

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра детской хирургии

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ
СТЕНКИ У ДЕТЕЙ. ГАСТРОШИЗИС**

Учебно-методическое пособие

Минск, БелМАПО

2022

УДК 617.55-007-053.1]-053.2(075.9)

ББК 54.57+57.33 я73

В 82

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования «Белорусская
медицинская академия последипломного образования»

протокол № 9 от 29.12.2021

Авторы:

Троян В.В., заведующий кафедрой детской хирургии БелМАПО, д.м.н.,
доцент

Новицкая С.К., старший преподаватель кафедры детской хирургии
БелМАПО,

Воронецкий А.Н., доцент кафедры детской хирургии БелМАПО, к.м.н.

Дергачев А.В., профессор кафедры детской хирургии БелМАПО, д.м.н.,
профессор

Рецензенты:

Свирский А.А., заместитель директора ГУ «Республиканский научно-
практический центр детской хирургии», к.м.н., доцент

Кафедра детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский
университет»

В 82

Врожденные пороки развития передней брюшной стенки у
детей. Гастрошизис : учеб.-метод. пособие / В.В. Троян [и др.] –
Минск : БелМАПО, 2022. – 22 с.

ISBN 978-985-584-702-2

В учебно-методическом пособии представлены современные данные о
этиологии, клинике, диагностике и лечении гастрошизиса – тяжелого
врожденного порока развития брюшной стенки. Особое внимание уделено
способам ранней диагностики и лечения у новорожденных детей.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей,
осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по
специальности «Детская хирургия» (дисциплина «Абдоминальная хирургия
новорожденных и детей старшего возраста»), а также слушателей повышения
квалификации из числа врачей-педиатров, врачей-детских хирургов, врачей-
педиатров-неонатологов.

УДК 617.55-007-053.1]-053.2(075.9)

ББК 54.57+57.33 я73

ISBN 978-985-584-702-2

© Троян В.В. [и др.], 2022

© Оформление БелМАПО, 2022

ВВЕДЕНИЕ

Гастрошизис является тяжелым врожденным заболеванием передней брюшной стенки. Эта патология принципиально отличается от другой врожденного заболевания брюшной стенки - омфалоцеле. Гастрошизис представляет собой щелевидный дефект в передней брюшной стенке по средней линии, размером 2-4 см, расположенный справа, значительно реже слева, от пупочного канатика.

Термин гастрошизис (gastroschisis) или расщелина живота («belly cleft») впервые был предложен в 1894 г. итальянским патологом Ц. Таруффи (Cesare Taruffi), хотя сведения об этой патологии периодически появлялись в европейской медицинской литературе с 1557 г.

Причины гастрошизиса до конца не установлены. Главным в его возникновении в настоящее время считают нарушение внутриутробного кровообращения передней брюшной стенки. Это отличает гастрошизис от другой врожденной патологии брюшной стенки - омфалоцеле, причины которой изучены лучше и которая возникает в результате нарушения внутриутробного поворота средней кишки и замыкания передней брюшной стенки.

Частота порока составляет 1 на 4000-6000 новорожденных. Это чаще, чем при омфалоцеле. Многие исследователи указывают на преобладание частоты гастрошизиса над омфалоцеле в соотношении 2:1 или 3:1 (Т. Моог е.а. 1987, S. Suita е.а. 2000).

Ребенок с гастрошизисом, в отличие от ребенка с омфалоцеле, обычно рождается генетически нормальным. Как правило, он не имеет хромосомных заболеваний или каких-либо других крупных пороков развития.

Пренатальная диагностика гастрошизиса в настоящее время возможна при ультразвуковом исследовании (УЗИ) плода, обычно с 16-18 недели гестации. Это позволяет выбрать правильную тактику ведения беременности и родов.

Лечение гастрошизиса заключается в экстренной операции. Очень большое значение имеют правильная транспортировка, предоперационная подготовка и послеоперационная интенсивная терапия ребенка.

Первое успешное хирургическое лечение гастрошизиса было проведено в 1887 г. W.P. Ногие из США, который погрузил кишечник в брюшную полость и укрыл дефект пластырем. Ребенок выжил, а дефект брюшной стенки закрылся самостоятельно через 5 недель (P. Mattei 2011)

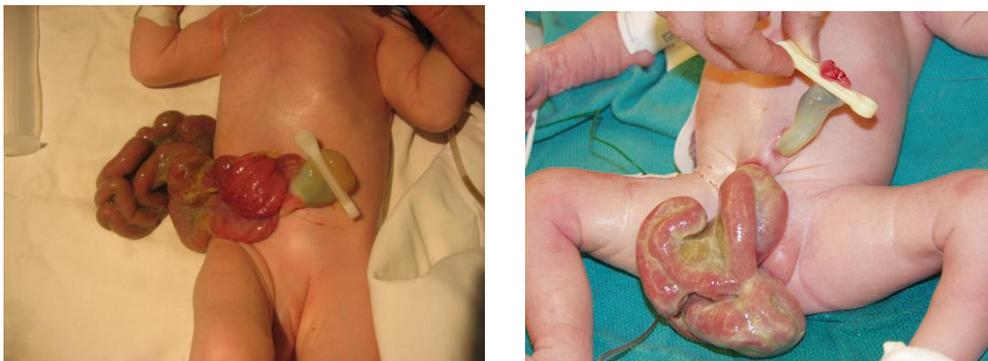
В настоящее время достигнут значительный прогресс в лечении гастрошизиса. Отсутствие сопутствующих хромосомных заболеваний и

крупных пороков развития, нормальный генетический статус ребенка позволяют надеяться, что в дальнейшем он будет развиваться нормально.

Таким образом, ранняя диагностика и правильно выбранный способ лечения, своевременная коррекция редко имеющих сопутствующих пороков развития, позволили значительно улучшить исходы этого заболевания.

Этиология и патогенез

Гастрошизис относится к врожденным дефектам передней брюшной стенки. Этот врожденный дефект брюшной стенки принципиально отличается от омфалоцеле.



а)

б)

Рис. 1. Гастрошизис.

На рис. б) виден кожный мостик между расщелиной живота и пупочным канатиком

Гастрошизис представляет собой щелевидный дефект в передней брюшной стенке по средней линии, размером 2-4 см, расположенный в 95% справа, значительно реже слева, от пупочного канатика. Между дефектом и пупочным канатиком обычно имеется кожный мостик размером около 1 см. (Рис. 1. а, б).

Оболочки или грыжевой мешок, покрывающий эвентрированные органы, отсутствуют. Кишечник покрыт так называемым фибриновым «чехлом» или «футляром», выглядит укороченным и утолщенным. Такое изменение стенки кишки объясняют тем, что она длительное время находилась под открытым воздействием амниотической жидкости, околоплодных вод, и особенно, мочи. Эти изменения обычно происходят после 30-й недели гестации, когда начинают функционировать почки плода. Проведенные гистохимические и другие исследования фибринового покрытия и кишечной стенки при гастрошизисе показали специфическое снижение витальных ферментов, необходимых для распространения моторного

нервного импульса. Это прямо способствует гипоперистальтике и мальабсорбции кишечника при гастрошизисе (В.Е. Щитинин и др., 2008).

В зависимости от размеров дефекта эвентрировать наружу могут любые органы брюшной полости, но обычно это средняя кишка, то есть вся тонкая кишка и половина поперечно-ободочной, а также яичники у девочек или не опущенные яички у мальчиков (Рис. 1). При этом пороке всегда имеется мальротация кишечника. Могут иметь место стенозы, мембраны и атрезии кишечника, нарушения мезентериального кровообращения.

В отличие от омфалоцеле, гастрошизис редко сочетается с крупными врожденными пороками других органов и систем, а также с генетическими аномалиями. Это связано с локальным эмбриональным поражением при этом пороке. Относительно типично для этого порока неопущение яичек.

Причины возникновения гастрошизиса до настоящего времени окончательно не изучены. Предполагают, что он возникает в раннем эмбриогенезе между 5-й и 6-й неделями гестации. В его возникновении играют роль несколько факторов (Р. Mattei, 2011):

1. Нарушение дифференциации эмбриональной мезенхимы под воздействием тератогенов на 4-й неделе гестации.

2. Разрыв амниотической мембраны у основания пупочного канатика во время 2-го этапа физиологического поворота кишечника на 6-й неделе гестации.

3. Инволюция правой пупочной вены, ведущая к нарушению развития окружающей мезенхимы и образованию дефекта брюшной стенки справа от пупка.

4. Разрыв дистальной части омфало-мезентериальной артерии, ведущий к некрозу основания пупочного канатика, последующим образованием дефекта брюшной стенки и эвентрации кишечника. Нарушение проходимости проксимальной части правой омфало-мезентериальной артерии, из которой формируется верхняя мезентериальная артерия, приводит к обеднению зоны кровоснабжения этим сосудом и относительно частым формированием атрезий и стенозов кишечника (Щитинин В.Е. и др., 2008).

5. Задержка развития одной или более складок, участвующих в формировании брюшной стенки.

Все эти теории в какой-то мере противоречивы и не имеют достаточных научных подтверждений.

Недавние пренатальные УЗ-исследования показали, что гастрошизис может быть следствием разрыва оболочек физиологической эмбриональной грыжи на 6 -10 неделе гестации.

В любом случае, в настоящее время считают, что основной причиной гастрошизиса является внутриутробное нарушение васкуляризации передней брюшной стенки.

Дефект в передней брюшной стенке изначально, внутриутробно, по-видимому, может быть довольно большим, и уменьшается к моменту рождения ребенка и даже после того. Об этом говорят редкие наблюдения внутриутробного закрытия дефекта с некрозом эвентрированного кишечника (рис. 2), а так же наблюдение W.P. Nogue (1887) при котором дефект брюшной стенки самостоятельно закрылся через 5 недель после рождения ребенка. Эти данные подтверждают и некоторые другие исследователи.

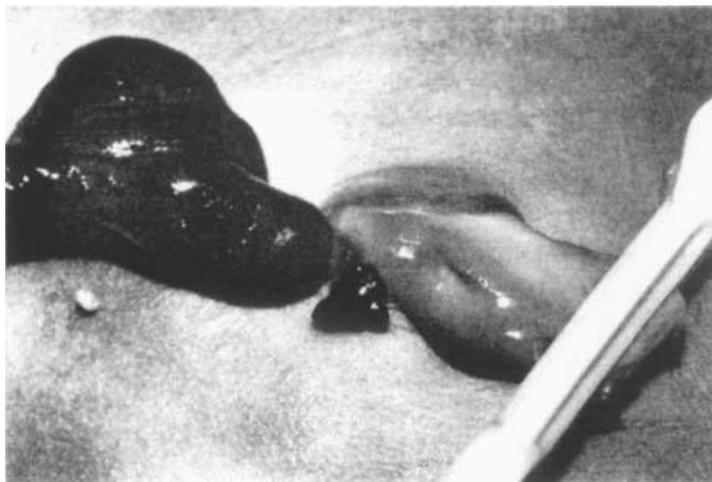


Рис. 2. Расщелина живота, которая самопроизвольно закрылась внутриутробно и вызвала инфаркт и некроз средней кишки

Сдавление внутриутробно эвентрированного кишечника у основания может вызвать стеноз, атрезию и заворот, обычно подвздошной кишки.

Довольно часто при этом дефекте встречается неопущение яичек у мальчиков.

Пренатальная диагностика

Гастрошизис следует подозревать в случае повышения уровня альфафетопротеина в сыворотке крови беременной женщины. Во время второго триместра альфафетопротеин повышается в 2 раза у 99 % женщин, у которых плод страдает гастрошизисом. Это больше чем при омфалоцеле, при котором альфафетопротеин повышается в 2 раза у 80 % женщин. Это связано с тем, что оболочки омфалоцеле ограничивают диффузию фетального альфафетопротеина в кровь матери, а при гастрошизисе этих оболочек нет.

Окончательная пренатальная диагностика гастрошизиса проводится при ультразвуковом исследовании (УЗИ). Брюшную полость плода можно увидеть на УЗИ уже на 10-й неделе беременности, а к 13-й неделе кишечник

в норме должен возвратиться в брюшную полость. После этого, обычно с 16-18 недели гестации, возможна дородовая УЗИ диагностика порока. Главным признаком гастрошизиса при внутриутробном УЗИ является расположение кишечных петель плода вне его брюшной полости (рис. 3).



Рис. 3. Гастрошизис плода при внутриутробном УЗИ

Гастрошизис следует дифференцировать от омфалоцеле по локализации дефекта и по отсутствию грыжевого мешка. При гастрошизисе видны эхографически неровные контуры кишечных петель, расположенных на некотором расстоянии от пупочного канатика (рис. 3, 4.б). Для омфалоцеле наоборот, характерны гладкие контуры покрывающего грыжу экзогенного мешка (рис. 4.а), от которого отходит пупочный канатик. Однако при внутриутробном повреждении грыжевого мешка омфалоцеле трудно отличить от гастрошизиса. В данном случае дифференциальной УЗИ диагностике может помочь доплеровское исследование, которое позволяет более точно определить место впадения пупочного канатика и расположение внутрипеченочного отдела пупочной вены. Признаком омфалоцеле часто является внебрюшное расположение печени.

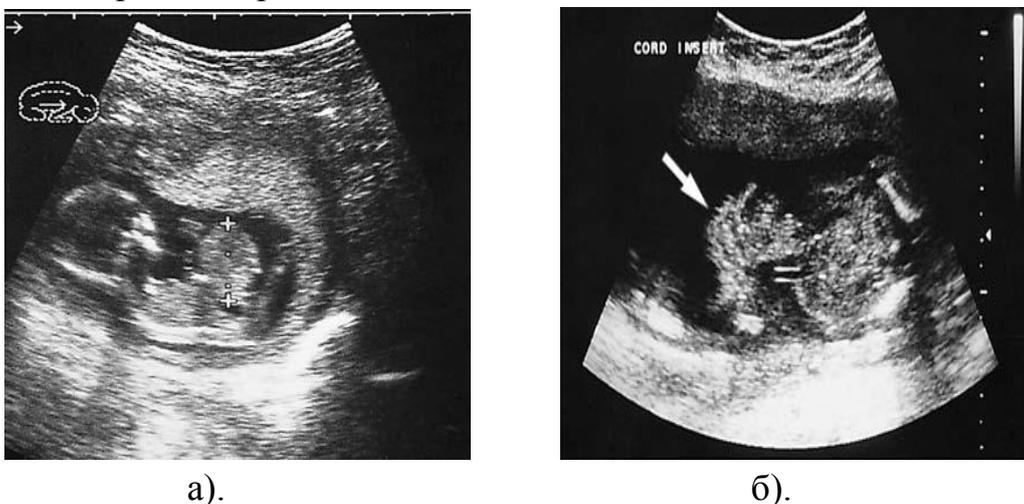


Рис 4. а). Омфалоцеле и б). Гастрошизис при ультразвуковом исследовании плода

За течением беременности следует установить динамическое наблюдение. Повторные УЗИ следует проводить во 2-м триместре 1 раз в месяц, в 3-м триместре – еженедельно. Это наиболее информативный метод, позволяющий контролировать развитие плода. При повторных УЗИ следует обращать внимание на размер дефекта передней брюшной стенки, а также на размеры и толщину стенки кишечника. Значительное утолщение стенки и увеличение диаметра кишки могут быть показанием в срочному родоразрешению.

Клиническая картина

Гастрошизис представляет собой щелевидный дефект в передней брюшной стенке по средней линии, размером 2-4 см, расположенный в 95% справа, значительно реже слева, от пупочного канатика. Между дефектом и пупочным канатиком обычно имеется кожный мостик размером около 1 см. (Рис. 1.б).

Оболочки или грыжевой мешок, покрывающий эвентрированные органы, отсутствуют. Кишечник покрыт так называемым фибриновым «чехлом» или «футляром» и выглядит укороченным и утолщенным. В зависимости от размеров дефекта эвентрировать наружу могут любые органы брюшной полости, но обычно это средняя кишка, то есть вся тонкая кишка и половина поперечно-ободочной, а также яичники у девочек или не опущенные яички у мальчиков (Рис. 1). При этом пороке всегда имеется мальротация кишечника. Могут иметь место стенозы, мембраны и атрезии кишечника, нарушения мезентериального кровообращения.

Следует отметить, что вследствие выраженных изменений в кишечной стенке при гастрошизисе, поставить диагноз мембраны или атрезии кишечника сразу после рождения сложно. Но о такой вероятности следует помнить в послеоперационном периоде, если «затягивается» парез кишечника, или после восстановления перистальтики появляется клиническая картина кишечной непроходимости.

Гастрошизис следует дифференцировать от омфалоцеле с поврежденными оболочками пуповины, которое имеет место в 10-15 % случаев. Чаще разрыв происходит при естественном родоразрешении у детей с большими или гигантскими омфалоцеле. В этом случае, в отличие от гастрошизиса, дефект брюшной стенки расположен строго в области пупка, имеются остатки грыжевого мешка, связанные с пупочным канатиком, петли кишечника изменены мало, среди выпавших органов часто обнаруживается печень.

Лечение

В случае диагностики порока пренатально, мать для родоразрешения должна быть госпитализирована в специализированный центр, имеющий в своем составе родильное отделение, отделения неонатологии и детской хирургии. Родоразрешение следует проводить как можно ближе к сроку физиологических родов.

Если имели место преждевременные роды, или диагноз не был установлен пренатально, ребенок, после стабилизации состояния, должен быть переведен в учреждение здравоохранения, имеющее в своем составе отделение детской хирургии. Перевозку ребенка осуществляют в транспортном кювезе с температурой 37°, влажность 100% и соблюдением всех остальных правил транспортировки новорожденных.

Единого мнения о способе родоразрешения при гастрошизисе нет. Большинство авторов считают, что кесарево сечение не имеет никаких преимуществ и не является обязательным, если нет акушерских к нему показаний.

Дети так же не нуждаются в раннем родоразрешении. Наоборот роды следует проводить как можно ближе к физиологическим срокам для более полного созревания плода.

Ребенок с гастрошизисом обычно рождается генетически нормальным. Как правило, он не имеет хромосомных заболеваний или крупных сопутствующих пороков развития. Поэтому такой ребенок считается абсолютно курабельным. Прерывание беременности в этих случаях не рекомендуют.

Дети с гастрошизисом часто рождаются недоношенными, обычно в 35-37 недель гестации. Недоношенность встречается у этих детей чаще, чем при омфалоцеле при котором обычно рождаются доношенные крупные дети, с массой тела 3500 г. и более. Нередко при гастрошизисе имеет место задержка внутриутробного развития, когда ребенок рождается с массой тела 2000-2500 г. (P. Mattei 2011).

Предоперационная подготовка

Дети с гастрошизисом особенно чувствительны к гипотермии и гиповолемии. Обнаженный кишечник является источником значительных потерь жидкости вследствие испарения, что приводит к быстрому охлаждению ребенка и создает высокую вероятность развития сепсиса. Поэтому сразу после рождения, нижнюю половину тела ребенка, вместе с выпавшим кишечником, следует поместить в стерильный пластиковый мешок, который завязывают подмышками. Можно использовать и

стерильную алюминиевую фольгу (Рис. 5). Это позволяет снизить испарение жидкости, уменьшить потери тепла и риск септических осложнений.



Рис. 5. Использование пластикового мешка при гастрошизисе

Сразу после рождения ребенку устанавливают назогастральный зонд для профилактики аэрофагии и декомпрессии желудка. При необходимости выполняют интубацию трахеи. Назначают обезболивающие, вводят витамин К, проводят инфузионную терапию.

Потребности жидкости у детей с гастрошизисом примерно в 2,5-3 раза больше по сравнению с нормальными новорожденными, и составляют около 60-80 мл/кг/сутки в первые 24 часа. Инфузионную терапию следует начинать в объеме 20 мл/кг 10% декстрозой и раствором Рингера в течение 30 мин. Затем назначают протеиновые фракции плазмы (10 мл/кг) и лактат Рингера в объеме 150-200 мл/кг/сутки. Эффективность инфузионной терапии оценивают по восстановлению нормального сердечного ритма и мочеотделения. Обязательно назначают антибиотики для профилактики инфицирования.

Хирургическое лечение гастрошизиса

Единственным способом лечения гастрошизиса является экстренная операция сразу после стабилизации состояния ребенка. Операция может проходить в один или несколько этапов. Выбор метода лечения зависит от размеров дефекта, объема выпавших органов и брюшной полости, сопутствующих пороков, состояния и степени доношенности ребенка. Особое значение имеет наличие или отсутствие висцеро-абдоминальной диспропорции. В этой связи можно выделить следующие формы гастрошизиса:

1. Простая форма - изолированный порок, как правило, без висцеро-абдоминальной диспропорции (около 80 %).

2. Осложненная форма – глубокая недоношенность, сопутствующие пороки развития, осложнения со стороны кишечника, висцеро-абдоминальная диспропорция (около 20 %).

Выделяют следующие способы лечения гастрошизиса:

1. Радикальное закрытие дефекта:

- С расширением дефекта брюшной стенки;
- По методу Бианки.

2. Этапные операции:

- Наложение заплаты на дефект апоневроза;
- Использование мешка «SILO». Силопластика.

В очень редких случаях возможна кожная пластика по Гроссу, как это описано при омфалоцеле.

В связи с тем, что при гастрошизисе брюшная стенка развита обычно достаточно хорошо, ее пластика не представляет таких больших сложностей, как это может иметь место при омфалоцеле. Поэтому всегда следует, сначала провести попытку радикальной пластики, прежде чем выбрать другой метод лечения. Следует отметить, что при первичной радикальной пластике передней брюшной стенки сокращается число послеоперационных осложнений, а выживаемость значительно выше.

Независимо от выбранного способа операции, следует принять меры по наиболее полному опорожнению кишечника от мекония. Ребенку устанавливают постоянный назогастральный зонд для декомпрессии желудка. Проводят осторожное растяжение прямой кишки и выполняют повторные высокие клизмы с целью отмытия толстой кишки от содержимого. Одновременно проводят сдаивание мекония из тонкой кишки в толстую, с последующей эвакуацией его наружу. Это позволяет в какой-то мере привести в соответствие объем выпавших наружу органов к объему брюшной полости ребенка.

Как отмечалось выше, при гастрошизисе относительно редко встречается, но иногда имеет место, висцеро-абдоминальная диспропорция то есть несоответствие объема брюшной полости размерам эвентрированных органов. В такой ситуации погрузить органы в брюшную полость бывает сложно. При насильственном их погружении в брюшной полости создается высокое давление и возникает синдром сдавления внутренних органов или «abdominal compartment syndrome». В результате нарушается подвижность диафрагмы и возникает дыхательная недостаточность, нарушается кровоток в сосудах, прежде всего венах, брюшной полости, снижается венозный возврат к сердцу. Это приводит к олигурии, нарушению мезентериального кровотока и ишемии кишечника, цианозу и отеку нижних конечностей

вследствие так называемого «синдрома нижней полой вены». Все это быстро приводит к необратимым изменениям в организме и летальному исходу. Контролировать изменения внутрибрюшного давления можно используя желудочный зонд или мочевого катетер. Давление в брюшной полости не должно превышать 15-20 мм. Нг, (около 18 см. Н₂О), а центральное венозное давление 4 мм. Нг. Признаком высокого внутрибрюшного давления также является необходимость проводить ИВЛ с давлением более 40 мм. Нг на вдохе. Во время погружения органов необходимо следить за изменением цвета и степенью отека нижних конечностей ребенка. При появлении тревожных признаков следует распустить уже наложенные швы и отказаться от радикальной пластики брюшной стенки. В этом случае показана этапная пластика брюшной полости и отсроченная радикальная операция.

Отдельно следует разобрать тактику при сопутствующей врожденных заболеваний кишечника, таких как атрезия, стеноз или мембрана, которые являются обычной, и часто единственной сопутствующей патологией при гастрошизисе.

Следует сразу отметить, что первичная, обычная операция по резекции кишки и наложению прямого анастомоза в этом случае практически невозможна вследствие выраженных изменений в стенке кишечника. Поэтому в данном случае методом выбора традиционно считалась операция по наложению искусственного кишечного свища.

В последнее время появилось мнение, что более выгодно на первичной операции просто погрузить кишечник в брюшную полость. Радикальную операцию на кишечнике с наложением прямого анастомоза следует выполнить через 6-8 недель, когда стенка кишки придет в нормальное состояние. В любом случае в этот период кишечник не будет функционировать из-за тяжелых изменений в его стенке, и механическое препятствие не окажет отрицательного влияния на пассаж. Естественно, что все это время ребенок будет нуждаться в постоянной декомпрессии ЖКТ и парентеральном питании.

Следует отметить, что на первичной операции сопутствующую патологию кишечника - атрезии и мембраны, часто не замечают из-за выраженного утолщения и отека стенки кишки на всем протяжении, в том числе выше и ниже препятствия. Поэтому, о возможном механическом препятствии следует в первую очередь подумать и провести обследование в этом направлении, если пассаж по кишечнику не восстанавливается в послеоперационном периоде в течение 6-8 недель.

Некоторые авторы считают, что наличие сопутствующей патологии кишечника при гастрошизисе является показанием к наложению мешка «SILO», а не выполнению радикальной пластики брюшной стенки.

а. Радикальное закрытие дефекта

Методом расширения дефекта в брюшной стенке

Традиционной для лечения гастрошизиса является операция с расширением дефекта в брюшной стенке. Это связано с тем, что врожденный дефект в брюшной стенке довольно небольшой, 2-3 см. Поэтому погрузить эвентрированную среднюю кишку через такое относительно небольшое отверстие сложно. Оптимальным является расширение дефекта кверху по средней линии под контролем пальца (рис. 6). Расширение дефекта книзу выполнять не рекомендуется из-за возможности повреждения мочевого пузыря.

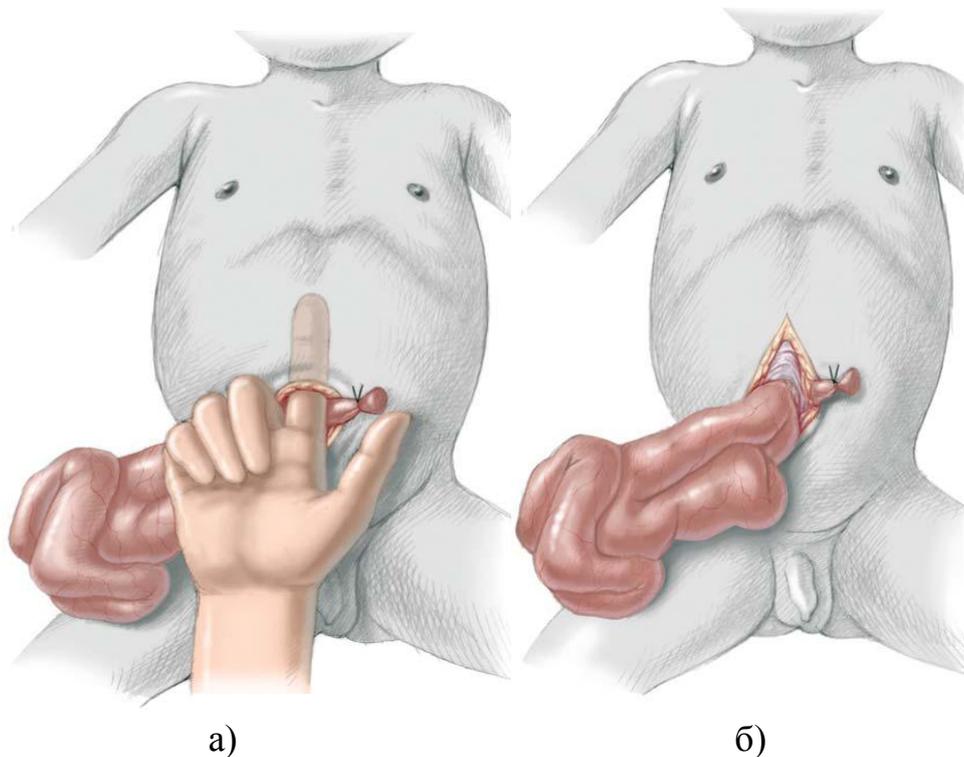


Рис. 6. а) Расширение дефекта брюшной стенки под контролем пальца кверху и б). Погружение кишечника в брюшную полость

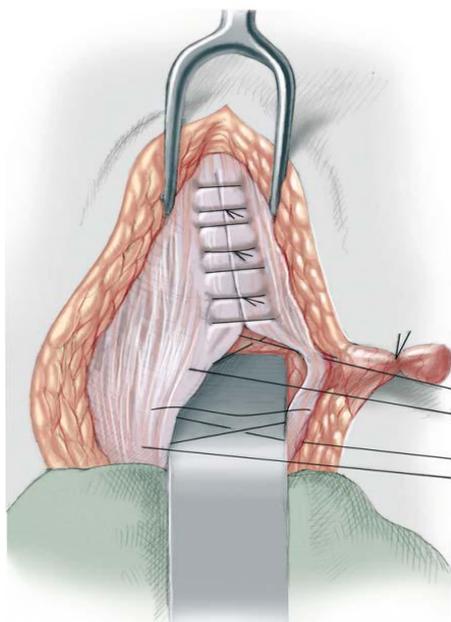


Рис. 7. Послойное ушивание брюшной стенки

Метод погружения кишечника по Бианки

В 1998 году Бианки (А. Bianchi) с соавторами впервые предложил минимально инвазивную технологию лечения гастрошизиса, которую он назвал «Медленное поэтапное погружение без общей анестезии» (EDMR-No GA for GS), которое заключается в медленном погружении кишечника без общей анестезии. После публикации этого метода, во многих мировых центрах детской хирургии начали с успехом применять данную методику лечения новорожденных с гастрошизисом.

Показанием к методике является простая форма заболевания, то есть изолированный порок без висцеро-абдоминальной диспропорции.

Если нет других показаний, процедура вправления производится без общей анестезии. Иногда может быть выполнена перидуральная анестезия.

Ниже мы описываем данную методику так, как она применяется в нашей клинике.

В палате интенсивной терапии на реанимационном столе под наблюдением реаниматолога выполняют высокое промывание кишечника через прямую кишку с целью уменьшения его объема, как это было описано выше.

Затем накладывают несколько держалок на края дефекта. При этом основной держалкой является пупочный канатик (Рис. 8). Подтягивая за держалки производят осторожное и медленное вправление внутренних органов в брюшную полость. Фибриновый чехол на петлях кишечника без особой необходимости разрушать не следует. Вправление может занять 20-30 минут и более. Торопиться не следует, но необходимо постоянно

контролировать внутрибрюшное давление (Рис. 9). Когда все органы оказываются погруженными в брюшную полость, производят пластику пупка под местной анестезией (Рис. 10).



Рис. 8. Наложение держалок на края дефекта



Рис. 9. Погружение кишечника



Рис. 10. Пластика пупка



Рис. 11. Отдаленный результат

Преимуществами метода являются:

- нет необходимости в ИВЛ;
- нет необходимости в наркозе;
- нет необходимости в значительных объемах инфузионной терапии;
- довольно быстро восстанавливается функция ЖКТ;
- сокращается время пребывания в стационаре;
- хороший косметический результат (Рис. 11).

Подавляющее большинство детей с гастрошизисом могут быть вылечены по данной методике с первичной радикальной пластикой передней брюшной стенки.

6. Этапные операции:

Этапные операции показаны при висцеро-абдоминальной диспропорции, когда при насильственном погружении кишечника в

брюшной полости создается высокое давление и возникает синдром «сдавления внутренних органов» (см. выше).

Наложение заплаты на дефект апоневроза

После погружения кишечника в брюшную полость, некоторые хирурги предпочитают наложить на апоневроз заплату и выполнить кожную пластику.

Для пластики дефекта можно использовать Гортекс, Мартекс, консервированную твердую мозговую оболочку, дакроновую сетку или другой материал. В последнее время с этой целью рекомендуют применять ксеноперикард (Щитинин В.Е. и др., 2008). Заплату из пластического материала подшивают по окружности дефекта, а над ней ушивают кожу (Рис. 12).

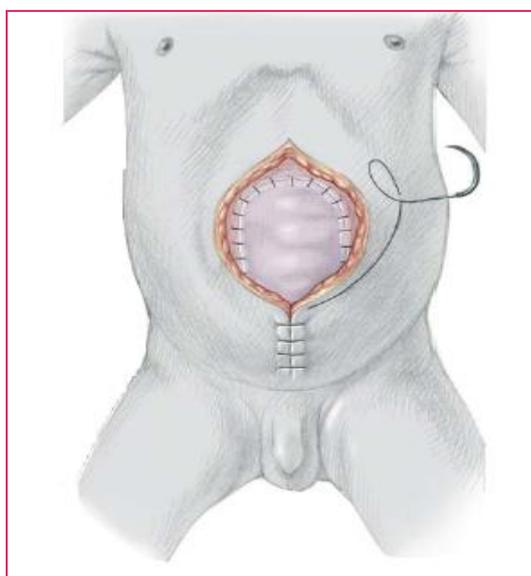


Рис. 12. Пластика дефекта апоневроза пластиной ксеноперикарда.

Пластику ксеноперикарда удаляют через 3-6 мес. К этому времени под пластиной формируется плотная фиброзная капсула. Мышцы и кожу ушивают над фиброзной капсулой. Недостатком метода является относительно высокая частота септических осложнений. Часто наблюдается расхождение кожных швов, обычно в зоне наибольшего натяжения, в середине раны (Щитинин В.Е. и др., 2008).

Силопластика. Использование мешка «SILO»

Впервые силопластику начали использовать в 1969 году Аллен (Allen) и Вренн (Wrenn) для лечения омфалоцеле. В последующем мешок «SILO» с успехом стал применяться и при гастрошизисе.

Мешок «SILO» - это специально изготовленный пластиковый контейнер с силиконовым покрытием, укрепленным дакроновой сеткой (Рис. 13). Он используется для временного закрытия внутренних органов до и для постепенного их погружения в брюшную полость (Рис. 14). Погружение

происходит в течение от нескольких дней до одной недели, обычно в течение 7-10 дней. После этого апоневроз и кожа окончательно ушиваются

Показанием к применению мешка «SILO» является висцеро-абдоминальная диспропорция. Некоторые авторы рекомендуют наложение мешка «SILO» при сопутствующей патологии кишечника, с тем, чтобы выполнить наложение кишечного анастомоза позже, во время радикальной пластики брюшной стенки.

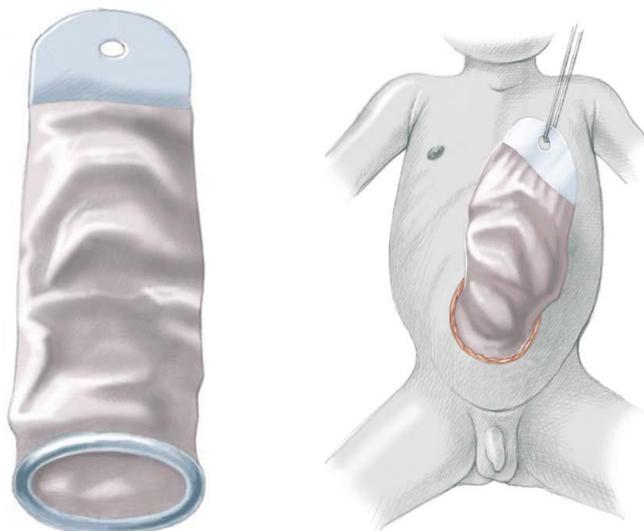


Рис. 13. Мешок «SILO»

Методика заключается в следующем. Мешок подшивается к краям апоневроза и фиксируется вертикально над дефектом. Далее мешок поэтапно закручивается или перевязывается. Органы постепенно погружаются в брюшную полость и через некоторое время, обычно одну неделю, создаются условия для радикального закрытия дефекта (Рис. 14).

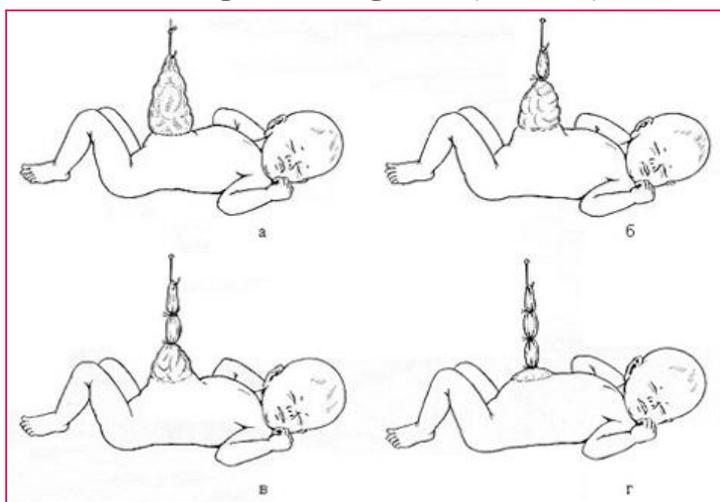


Рис. 14. Схема выполнения силопластики

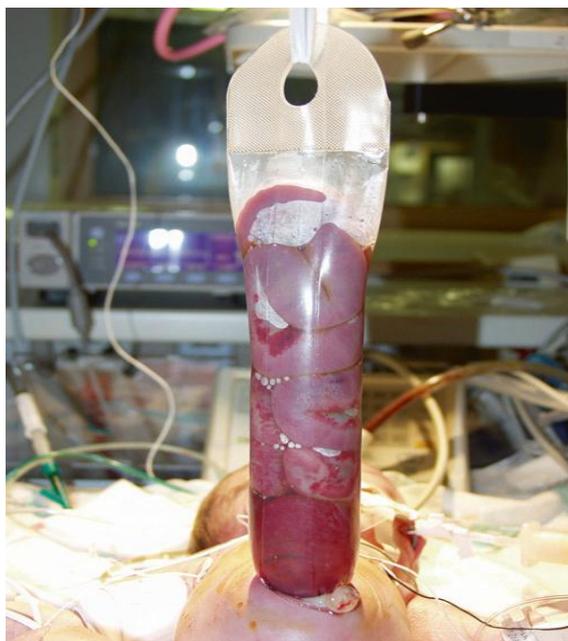


Рис. 15. Правильное наложение мешка «SILO» при гастрошизисе. Использован самый небольшой, подходящий для этого размер мешка.

Внутри мешка виден жизнеспособный и хорошо кровоснабжаемый кишечник. Отсутствует сдавление на уровне дефекта брюшной стенки

Особенностью использования мешка «SILO» при гастрошизисе является то, что следует использовать мешок как можно меньшего, подходящего по размеру объема (Рис. 15).

Следует помнить, что при использовании мешка «SILO», как и при других пластических материалов, возможны септические осложнения.

Послеоперационное лечение

В послеоперационном периоде детям обычно требуется продленная ИВЛ для преодоления высокого стояния диафрагмы, которое может иметь место после погружения органов в брюшную полость.

Необходимо проведение полного парентерального питания до восстановления эффективной перистальтики, иногда в течение нескольких недель. Проводится инфузионная и антибактериальная терапия. С 5-7 дня ребенку назначают очистительные клизмы.

После пластики брюшной стенки и погружения кишечника в брюшную полость постепенно проходят отек кишечной стенки, рассасываются имеющиеся на ней фибриновые наложения. В результате восстанавливается перистальтика желудочно-кишечного тракта, после чего ребенка переводят на энтеральное кормление. В целом, перистальтика и функция кишечника при гастрошизисе восстанавливаются позже, чем у детей с омфалоцеле. Когда ребенок начинает полностью усваивать энтеральное кормление, при стабильной прибавке в весе, регулярном самостоятельном стуле планируется выписка на амбулаторное лечение.

При использовании мешка «Silо» или других пластических материалов, у детей возможны септические осложнения.

Отдаленные результаты

Результаты лечения детей с гастрошизисом в последние десятилетия значительно улучшились. Если до недавнего времени летальность при этом пороке составляла 85-90%, то в настоящее время она снизилась до 8-10% и менее. Выживаемость после радикальной операции обычно составляет 90-95%. Дети, как правило, растут и развиваются достаточно хорошо.

В отдаленные сроки после операции возможно появление гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ) и/или паховых грыж вследствие повышенного внутрибрюшного давления. Могут иметь место мальабсорбция и спаечная кишечная непроходимость. Часть этих проблем со временем проходит самостоятельно.

Отмечено, что примерно у 17-20% этих детей может иметь место язвенно-некротический энтероколит (К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер 1996, М.С. Сату 2009, Р. Mattei, 2011). Относительно часто при гастрошизисе встречается сепсис. Это связано с имеющейся при этом заболеванием внутриутробной инфекцией, активацией флоры после операции и присоединением флоры окружающей среды.

Заключение

Таким образом, гастрошизис является тяжелым врожденным пороком развития передней брюшной стенки у детей. Успешное лечение этой патологии во многом зависит от ранней пренатальной диагностики, правильного ведения беременности и родов, адекватной предоперационной подготовки и анестезиологического обеспечения, полноценного и по показаниям проведенного хирургического лечения.

Лечение гастрошизиса только оперативное. Выбор метода лечения, радикальная или этапная операция, во многом зависит от размера дефекта, наличия и степени висцеро-абдоминальной диспропорции, сопутствующих заболеваний.

Следует отметить, что особенности гастрошизиса позволяют в большинстве случаев выполнить радикальную операцию сразу после рождения ребенка с последующим полным его выздоровлением.

Снижению числа осложнений и летальности во многом способствует правильное понятие патофизиологических процессов при этом заболевании, своевременная, в том числе пренатальная диагностика, грамотное ведение беременности и родов, своевременная коррекция сопутствующих заболеваний у этих пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ашкрафт, К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – СПб. : Хардфорд, 1996. – 384 с.
2. Щитинин, В.Е. Гастрошизис и грыжа пупочного канатика у детей В.Е. Щитинин, А.В. Арапова, Е.В. Карцева. - М., 2008.- 39 с.
3. Caty, M.G. Complications in pediatric surgery / M.G. Caty. – Informa Healthcare, 2009. – 450 с.
4. Mattei, P. Fundamentals of pediatric surgery / P. Mattei – Springer, 2011. - New York, Heidelberg, London. – 921 с.
5. Puri, P. Pediatric surgery / P. Puri, M.E. Hollwarth. – Springer, 2006. – 632 с.
6. Ziegler, M.M. Operative pediatric surgery / M.M. Ziegler, R.G. Azizkhan, T.R. Weber. – McGraw-Hill Companies, 2003. – 1339 с.

ОГЛАВЛЕНИЕ

1.	Введение	3
2.	Этиология и патогенез	4
3.	Пренатальная диагностика	6
4.	Клиническая картина	8
5.	Лечение	9
6.	Предоперационная подготовка	9
7.	Хирургическое лечение гастрошизиса	10
	а. Радикальное закрытие дефекта;	13
	б. Этапные операции:	15
	• Наложение заплаты на дефект;	16
	• Использование мешка «Silo». Силопластика;	16
8.	Послеоперационное лечение	18
9.	Отдаленные результаты	19
10.	Заключение	19
11.	Литература	20
12.	Оглавление	21

Учебное издание

Троян Василий Васильевич
Новицкая Светлана Константиновна
Воронецкий Александр Николаевич
Дергачев Александр Васильевич

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ
СТЕНКИ. ГАСТРОШИЗИС**

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 29.12.2021. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 1,38. Уч.- изд. л. 1,33. Тираж 100 экз. Заказ 59.

Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская
академия последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра детской хирургии

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПЕРЕДНЕЙ
БРЮШНОЙ СТЕНКИ У ДЕТЕЙ. ГАСТРОШИЗИС**

Минск, БелМАПО

2022

