество заполняет растянутый желудок, эвакуация отсутствует. *в*-боковой проекции выявляется симптом «клюва».

Дифференциальная диагностика: Дифференциальную диагностику проводят с пилороспазмом, псевдопилоростенозом (сольтерьющая форма адреногенитального синдрома синдром Дебре-Фибигера), желудочно-пищеводным рефлюксом, стенозом двенадцатиперстной кишки выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки. Дифференциальная диагностика основана на разнице во времени и характере клинических проявлений, данных лабораторных исследований, рентгенологической и эндоскопической картины.

Для адреногенитального синдрома характерны примесь жёлчи в рвотных массах, полиурия, периодически разжиженный стул, гиперкалиемия, гипонатриемия, метаболический ацидоз. Эндоскопически и рентгенологически привратник хорошо проходим.

При желудочно-пищеводного рефлюксе типичны начало заболевания с рождения, рвота и регургитация в горизонтальном положении. Эндоскопически выявляют фибринозно-язвенный эзофагит, зияние кардии, рентгенологически наличие желудочно-пищеводного рефлюкса.

Для высокой частичной кишечной непроходимости двенадцатиперстной кишки специфично появление симптомов с первых дней жизни. Рентгенологически обнаруживают наличие двух уровней жидкости в желудке и двенадцатиперстной кишке, её расширение.

Лечение: При пилоростенозе показано оперативное лечение. Вмешательству предшествует предоперационная подготовка, направленная на коррекцию гиповолемии, алкалоза и гипокалиемии. Выполняют внеслизистую пилоромиотомию по Фреде-Рамштедту (рис. 14).

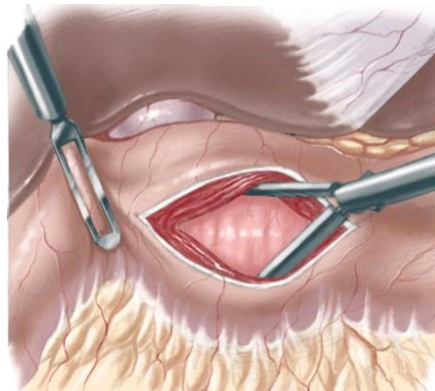


Рис.14. Пилоромиотомию по Фреде-Рамштедту

В ходе операции устраняют анатомическое препятствие и восстанавливают проходимость привратника. Через 3-6 ч после операции ребёнка начинают поит⁵% раствором глюкозы, затем молоком по 5-10 мл через каждые 2 ч. В последующие "сутки количество молока ежедневно увеличивают на 100 мл (10 мл на одно кормление). К 6-м суткам увеличивают объём кормления до 60-70 мл с интервалом 3 ч, после чего ребёнка переводят на обычное кормление. В первые дни после операции дефицит жидкости, электролитов, белка и других ингредиентов восполняют за счёт инфузионной терапии и вспомогательного парентерального питания.

Прогноз: Прогноз благоприятный. Детям необходимо диспансерное наблюдение с целью дальнейшего лечения гипотрофии, анемии и гиповитаминоза.