

П.Д. Ярмолик, Г.Е. Конопелько

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ АТРЕЗИЙ ПИЩЕВОДА В СОЧЕТАНИИ С ДРУГИМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

*УО «Белорусский государственный медицинский университет»,
г. Минск, Беларусь*

На основании анализа ретроспективных данных историй болезни и рентгенограмм 73 новорожденных с атрезией пищевода установлена частота встречаемости порока у мальчиков и девочек; определен наиболее часто встречаемый тип атрезии (тип С); порок в 83,6% случаев сопровождался другими множественными пороками развития.

Ключевые слова: *врожденный порок развития, атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ.*

P.D. Yarmolik, G.E. Konopelko

INCIDENCE OF ESOPHAGEAL ATRESIA IN COMBINATION WITH OTHER CONGENITAL MALFORMATIONS

Based on the analysis of retrospective data of case histories and radiographs of 73 newborns with esophageal atresia, the incidence of the malformation in boys and girls was determined; the most frequent type of atresia (type C) was determined; the malformation was accompanied by other multiple malformations in 83.6% of cases.

Keywords: *congenital malformation, esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula.*

Актуальность. Атрезия пищевода (АП) – тяжелый врожденный порок развития, при котором дистальный и проксимальный сегменты пищевода не сообщаются, а заканчиваются слепо либо соединяются с трахеей. Частота встречаемости данной аномалии – 1:3000-1:4000 новорожденных, в равной степени у мальчиков и девочек [1]. Наиболее частый вариант порока – сочетание атрезии с трахеопищеводным свищом. Консервативного лечения атрезии пищевода не существует. Коррекция осуществляется только путем хирургического лечения. В результате отсутствия лечения в 100% случаев наступает гибель ребенка. Ранняя диагностика атрезии пищевода возможна при достаточной осведомленности врачей о симптомах болезни и владении инструментальными методами обследования. Учитывая вышеизложенное, диагностика и лечение данного порока являются актуальными.

Цель исследования: обобщить результаты сравнительного количественного анализа врожденного порока развития – атрезии пищевода – за период с 2018 по 2023гг.

Материалы и методы. Методом мета-анализа для изучения атрезии пищевода использованы истории болезней и проанализированы рентгенограммы 73 новорожденных с атрезией пищевода за период с 2018

по 2023 годы Отделения рентгенологии «Республиканского научно-практического центра детской хирургии» г. Минска.

Результаты исследования и их обсуждение. В конце 3 недели эмбрионального развития (20-21 сутки) происходит формирование кишечной трубки (первичной кишки). На 4 неделе первичную кишку условно разделяют на головную и туловищную, в последней, в свою очередь, рассматривают 3 отдела: переднюю, среднюю и заднюю кишку. Пищевод формируется из головного конца передней кишки, одновременно происходит закладка гортани и трахеи. К концу 4 недели из вентральной стенки передней кишки вырастает шишкообразный пищеводно-трахеальный дивертикул (зачаток трахеи) [2]. Обособление пищеводно-трахеального дивертикула от пищевода происходит следующим образом: внутри просвета первичной кишки начинают формироваться эзофаготрахеальные гребни, которые впоследствии смыкаются, образуя трахеопищеводную перегородку (конец 5 недели) [2]. Таким образом, передняя кишка будет иметь 2 зоны: вентральную – область формирования дыхательных путей и дорсальную – область, где формируется пищевод. В результате неполного сращения эзофаготрахеальных гребней и нарушения образования трахеопищеводной перегородки в конце 4, начале 5 недели пищевод и трахея не отделяются друг от друга, формируется врожденный порок развития (рис. 1).

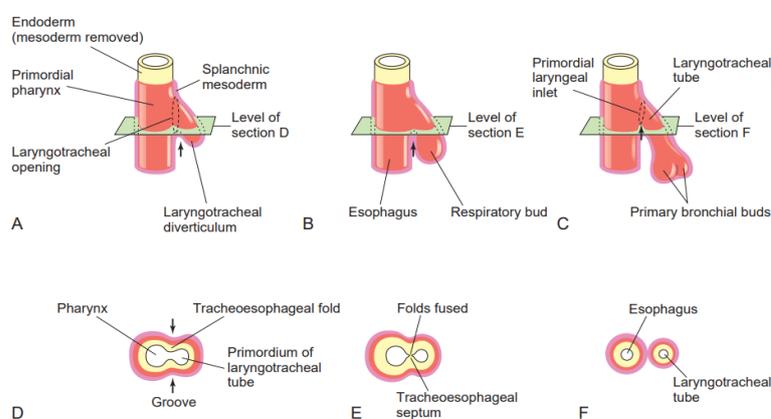


Рис. 1. Формирование пищеводно-трахеального дивертикула [2]

В общемировой практике принята классификация атрезии пищевода по Gross (1953) [3], согласно которой выделяется несколько типов порока: тип А – изолированная АП, при которой два конца заканчиваются слепо с большим диастазом между ними; тип В – АП с проксимальной трахеопищеводной фистулой; тип С – АП с дистальной трахеопищеводной фистулой; тип D – АП с дистальной и проксимальной трахеопищеводной фистулой; тип Е – трахеопищеводная фистула без АП; тип F – врожденный стеноз пищевода (рис. 2). В качестве дополнения используется классификация по Vogt (1929) [3], в которой типы В, С, D объединяют в тип 3, тип А является 2-м в данной классификации, а тип Е определяют, как 4-й.

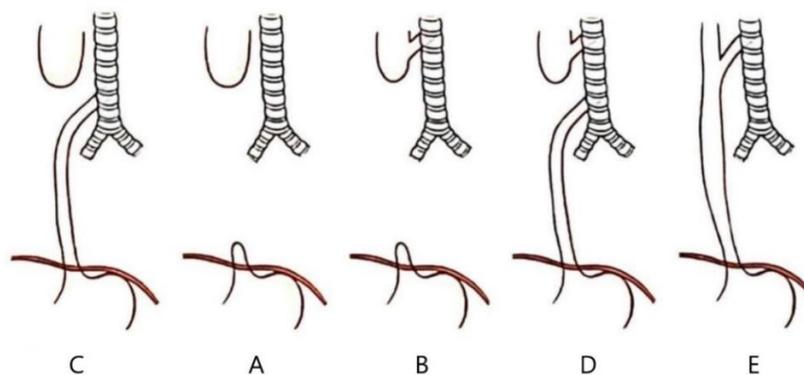


Рис. 2. Классификации атрезии пищевода по Gross (1953) [3]

Поступившие в стационар новорожденные с диагнозом атрезия пищевода нами были распределены по половому признаку: из 73 пациентов мальчиков было 38 (52,1%), девочек 35 (47,9%). По возрасту: новорожденных с возрастом менее суток от рождения (т.е. на момент госпитализации) оказалось 28 (38,4%); в возрасте от 1 до 2 суток – 38 (52,1%); от 2 до 3 суток – 4 (5,5%); от 5 до 6 суток – 1 (1,3%); с 19 по 20 сутки – 2 (2,7%). Наибольшее количество новорожденных с диагнозом атрезия пищевода госпитализировано в возрасте от 1 до 2 суток новорожденности – это 38 детей (52,1%) (рис. 3).

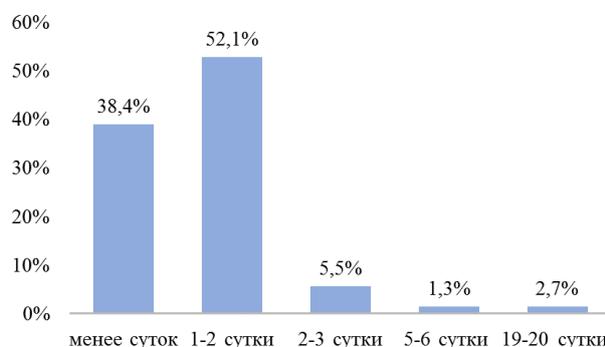


Рис. 3. Распределение новорожденных с атрезией пищевода по возрасту

Количество поступивших в стационар детей по годам распределяется следующим образом: 17 человек в 2018 году; 8 – в 2019 году; 17 новорожденных – в 2020 году; 9 пациентов – в 2021 году; 14 пациентов – в 2022 году и 8 – в 2023 году.

По массе мы распределили новорожденных следующим образом: 8 детей (11%) имели массу тела в диапазоне 1200-2000 г., 29 пациентов (39,7%) весили 2000-2700 г., 36 новорожденных – 2700-4200 г. (49,3%). У 22 (30,1%) новорожденных из 73 атрезия пищевода сочеталась с недоношенностью (29-36 недель гестации).

Был также изучен возраст матерей на момент рождения детей с атрезией пищевода: у матерей от 16-21 года родилось 7 детей; 22-34 года – 51 ребенок и 15 детей родилось у женщин в возрасте от 35 до 55 лет.

Нами было установлено, что наиболее часто встречается тип С – 68 пациентов (93,2%). У детей с подозрением на данный тип атрезии (рис. 4) для определения слепо заканчивающегося сегмента пищевода проводилось введение контрастного вещества (Визипак) с последующей рентгенографией. Наличие газа в кишечнике свидетельствовало о том, что трахея сообщается с дистальным концом пищевода. Применяли метод и без контрастного вещества, при котором через зонд, введенный в пищевод, нагнетался воздух. Конец зонда определялся свернутым в проксимальном сегменте пищевода рентгенологически. В данном случае манипуляция сопровождалась отрыжкой воздуха пациентом (рис. 5).

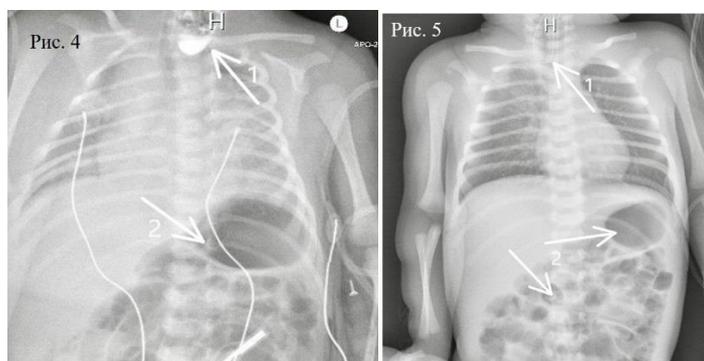


Рис. 4. Тип С. Контрастное вещество в проксимальном сегменте пищевода (1), наличие газа в желудке и кишечнике (2)

Рис. 5. Тип С. Рентгеноконтрастный зонд в проксимальном сегменте пищевода (1), наличие газа в желудке и кишечнике (2)

Мы изучили рентгенограммы 3-х пациентов (4,1%) с типом А атрезии пищевода. Использовался метод диагностики с контрастным веществом. На обзорной рентгенограмме выявить воздух в тонкой кишке не удалось, это свидетельствует о том, что трахея и пищевод не сообщаются между собой (рис. 6).



Рис. 6. Тип А. Контрастное вещество в проксимальном сегменте пищевода (1)

Изучен тип E атрезии пищевода – 2 пациента (2,7%). Зонд обнаруживается в желудке – отсутствует диастаз. Наличие газа в тонкой кишке – H-образная фистула без атрезии – свидетельствует о том, что между трахеей и пищеводом имеется сообщение (рис. 7).

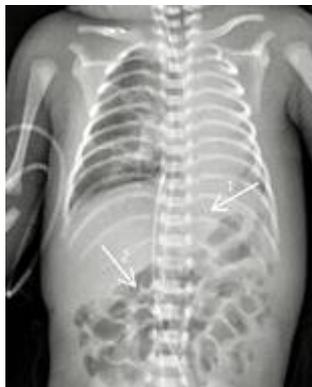


Рис. 7. Тип. E. Зонд в желудке (1), наличие газа в желудке и кишечнике (2)

12 обследованных детей (16,4%) имели атрезию пищевода без сопутствующих аномалий. 83,6% детей имели сочетанные аномалии (табл. 1), из которых аномалии VACTERL-ассоциации по нашим данным составили 3,5% (3 случая), причем только мальчики. Аномалии VACTERL-ассоциации – это акроним, составленный из первых букв английских названий врожденных пороков развития: V (vertebral defect) – дефекты позвоночника, A (anal atresia) – атрезия ануса, C (cardial defect) – пороки сердца, T (tracheoesophageal fistula) – трахеопищеводный свищ, E (esophageal atresia) – атрезия пищевода, R (renal anomaly) – аномалии почек, L (limb defect) – пороки развития конечностей [4]. Если атрезия пищевода сочетается с 3-мя аномалиями, входящими в VACTERL-ассоциацию, это дает возможность отнести пациента с атрезией пищевода к данному синдрому [3].

Таблица 1.
Сочетание атрезии пищевода с другими врожденными аномалиями

Характер сочетанных пороков развития	Число случаев	Частота, %
Сердечно-сосудистая система	54	63,5
Мочеполовая система	15	17,6
Костно-мышечная система	8	9,4
VACTERL	3	3,5
Дыхательная система	2	2,4
ЖКТ	2	2,4
Хромосомные	1	1,2
Итого	85	100
Только АП	12	

80,1% (из 83,6%) составляют другие единичные аномалии, сопутствующие атрезии пищевода: врожденные пороки сердца – 54 пациента, пороки развития мочеполовой системы – 15 новорожденных, аномалии костей скелета и мышц – 8 детей, аномалии органов дыхания – 2 ребенка, аномалии желудочно-кишечного тракта – 2 новорожденных, хромосомные болезни – 1 ребенок.

Выводы:

1. В 52,8% случаев атрезию пищевода выявляют в 1-2 сутки.
2. Проведенный количественный анализ атрезий пищевода с 2018 по 2023 год показал, что порок практически в равном проценте наблюдается как у мальчиков (52,1%), так и у девочек (47,9%).
3. В 93% случаев аномалия сочетается с нижним трахеопищеводным свищом (тип С по Гросс). В 8,3% случаев атрезия пищевода сочеталась с недоношенностью. Атрезия пищевода в 85% случаев сочетается с другими множественными врожденными пороками развития.
4. Наибольшее количество атрезий пищевода за последние 6 лет наблюдалось в 2018, 2020, 2022 гг.

Литература

1. Никифоров, А. Н. Врожденная непроходимость пищеварительного тракта у детей : метод. рекомендации / А. Н. Никифоров – Минск. : МГМИ, 1998. – 39 с.
2. The developing human: 10th ed.: Keith L. Moore, T.V.N. Persaud, Mark G. Torchia. – Philadelphia. : PA 19103-2899, 2016. – p. 524.
3. Атрезия пищевода / под ред. Ю. А. Козлова, В. В. Подкаменева, В. А. Новожилова. – Москва. : ГЕОТАР-Медиа, 2015. – 352 с.
4. БГМУ в авангарде медицинской науки и практики: рецензир. ежегод. сб. науч. тр. : в 2 т. / М-во здравоохран. Респ. Беларусь, Бел. гос. мед. ун-т ; под ред. С. П. Рубниковича, В. А. Филонюка. - Минск : ИВЦ Минфина ; БГМУ, 2022. - Вып. 12, Т. 1 : Клиническая медицина. Профилактическая медицина. - 458 с.