

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ  
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

**В.В. ТРОЯН Э.М. КОЛЕСНИКОВ Ю.М. ГРИНЕВИЧ**

**АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ**  
**(клиника, диагностика, лечение)**

Учебно-методическое пособие

Минск БелМАПО  
2016

УДК 616.329-007.271-033.2(075.9)

ББК 54.13я73

Т 76

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия  
НМС Белорусской медицинской академии последипломного образования  
протокол № 9 от 20.12. 2016

**Авторы:**

заведующий кафедрой детской хирургии д.м.н. доцент *В. В. Троян*,  
доцент кафедры детской хирургии к.м.н. *Э.М. Колесников*,  
доцент кафедры детской хирургии к.м.н. *Ю.М. Гриневич*

**Рецензенты:**

кафедра детской хирургии БГМУ;

заведующий отделом хирургии РНПЦ «Детская хирургия», к.м.н., доцент,  
*А.А. Свирский*

**Троян В.В.**

Т 76

Атрезия пищевода у детей (клиника, диагностика, лечение):  
учеб. – метод. пособие /В. В. Троян, Э.М. Колесников,  
Ю.М. Гриневич. - Минск.: БелМАПО, 2016. 50 с., 34 ил.

ISBN 978-985-584-086-3

В учебно–методическом пособии представлены современные данные о патогенезе, клинике, диагностике и лечении такого сложного врожденного порока развития у детей, как атрезии пищевода.

Предназначено для детских хирургов, педиатров, неонатологов, детских анестезиологов и реаниматологов, а также врачей- курсантов и стажёров данных специальностей.

УДК 616.329-007.271-033.2(075.9)

ББК 54.13я73

**ISBN 978-985-584-086-3**

© Троян В.В., [и др.] 2016

© Оформление БелМАПО, 2016

## **Перечень условных обозначений**

АП – атрезия пищевода

ВПР – врожденный порок сердца

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИРДС – идиопатический респираторный дистресс синдром

ЛТПР- ларинготрахеопищеводная расщелина

ТПС – трахеопищеводный свищ

УЗИ – ультразвуковое исследование

## Введение

Врожденные пороки развития пищевода у детей являются тяжелыми заболеваниями, которые нередко приводят к гибели ребенка вскоре после его рождения. Среди многочисленных пороков развития этого органа наибольшее значение имеют те, которые нуждаются в срочной хирургической коррекции. Это различные формы атрезии пищевода (АП), с трахеопищеводными свищами и без, изолированные трахеопищеводные свищи (ТПС), различные виды стенозов пищевода, ларинготрахеопищеводные расщелины (ЛТПР). Лечение врожденных пороков развития пищевода у детей, несмотря на значительный прогресс медицины, до сих пор является одной из самых сложных проблем в детской хирургии.

Атрезия пищевода и ТПС встречаются с частотой примерно 1 на 3000-5000 новорождённых и являются одними из наиболее распространённых пороков. Эта аномалия корригируема, но без лечения неизбежно приводит к гибели ребенка. Атрезия пищевода почти одинаковой частотой встречается как у мальчиков так и у девочек. Новорождённые с АП часто рождаются недоношенными, около 34% детей с этим пороком имеют массу тела при рождении менее 2500 г.

Первое упоминание об атрезии пищевода появилось в медицинской литературе еще в 1670 г. W. Durston в Англии. Полное и подробное описание клинической и патологоанатомической картины наиболее частого варианта этой аномалии - атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищом представил в 1697 Т. Gibson.

Первые безуспешные попытки хирургического лечения АП были предприняты еще в 1888 г С. Steel., затем Н.М. Richter в 1913 г. (Welch K.J. e.a.

1996). Более активно хирургическое лечение этой сложной врожденной патологии стали предпринимать в 20-30 годы XX-го столетия, когда начали

развиваться торакальная хирургия и анестезиология, появился эндотрахеальный наркоз. Однако первые благополучные результаты были получены только в 1939 году, когда W.E. Ladd и N.L. Leven независимо друг от друга в Бостоне и Миннеаполисе (США), провели этапные коррекции атрезии пищевода у новорожденных. В обоих случаях они наложили гастростому, выполнили лигирование ТПС, а в последующем сформировали антеторакальный искусственный пищевод из кожной трубки. Интересно, что в эти же годы имел место случай, когда ребенку с изолированной формой АП, родившемуся в 1935 г., проводили питание через гастростому до 1946 г., и только тогда ему был сформирован искусственный пищевод (Hamphreys G.H. e.a. 1964).

Большой вклад в дело лечения атрезии пищевода внес С. Haight (США). В 1941 году он вместе с Н. Towsley впервые успешно провел радикальную операцию при атрезии пищевода. Операция заключалась в левостороннем внеплевральном доступе, разделении и ушивании свища и прямом однорядном анастомозе пищевода. В 1943 г. С. Haight пересмотрел ход операции в пользу правостороннего внеплеврального доступа и предложил двухрядный «телескопический» прямой анастомоз. Правосторонний внеплевральный доступ и прямой однорядный анастомоз в настоящее время наиболее широко применяются при радикальном лечении атрезии пищевода (Welch K.J. e.a. 1996).

В СССР первую успешную радикальную операцию по поводу атрезии пищевода выполнил в 1955 г. Г.А. Баиров в Ленинграде. В связи с 60-летним юбилеем этой операции в 2015 г. в Москве была проведена международная научная конференция [6].

В последние годы отмечены серьёзные успехи в лечении больных с атрезией пищевода. Однако для врачей, которые имеют дело с этим сложным пороком, до сих пор остается много нерешенных проблем, в том числе и чисто технических.

## Эмбриогенез

Пищевод и трахея, а так же бронхи, легкие и многие другие органы грудной клетки, образуются из переднего отдела первичной кишечной трубки на 3–4 неделе внутриутробного развития.

К 19-му дню гестации передний отдел первичной кишки человеческого эмбриона представлен однослойной трубкой, расположенной между глоткой и средней кишкой. Трахея и пищевод впервые появляются как вентральное выпячивание, или дивертикул, переднего отдела первичной кишки на 22-23-й день гестации. В результате образуется желоб, выстланный многослойным мерцательным цилиндрическим эпителием, который становится в последующем слизистой оболочкой дыхательных путей. Бронхи развиваются из заднебоковых зачатков трахеи и растут каждый в своем направлении (рис. 1).

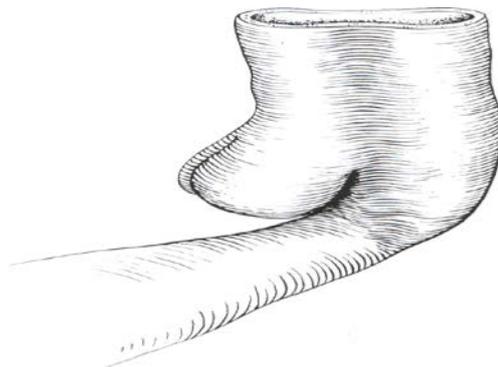


Рис.1. Внутриутробное формирование перегородки между трахеей и пищеводом (E.I. Smith)

По мере увеличения и удлинения дивертикула клеточные массы эндодермы начинают формировать перегородку, которая постепенно полностью разделяет первичную кишку на трахеальный и пищеводный каналы. Этот процесс начинается от уровня карины трахеи и распространяется вверх, в краниальном направлении. К 26 дню гестации пищевод полностью отделяется от трахеи до уровня гортани. Полное

нарушение этого разъединения приводит к формированию такого тяжелого порока как ларинготрахеозофагеальная расщелина.

На 6 неделе гестации начинает выявляться циркулярная мышечная оболочка пищевода, а немного позже становится заметным п. vagus. Кровеносные сосуды от аорты выявляются на 7-й неделе, а продольная мускулатура пищевода становится заметной с 9-й недели гестации. На 7-8 неделе просвет пищевода почти полностью перекрывается цилиндрическим эпителием, который, начиная с 20 недели, постепенно вакуолизируется и замещается на многослойный плоский эпителий.

Примерно на 4-й неделе гестации трахея и пищевод полностью отделяются друг от друга. При нарушении этого процесса формируется ТПС или, при полном поражении, ларинготрахеопищеводная расщелина. Значительно труднее объяснить механизм возникновения атрезии пищевода. Р. Grunewald и некоторые другие авторы считают, что причиной возникновения АП является первоначально сформировавшийся ТПС. По мнению этих исследователей, трахея быстро растёт в каудальном направлении, и при фиксации пищевода свищом к трахее, его дорсальная стенка вытягивается вперёд и вниз, чтобы «поспеть» за трахеей и остается соединенной с ней. Часть стенки пищевода как бы инкорпорируется в стенку трахеи. Это как то объясняет образование АП с дистальным ТПС, но не позволяет понять, почему возникает АП без ТПС. Предполагают, что в данном случае причиной может быть нарушения кровообращения в стенке пищевода. Влияние на пищевод наружного давления аберрантных сосудов или каких-либо иных образований в настоящее время практически не рассматривается. Врожденные стенозы пищевода объясняют неполной вакуолизацией цилиндрического эпителия по мере его замещения на многослойный плоский эпителий, процесс которого начинается после 20 недели гестации.

## Этиология

Следует отметить, что точная природа нарушений эмбриогенеза, которые приводят к порокам развития пищевода, в настоящее время окончательно не установлена. Тем не менее, разнообразие сочетанных аномалий пищевода и трахеи, а так же высокая частота других сопутствующих пороков развития при этом заболевании подтверждает предположение о сложных нарушениях органогенеза, лежащих в основе этой патологии.

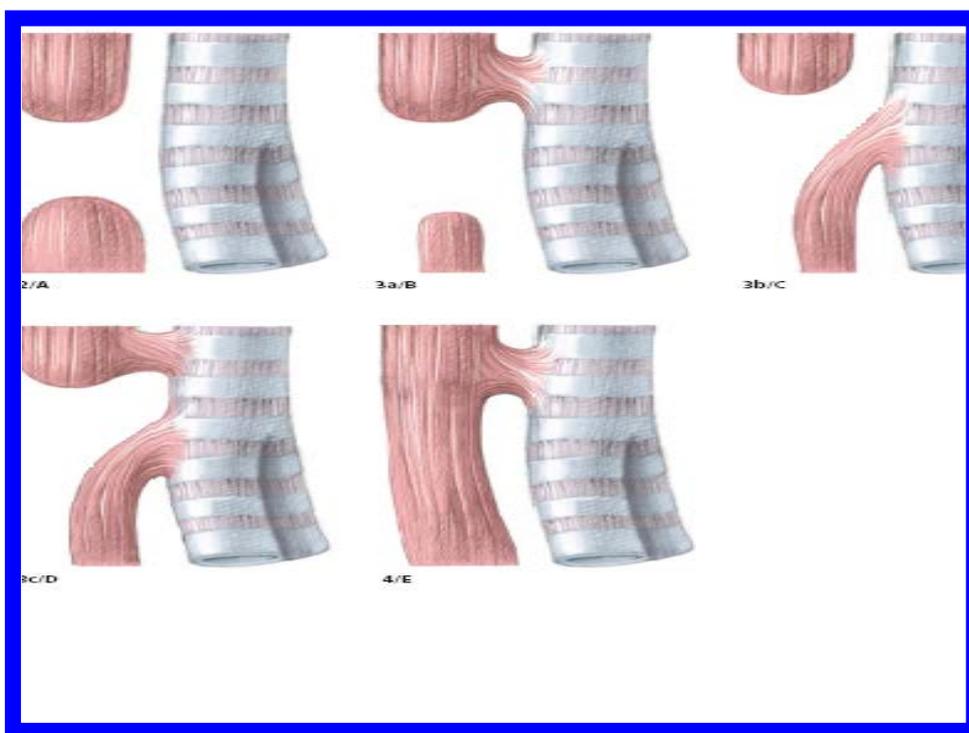
В настоящее время так же нет достаточных доказательств, что данная патология является генетической и передается по наследству, Однако последние исследования показали, что возможно в данном случае играет роль поражение 2p23-p24 локуса хромосомы. С другой стороны описано много «семейных» случаев, когда болеют родители – дети, братья – сестры, в том числе близнецы. В одной семье в США последовательно АП страдали 3, а в другой 5 детей. Наблюдения за несколькими сериями больных с АП в США показали, что одновременно это заболевание встречается примерно у 9 % близнецов (Welch K.J. e. a. 1996).

В настоящее время считается, что причины АП многофакторные. Нарушения эмбриогенеза и различные внешние факторы, например инфекции и другие имеют более сильное повреждающее действие на развитие пищевода, чем факторы генетические. В частности, в эксперименте атрезия пищевода была получена при введении беременным крысам доксорубицина (Адриамицина).

## Классификация

В 1929 г. E.C. Vogt впервые дал описание различных вариантов АП. В 1953 г. R.E. Gross предложил свою классификацию АП, которой пользуются до сих пор.

Атрезия пищевода и ТПС могут встречаться как самостоятельные изолированные аномалии, но наиболее часто отмечаются различные их сочетания. Поэтому существуют многочисленные, постоянно развивающиеся и расширяющиеся классификации этих пороков (Катько В.А. 2011). Тип аномалии имеет большое клиническое значение (рис.2).



**Рис. 2. Основные типы атрезии пищевода по Гроссу**

А) – 1 тип; атрезия без трахеоэзофагеального свища. В) - 2 тип; атрезия с верхним ТПС и слепым дистальным сегментом. С) – 3 тип; атрезия со слепым верхним сегментом и нижним ТПС. D) – 4 тип; атрезия пищевода с верхним и нижним ТПС. Е) – 5 тип; изолированный ТПС.

В данную классификацию обычно включают и 6-й вариант (F). Это врожденные стенозы пищевода. Следует отметить, что существуют и другие

классификации, например Г.А. Баирова, где приводят много, более 20, таких отдельных вариантов, как полная аплазия пищевода, атрезия с нижним ТПС в области бифуркации трахеи или в правый бронх и т.д. Но все эти варианты вполне укладываются в классификацию Гросса, что делает ее наиболее универсальной, простой и удобной для работы.

### **Сопутствующие аномалии**

Дети с АП и ТПС часто имеют сопутствующие аномалии, нередко тяжёлые и неблагоприятно влияющие на результат лечения. Частота сопутствующих заболеваний составляет от 50 до 70 %, от небольших деформаций позвоночника, до тяжелых врожденных пороков сердца (ВПС). Следует отметить, что результаты статистики в различных исследованиях отличаются друг от друга.

ВПС имеют место примерно у 30% новорожденных. Наиболее часто встречаются открытый артериальный проток и тетрада Фалло, следом по частоте идут дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородки, транспозиция сосудов и другие. Декстрапозиция аорты (5%) влияет на оперативный подход, когда ребенку может потребоваться левосторонний доступ к пищеводу. Данные заболевания относительно часто встречаются у новорожденных с болезнью Дауна.

Примерно у 17% детей имеют место пороки желудочно-кишечного тракта – атрезии, мембраны кишечника, атрезия ануса и другие. Относительно часто встречается не перфорированный анус (9%), дуоденальная атрезия (5%), мальротация кишечника (4%). Две и более аномалии встречаются примерно у половины пациентов. Около 40% детей с АП рождаются недоношенными. Преждевременным родам отчасти способствует многоводие, особенно характерное для АП без нижнего ТПС (1-2-й тип атрезии). АП может сочетаться с трахеомалацией различной степени выраженности, то есть недоразвитием хрящевых колец, которые выполняют каркасную функцию трахеи. Считают, что причиной этого

является давление на трахею переполненным околоплодными водами верхнего сегмента пищевода во время внутриутробного периода.

Следует отметить, что сопутствующие аномалии более характерны для недоношенных детей с АП. Так, у новорождённых с массой тела менее 2000 г. сочетанные пороки встречаются в 2,5 раза чаще, чем у детей с массой тела больше 2500 г.

В 1973 году была описана ассоциация **VATER**, в состав которой входит АП. Данная аббревиатура складывается из первых букв соответствующих английских терминов. V – это вертебральные, позвоночные, дефекты, A – анальная атрезия, TE – трахеопищеводный свищ и атрезия пищевода, R – ренальная, почечная, дисплазия. Данная патология отмечается примерно у 12% детей.

Если сочетание пороков обозначается аббревиатурой **VACTER**, то есть к комбинации VATER добавляются ещё и C (cardiac), это означает у ребенка имеется порок сердца, который во многом способствует неблагоприятному результату лечения. Если ко всем перечисленным вариантам врождённой патологии добавляются аномалии конечностей L (limb), тогда термин приобретает звучание **VACTERL** (1,5%). Возможно сочетание **VACTERL-H**, где H означает гидроцефалию.

У детей с ассоциацией **VACTERL** как правило отмечается высокое расположение проксимального сегмента пищевода, осложнённое течение, более высокая летальность, чем у новорождённых с АП без этого сочетания. **VACTERL** – это ассоциация пороков, а не синдром, если подразумевать под синдромом обязательное сочетание всех компонентов, но и не случайная комбинация. Поэтому, при наличии у ребёнка одной из аномалий, входящих в данную ассоциацию, следует подозревать и искать другие.

Встречаются и другие редкие варианты сочетания врождённой патологии АП, такие как **CHARGE**, колобома, ВПС, атрезия хоан, умственная отсталость, гипоплазия гениталий, патология уха. **POTTER**, или

синдром «расщелины» - расщелина губы и верхнего нёба, омфалоцеле, гипогенитализм.

D.H. Piekarki, F.D. Stephens (1976) считают, что такое частое сочетание атрезии пищевода с другими пороками органов и систем в целом отражает имеющее место генерализованное поражение мезенхимальных тканей на 4 неделе внутриутробного развития.

### **Особенности различных вариантов атрезии пищевода**

*Атрезия пищевода с дистальным ТПС* (3-й тип атрезии). Наиболее частая форма порока. Встречается в 86-87%. (рис. 3).

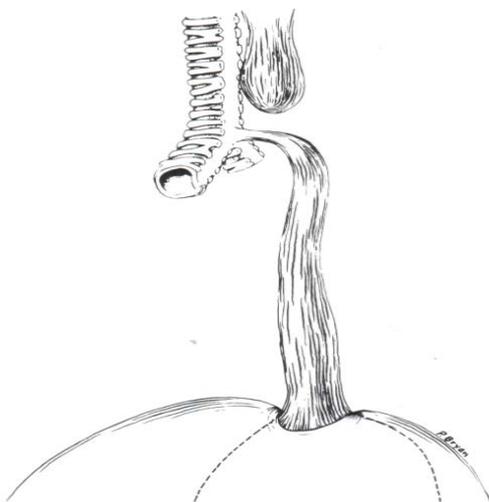


Рис.3. Атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом (3-й тип АП)

Верхний сегмент пищевода при этом варианте аномалии заканчивается слепо, обычно на уровне Th<sub>3</sub>, хотя может быть более высоким (C<sub>7</sub>) или наоборот, низким (Th<sub>5</sub>). Мышечная стенка его утолщена, и диаметр намного больше диаметра нижнего сегмента, который начинается от трахеи, обычно от мембранозной части её нижнего отдела. Иногда свищ отходит от места деления трахеи на левый и правый бронхи, в этом случае трахея имеет как бы «трифуркацию». Соединение фистулы с бронхом наблюдается редко.

Между сегментами пищевода обычно имеется диастаз, величина которого определяет выбор метода лечения. Сегменты пищевода иногда могут «заходить» один за другой и даже иметь общую мышечную стенку. При таком варианте порока натяжение по линии швов анастомоза обычно минимальное, однако бывают трудности в определении точной локализации сегментов и свища. Живот у ребенка при этом варианте АП вздут, при большой производительности свища, довольно выражено.

***Изолированная атрезия пищевода, без трахеопищеводного свища*** (1-й тип атрезии). Встречается в 5-7% случаев и почти всегда сопровождается большим диастазом между сегментами (рис.4).

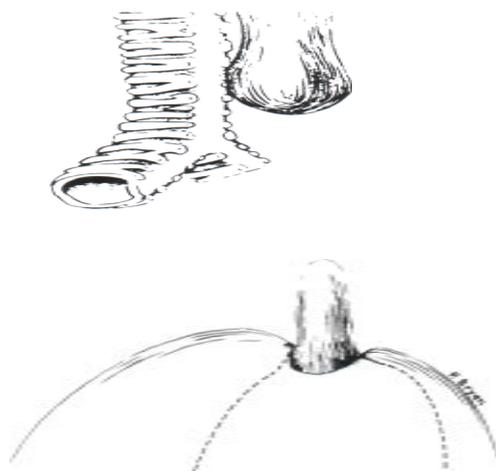


Рис. 4. Изолированная атрезия пищевода (1-й тип АП)

Дистальный сегмент при этой патологии обычно очень короткий, иногда лишь на 1-2 см выступает над диафрагмой. В этих случаях показаны операции разобщения или этапного удлинения сегментов. Поскольку при этом варианте аномалии амниотическая жидкость внутриутробно не попадает в желудок, и поэтому он может быть очень маленьким в размерах. Вследствие этого могут быть сложности и даже ошибки при наложении гастростомы. Дыхательная недостаточность у этих детей менее выражена, чем при АП с нижними ТПС. Живот запавший, не вздут.

**Врожденный изолированный трахеопищеводный свищ, без атрезии пищевода** АП (5-й тип), встречается в 3-4% пороков пищевода. Диаметр свища обычно составляет около 2-4 мм. Сам свищ часто имеет косое направление от передней стенки пищевода кверху по диагонали к мембранозной части трахеи (рис.5).



Рис.5. Изолированный трахеопищеводный свищ без атрезии пищевода (5-й тип АП)

Трахеопищеводный свищ может быть на любом уровне, от перстневидного хряща до карины, но чаще исходит из нижней-шейной или верхней-грудной части мембранозной стенки трахеи. В литературе описаны случаи, когда у больного было одновременно два или даже три свища. ТПС без АП обычно носит название ТПС типа-Н или более правильно N-типа. Пройодимость пищевода при этом не нарушена, поэтому клиническая картина проявляется не всегда сразу после рождения, а в течение первых месяцев или даже лет жизни. Крайней степенью ТПС является **трахеопищеводная расщелина**, которая может быть от небольшого участка расщепления в дистальной части трахеи, и до полного расщепления трахеи и гортани на всем протяжении.

**Атрезия пищевода с проксимальным и дистальным трахеопищеводными свищами** (4-й тип атрезии). Встречается у 1-3% больных, Порок анатомически не отличается от тех, описанных выше форм,

когда свищи встречаются по отдельности. Диастаз при этом виде порока обычно небольшой. Следует отметить, что при наличии нижнего ТПС, верхний ТПС иногда диагностировать трудно, особенно если до операции не проводилась трахеоскопия. В этих случаях свищ выявляется на операции, в процессе мобилизации верхнего сегмента пищевода. В последнее время многие авторы отмечают, что этот вид атрезии стал встречаться несколько чаще (рис. 6).

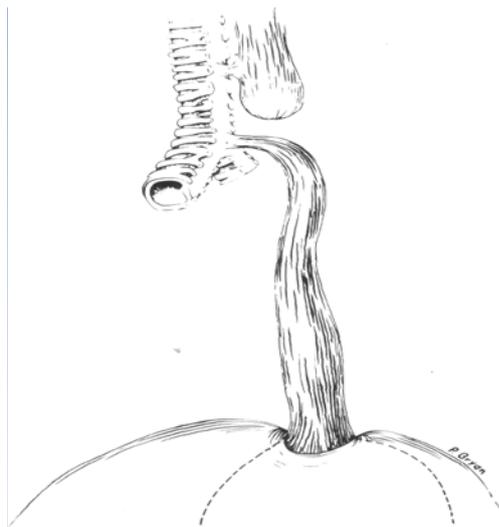


Рис. 6. Атрезия пищевода с проксимальным и дистальным трахеопищеводными свищами (4-й тип АП)

***Атрезия пищевода с проксимальным трахеопищеводным свищом*** (2-й тип атрезии). Самый редкий вид АП, встречается примерно в 1% случаев. Фистула со стороны пищевода всегда отходит выше дна верхнего сегмента и направляется по диагонали кверху, впадая в мембранозную часть трахеи. Описаны случаи с двумя верхними ТПС. Дистальный трахеопищеводный свищ при этом варианте порока отсутствует, поэтому нижний сегмент короткий, а диастаз соответственно большой (рис. 7). Поскольку околоплодные воды, а затем и воздух в ЖКТ не поступает, живот у такого ребенка не вздут.

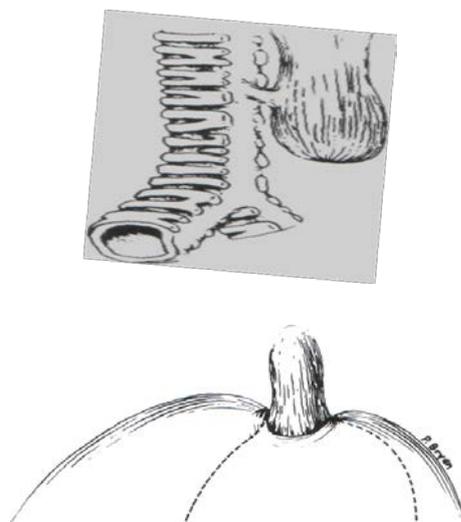


Рис. 7. Атрезия пищевода с проксимальным трахеопищеводным свищом (2-й тип атрезии)

### **Клиническая картина**

Первое подробное описание клинической картины у ребенка с атрезией пищевода было сделано Т. Gibson ещё в 1696 году: «Кажется, что ребёнок очень хочет кушать и с жадностью хватает ртом всё, что дают ему с ложки. Но когда собирается проглотить, то пища как будто наталкивается на препятствие и не проходит внутрь, а возвращается через рот и нос, при этом ребёнок впадает в состояние, подобное судорожному припадку» (по К.У. Ашкрафт и Т.М. Холдер 1996). Через несколько дней после таких мучений ребенок погиб, а на аутопсии Т. Gibson дал полное патологоанатомическое описание этой патологии.

Таким образом, первые клинические признаки АП появляются сразу после рождения. Это обильные пенистые выделения изо рта и носа, которые после аспирации отсосом или шприцом быстро появляются вновь. Это связано со скоплением в верхнем слепом сегменте пищевода заглатываемой ребенком слюны, которая не проходит в желудок. То же происходит при попытках кормления ребенка, что является грубой ошибкой при ведении этих больных. Быстро присоединяются и нарастают признаки дыхательной

недостаточности – затрудненное дыхание, одышка, влажные хрипы в легких, приступы цианоза. Возникает и прогрессирует аспирационная пневмония.

Причин для дыхательной недостаточности и пневмонии имеется несколько. Это аспирация изливающегося из верхнего слепого сегмента содержимого. Возможно попадание этого содержимого в дыхательные пути и через верхний ТПС, если он имеется.

При наличии нижнего ТПС воздух при вдохе сбрасывается в ЖКТ. В результате вздувается живот, нарушается подвижность диафрагмы. Высокое стояние диафрагмы приводит к снижению объема грудной клетки и экскурсии легких, что имеет особенно неблагоприятное значение у новорожденных. При широком свище, особенно при искусственной вентиляции легких (ИВЛ) в жестких режимах, возможен даже разрыв желудка вследствие баротравмы. Дыхательная недостаточность более выражена при сопутствующих пороках ЖКТ, особенно верхних его отделов.

Следует отметить, что при АП и ТПС уже внутриутробно нарушается развитие трахеи и лёгких, чему способствуют два обстоятельства. Во-первых, верхний сегмент атрезированного пищевода растягивается заглоченной амниотической жидкостью и давит на развивающуюся трахею, результатом чего может быть нарушение развития хрящевых колец (трахеомалиция). Во-вторых, амниотическая жидкость через дистальный свищ поступает в ЖКТ и в меньшем объеме в дыхательные пути. Поэтому естественное внутриутробное растяжение дыхательных путей изнутри уменьшается. Более низкое, чем в норме, внутриутробное интрабронхиальное давление приводит к нарушению ветвления бронхов и альвеол и недоразвитию легких.

При достаточно высоком давлении в желудке происходит рефлюкс содержимого желудка в трахею через нижний ТПС, что приводит к химическому трахеобронхиту и бронхоспазму. Это усугубляет дыхательную недостаточность, вызывает ателектазы и бактериальную пневмонию.

Поэтому дыхательная недостаточность менее выражена при атрезиях без нижнего ТПС или изолированном ТПС.

### Диагностика

АП можно заподозрить уже при *антенатальном* УЗИ, когда выявляется многоводие, а желудок плода не определяется или уменьшен в объеме. Но это в первую очередь относится к изолированной АП, которая встречается не часто. Иногда можно выявить расширенный проксимальный отдел пищевода, что подтверждает АП.

Слепо заканчивающийся верхний сегмент пищевода у плода можно выявить при антенатальной ЯМР - диагностике.

*После рождения ребенка* следует внимательно отнестись к ранним клиническим признакам патологии - обильным пенистым выделениям изо рта и носа, которые быстро появляются вновь после их аспирации.

Наиболее простым и быстрым методом диагностики атрезии пищевода является зондирование. В некоторых странах зондирование пищевода для исключения АП рекомендуют проводить всем новорожденным. Для зондирования используют обычный резиновый катетер № 8-10, который вводят через нос в пищевод. При атрезии пищевода прохождение катетера задерживается на уровне дна слепого мешка проксимального сегмента пищевода, на расстоянии около 10-12 см от краёв дёсен. Если пищевод не изменён, то катетер легко проходит на большее расстояние. Катетер не должен быть слишком мягким и тонким. В противном случае он может свернуться в широком верхнем сегменте и создать впечатление, что пищевод проходим. Существует правило, что если возникло впечатление, что катетер не встречает сопротивления, то его следует проводить на большую глубину, не менее 30 см. При АП конец катетера не пройдет в желудок, а выйдет наружу через рот. Можно провести пробу с вдуванием воздуха в катетер (Elefant 1960). Пробу Элефанта проводят 10 - граммовым шприцем через

катетер, введенный в пищевод на 8-10 см. При наличии атрезии пищевода воздух с шумом будет выходить обратно через рот и нос ребёнка, а при нормальном пищеводе легко и беззвучно пройдёт в желудок. Следует отметить, что в настоящее время эту пробу используют редко.

С более достаточной полнотой и достоверностью диагноз ставится на основании рентгенологического исследования с контрастированием пищевода, а также трахеобронхоскопии и компьютерной томографии (КТ). В план обследования обязательно включают УЗИ сердца, органов брюшной полости и почек, для исключения сопутствующей патологии.

***Рентгендиагностика*** Рентгенологическое исследование начинают с обзорной рентгеноскопии и рентгенографии органов грудной и брюшной полости. В вертикальном положении в верхний сегмент пищевода проводят катетер, отсасывают слизь и слюну, после чего по катетеру вводят рентгенконтрастное вещество в 30% концентрации и в объёме не более 0,5 мл (верографин, урографин, хиктраст, кардиотраст). Снимки производят в двух проекциях в вертикальном положении. После выполнения рентгенограмм, контрастное вещество сразу же тщательно отсасывают. При такой методике риск аспирации контрастного вещества минимальный и, поэтому, можно использовать любое контрастное вещество, даже взвесь бария, которую рекомендуют многие зарубежные авторы (Ашкрафт К. У., Холдер Т.М. 1996, Welch K.J. e.a. 1996). Нарушения при выполнении данной методики приводит к аспирации контраста и ухудшению состояния ребенка.

Характерным рентгенологическим симптомом атрезии пищевода при исследовании с контрастным веществом является расширенный и слепо оканчивающийся верхний сегмент пищевода. Уровень атрезии точнее определяется на боковых снимках (рис. 8).

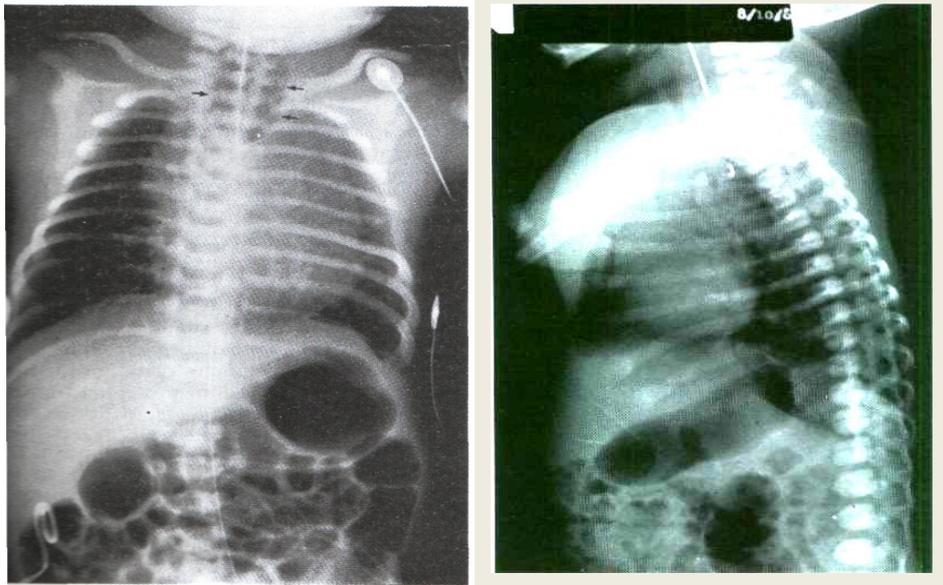


Рис. 8. Рентгенография. Расширенный проксимальный сегмент пищевода (указан стрелками). Катетер на уровне Th3 в слепом верхнем сегменте. Газ в желудке и тонкой кишке. АП с нижним ТПС (3-й тип)

При общем тяжёлом состоянии ребёнка обследование с контрастным веществом можно не проводить, а ограничиться введением в пищевод контрастного катетера. Остановившийся в слепом верхнем отделе пищевода конец катетера позволяет довольно точно определить наличие и уровень атрезии.

Рентгенологическое исследование также показывает наличие или отсутствие газа в ЖКТ. Воздух в желудке у ребёнка с АП говорит о наличии дистального ТПС (рис. 8). По количеству газа в желудочно-кишечном тракте можно косвенно судить о ширине свища и его производительности. Отсутствие газа в тонкой кишке и его наличие в желудке считается признаком сочетанной дуоденальной непроходимости, которая не является большой редкостью у этих пациентов (рис. 9).

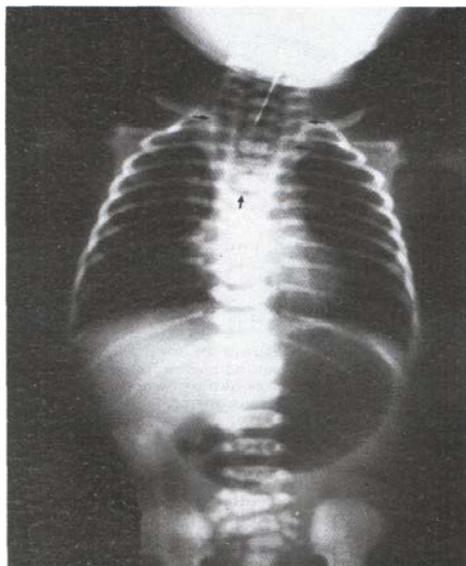


Рис. 9. Рентгенография. Расширенный проксимальный сегмент пищевода на уровне Th5 (АП). Газ определяется только в желудке и отсутствует в тонкой кишке (дуоденальная атрезия)

Отсутствие газа в ЖКТ, «немой» живот, характерен для атрезии без нижнего ТПС (рис. 10). В редких случаях подобная картина бывает у детей с узким ТПС или у очень ослабленных новорождённых.

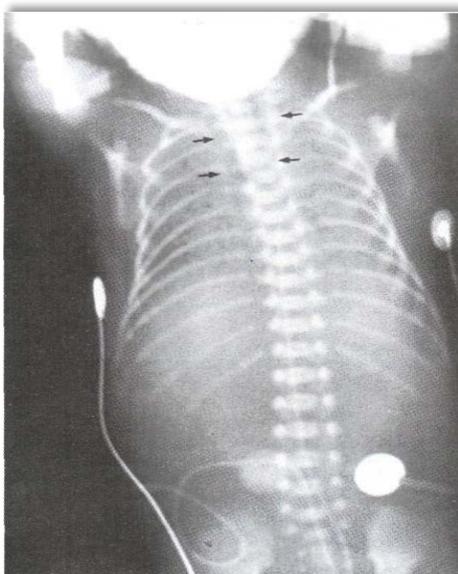


Рис. 10. Рентгенография. Расширенный на уровне Th5 проксимальный сегмент пищевода (указан стрелками) и «немой» живот (1-й тип АП)

На рентгенограммах необходимо обратить внимание и на состояние лёгких, наличие пневмонии и ателектазов (рис.11).

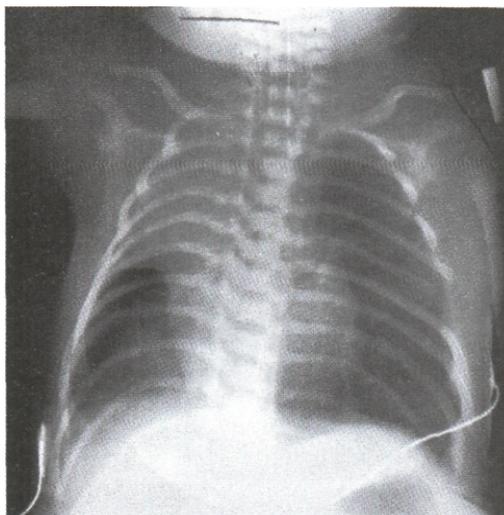


Рис. 11. Рентгенография. Ателектаз верхней доли правого лёгкого у ребёнка с АП

Увеличение размеров сердца или необычная конфигурация могут быть симптомами врождённого порока сердца. Необходимо также обращать внимание на наличие признаков идиопатического респираторного дистресс-синдрома (ИРДС).

**Трахеобронхоскопия** (Рис. 12-13). Позволяет выявить наличие локализацию ТПС, Исключить или подтвердить наличие второго свища, характерного для 4-го типа АП. По уровню локализации свищевых отверстий в трахее можно определить величину диастаза между сегментами при 3-4 типе атрезии (Р. Mattei e.a. 2011).

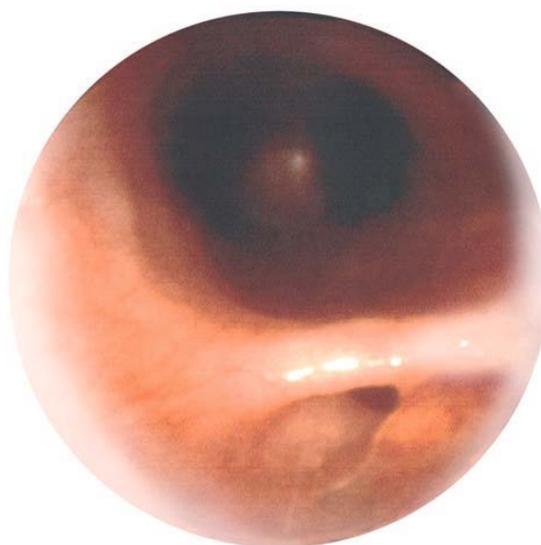


Рис. 12. Трахеоскопия при АП с нижним ТПС.



Рис. 13. Трахеоскопия при АП с нижним ТПС. Видна бифуркация трахеи и свищевое отверстие нижнего ТПС сразу выше карины (компьютерная реконструкция)

Трахеоскопия так же позволяет выявить трахеомалацию (Рис. 14), что имеет важное значение для диагностики причин дыхательной недостаточности у ребенка.

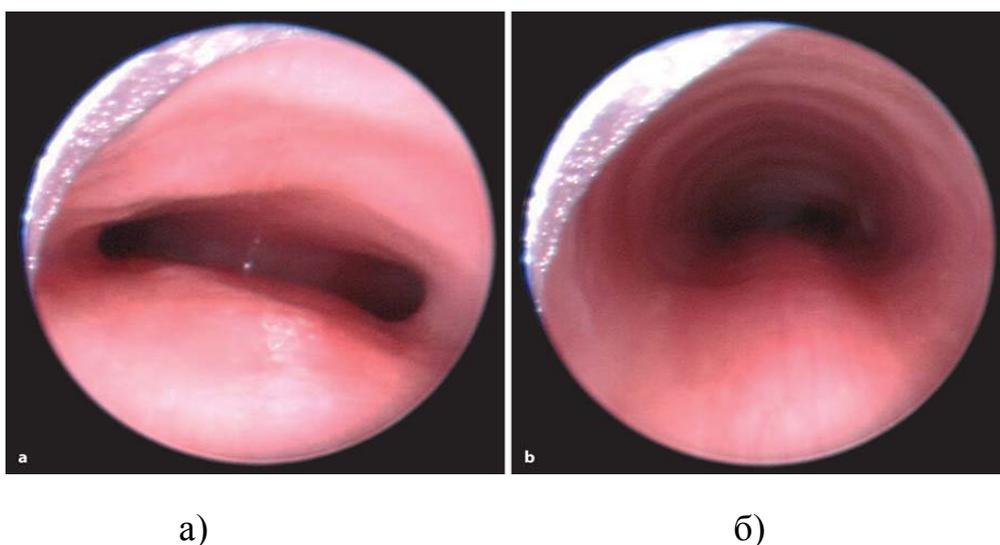


Рис. 14. Трахеоскопия. Трахеомалация, спадание трахеи на вдохе (а) и раскрытие на выдохе (б)

Трахеоскопия также позволяет по пульсации аорты, справа или слева от трахеи, определить декстراпозицию аорты, что может иметь значение для выбора оперативного доступа.

Во время трахеоскопии можно провести санацию трахеи и бронхов, если в этом имеется необходимость.

**Компьютерная томография** позволяет получить полную анатомическую картину патологии, особенно при 3-D моделировании (Рис. 15).



Рис. 15. Компьютерная томография. 3-й тип АП (3-D изображение)

Каждому ребёнку с АП, особенно с признаками сердечной недостаточности, цианозом, увеличением размеров сердца или сердечными шумами необходимо произвести УЗИ – сердца. В некоторых случаях, при наличии показаний, до операции по поводу АП и ТПС производят зондирование сердца. Если порок сердца представляет большой риск для жизни, чем трахеопищеводная аномалия, необходимо в первую очередь произвести операцию на сердце, радикальную или паллиативную.

Обязательно проводится УЗИ почек и органов брюшной полости для исключения сопутствующей патологии.

### **Оценка состояния и прогноз**

Оценка состояния и прогноз заболевания в настоящее время проводится по схеме, предложенной Ватерстоном (D.J. Waterston e.a. 1962). Согласно этой классификации выделяют три группы новорожденных.

**Группа А** – масса тела больше 2500 г., нет других крупных пороков или выраженной аспирационной пневмонии. Этим детям обычно показана неотложная операция после обследования и кратковременной подготовки. Считается, что выживаемость в этой группе должна составлять 100%

**Группа В** – масса тела 2000 – 2500 г. без другой патологии, или большая масса тела и другие умеренные пороки и/или умеренная пневмония. Показана предоперационная подготовка и отсроченная операция. Выживаемость в этой группе обычно составляет около 85 %

**Группа С** – масса тела меньше 2000 г., или большая масса тела и тяжелые пороки и/или тяжелая пневмония. Больные требуют длительной подготовки и/или этапных операций. Выживаемость в этой группе обычно составляет около 65 %

В среднем выживаемость у детей с АП должна составлять около 85 %. (Welch K.J. e.a. 1996).

### **Предоперационная подготовка**

Главной целью предоперационной подготовки является предотвращение и лечение аспирационной пневмонии. Ребенку назначают голод и создают возвышенное положение. Обязательно выполняют интубацию трахеи и санацию трахеобронхиального дерева. Проводят постоянную аспирацию из верхнего сегмента пищевода. Назначают антибактериальную терапию и, по показаниям, коррекцию гомеостаза. Примерно за 12 часов до предполагаемой операции ребенку вводят Vit. К.

Диагностические процедуры, описанные выше, должны быть осуществлены сразу, как только произведена первичная оценка состояния больного и оказана первая необходимая помощь.

Состояние лёгких оценивается по частоте дыхания, характеру одышки, наличию цианоза, хрипов и по данным рентгенографии. Необходим постоянный контроль газов крови и сатурации. Для предотвращения дальнейшей аспирации производится частое отсасывание слюны и слизи из верхнего сегмента и носоглотки. Ребёнок должен находиться в возвышенном положении. Катетер, введённый через нос в верхний сегмент пищевода, присоединяется к постоянному отсосу. Приподнятый головной конец позволяет уменьшить заброс желудочного содержимого через дистальный ТПС в трахею. Всем пациентам назначается антибактериальная терапия.

Улучшение состояния лёгких в результате лечения ателектазов и пневмонии, обеспечивает более гладкое течение, как самой операции, так и послеоперационного периода.

Обычно предоперационная подготовка даёт эффект за 24-72 часа, после чего производится оперативное лечение.

Частой причиной смерти у детей с АП является сопутствующая патология, которую необходимо тщательно оценить до операции, особенно если она представляет риск для жизни новорождённого и требует неотложной и специфической терапии. Прежде всего, это касается различных вариантов пороков сердца, идиопатического респираторного дистресс-синдрома (ИРДС), атрезии кишечника и анального канала, некоторых видов аномалий дыхательных путей и, наконец, недоношенности со всеми характерными её проявлениями, такими как, например, внутричерепные кровоизлияния. Поэтому и следует оценить тяжесть сопутствующей патологии. Например, если выявленный порок сердца представляет больший риск для жизни, чем трахеопищеводная аномалия, необходимо в первую очередь произвести операцию на сердце, радикальную или паллиативную.

ИРДС иногда требует ИВЛ с высокими параметрами вентиляции. Поступление при этом воздуха через ТПС в желудок может вызвать растяжение желудка и кишечника, высокое стояние диафрагмы, что делает вентиляцию неэффективной. В подобных ситуациях возможны даже разрывы желудка вследствие баротравмы. Поэтому в этих случаях следует стремиться, как можно раньше ликвидировать ТПС.

При АП относительно часто встречается дуоденальная атрезия, которую несложно диагностировать на первичных рентгенограммах (рис. 9). Раньше в таких случаях рекомендовалась срочная гастростомия чтобы разгрузить желудок и предотвратить рефлюкс содержимого желудка в трахею через ТПС. Дуоденальную атрезию старались устранить одновременно с наложением гастростомы, с последующим отсроченным вмешательством на пищеводе. В настоящее время принята другая тактика. Сначала выполняют операцию по поводу АП с ликвидацией ТПС. Установленный на операции желудочный зонд обычно позволяет провести эффективную декомпрессию желудка и ДПК. Поэтому коррекцию дуоденальной атрезии можно произвести позже. Такой подход по нашему мнению является наиболее правильным

Атрезия анального отверстия при отсутствии промежностного или вестибулярного свища, достаточно широкого для эффективного опорожнения кишечника, является показанием к колостомии, которую можно выполнить одновременно или вскоре после операции на пищеводе.

### **Оперативное лечение**

Лечение АП только оперативное. Операция производится под эндотрахеальным наркозом. Положение ребенка на левом боку с валиком под грудной клеткой. Правая рука отведена и фиксирована кверху и немного впереди. ТПС может затруднить проведение искусственной вентиляции (ИВЛ). ИВЛ у новорождённых с применением жёстких параметров

вентиляции ведёт к растяжению желудка и кишечника. Если гастростома уже выполнена, то гастростомическая трубка во время операции должна быть открыта. Однако при широком ТПС, особенно при наличии открытой гастростомы, адекватная вентиляция может быть затруднительной, до тех пор, пока не ликвидирован свищ.

Оперативный доступ выполняют через заднебоковую торакатомию в IV–ом межреберьи справа (рис 16). Подойти к заднему средостению можно транс – или экстраплеврально. Трансплевральный доступ более быстрый, простой и достаточно безопасный. В то же время внеплевральный доступ даёт лучший обзор и, что более важно, при несостоятельности анастомоза позволяет ограничить процесс ретроплевральным пространством, предотвращая развитие эмпиемы.

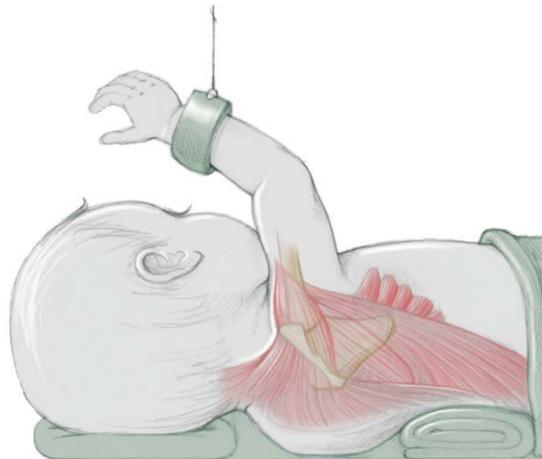


Рис.16.Оперативный доступ

Когда в ране появляется париетальная плевра, производится осторожное ее отделение от внутренней поверхности грудной клетки (Рис.17).

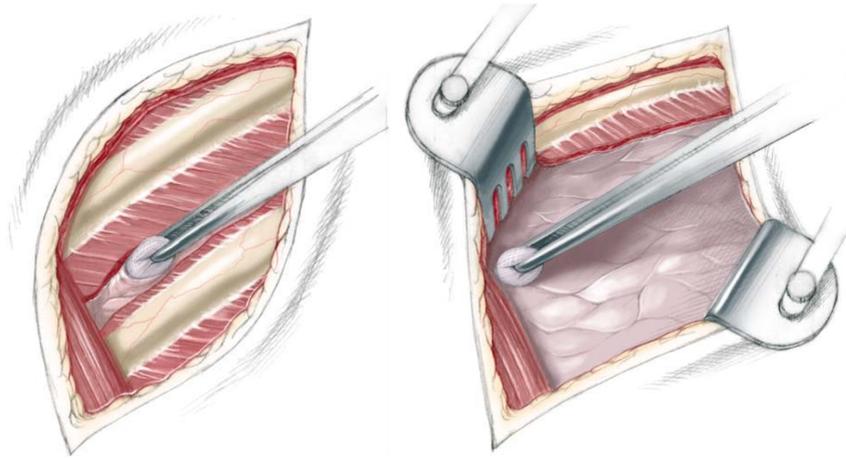


Рис.17. Отделение париетальной плевры при внеплевральном доступе

При достижении средостения медиастинальную плевру отводят от трахеи кпереди. *V. azygos*, если она не мешает, не перевязывают, а берут на эластичную держалку. Нижний сегмент пищевода обычно расположен под *N. vagus*, который по своим относительным размерам, значительно больше, чем у взрослых (рис. 18).

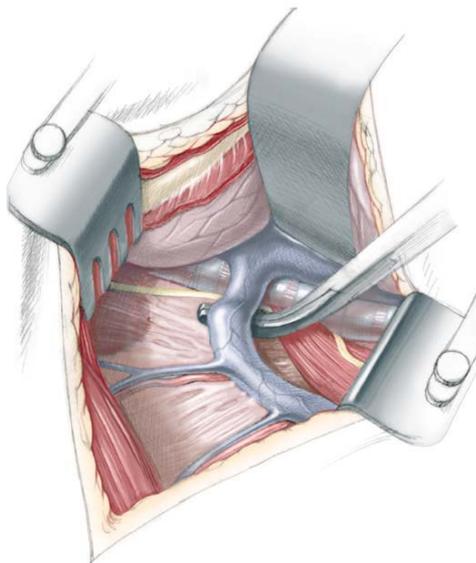


Рис. 18. Заднее средостение. *V. azygos* и нижний сегмент пищевода

Верхний сегмент пищевода находят после введения в него анестезиологом катетера.

После обнаружения сегментов следует оценить возможность наложения прямого анастомоза пищевода. Считают, что прямой анастомоз можно безопасно наложить при диастазе до 1,0 см у недоношенного ребенка, и до 1,5 см – у доношенного (Г.А. Баиров др. 1984). Диастаз следует измерять «in situ», до отсечения свища и без натяжения верхнего сегмента катетером. Мобилизация верхнего сегмента, даже обширная, может быть произведена без опасности нарушения кровоснабжения, осуществляемого из щитошейного артериального ствола. Нижний сегмент, наоборот, имеет обедненное кровоснабжение, которое легко нарушить даже при минимальной мобилизации. По образному выражению, с верхним сегментом пищевода можно обращаться на «Ты», с нижним – только на «Вы».

Нижний сегмент пищевода выделяют кверху до его соединения с трахеей. На свищ непосредственно у трахеи накладывают швы-держалки, после чего его отсекают как можно ближе к стенке трахеи (рис. 19).

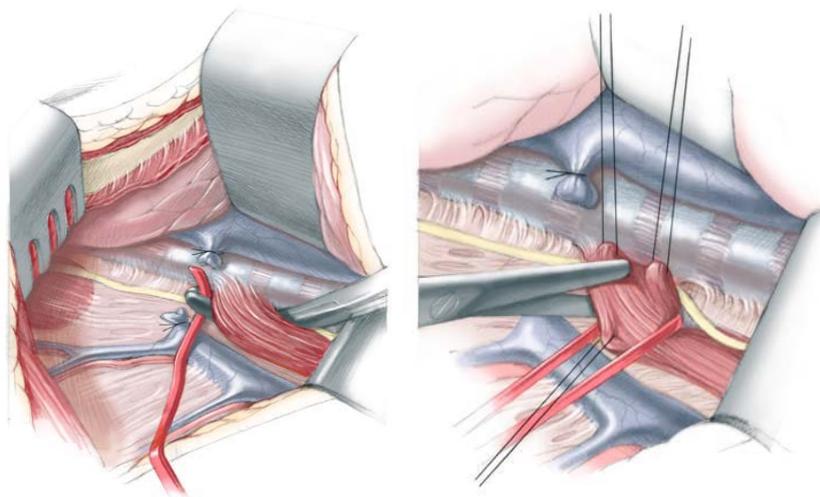


Рис. 19. Выделение нижнего сегмента и его отсечение от трахеи

Отверстие в трахее ушивают несколькими швами тонкой нерассасывающейся нитью (рис. 20).

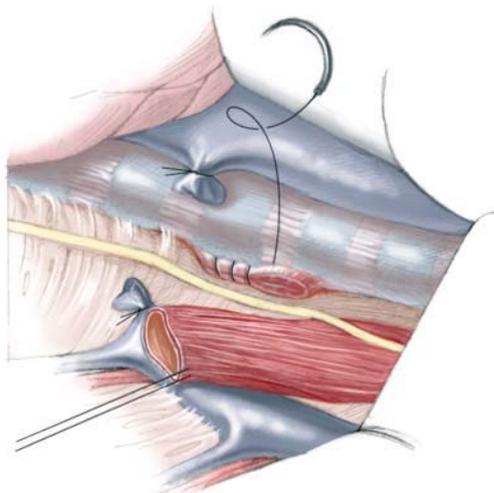


Рис. 20. Ушивание отверстия в трахее

На верхушку проксимального отдела накладывают швы-держалки. Сегмент тщательно выделяют до шеи. В области грудной или шейной части трахеи можно натолкнуться на не диагностированную ранее проксимальную фистулу, поэтому необходимо особенно внимательно выделять сегмент по передней его стенке (рис. 21). Дистальный отдел мобилизуют лишь настолько, чтобы сегменты можно было сопоставить без натяжения.

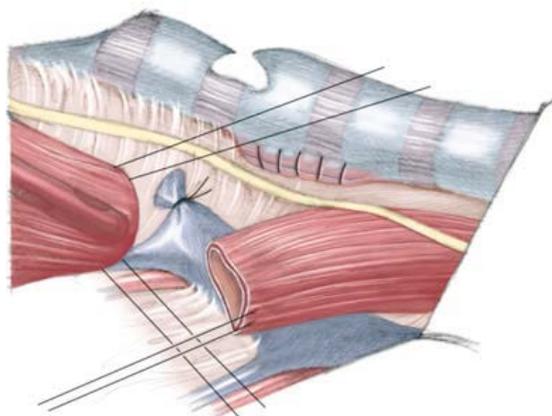


Рис. 21. Мобилизация проксимального сегмента пищевода

Верхушку проксимального сегмента отсекают, и концы пищевода сопоставляют. Накладывают узловый однорядный погружной шов через все слои на проведенном через анастомоз желудочном зонде (рис. 22).

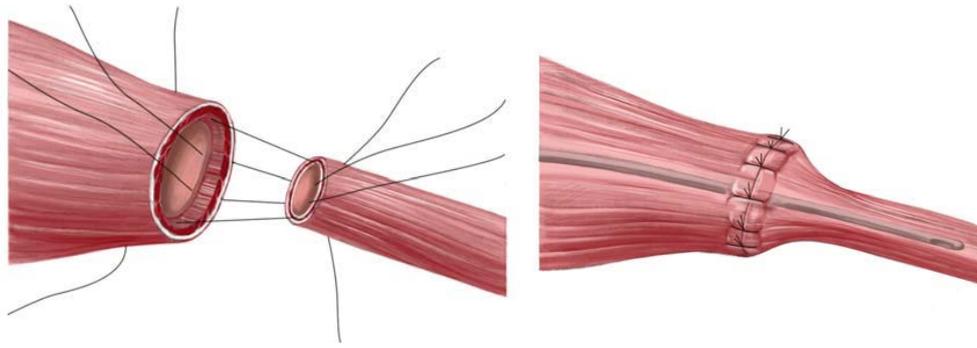


Рис. 22. Формирование анастомоза «конец- в -конец» однорядными узловыми швами

Ряд авторов рекомендуют устанавливать в слепой сегмент, выше зоны анастомоза второй катетер для отсасывания слизи после операции и снижения нагрузки на анастомоз. Если это по какой-то причине не было сделано, второй катетер можно установить и после операции (см. ниже).

При выполнении анастомоза часто приходится сталкиваться с различными трудностями. Так, почти всегда есть натяжение, большее, чем хотелось бы. Диаметры сегментов, существенно различаются – проксимальный в 2-4 раза шире дистального. Пищевод, не имеющий серозного покрытия, не «держит» швы достаточно надежно. Раньше был популярен двухрядный «телескопический» анастомоз по С. Haight (рис. 23).

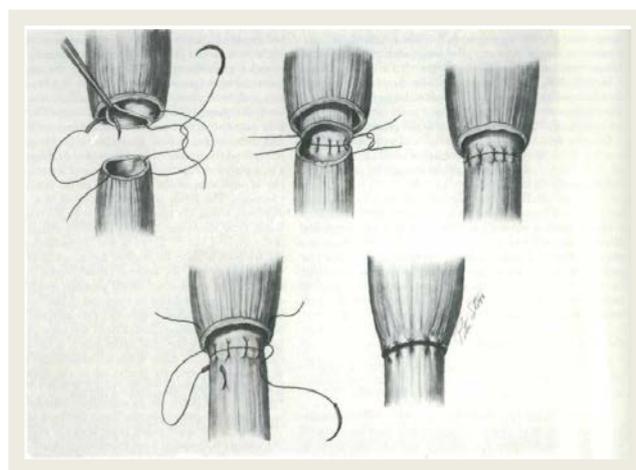


Рис. 23. Двухрядный «телескопический» анастомоз пищевода по Хайту

В настоящее время большинство хирургов предпочитают однорядный анастомоз отдельными швами через все слои, используя синтетические рассасывающиеся нити. Считают, что при однорядном шве чаще имеет место несостоятельность или подтекание анастомоза, при телескопическом – его стеноз (Welch K.J. e.a. 1996).

Сложности возникают при наличии между сегментами значительно большего, чем хотелось бы диастаза.

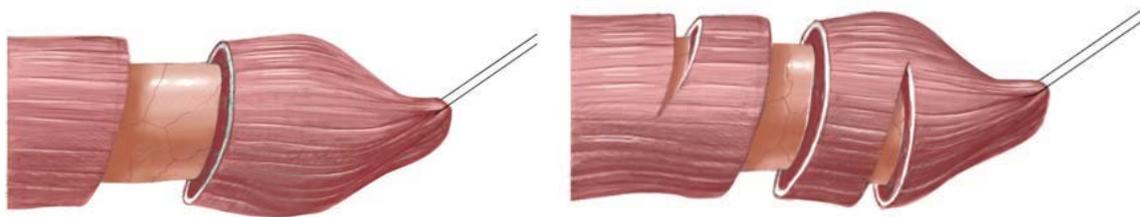


Рис. 24. Циркулярная и спиральная миотомии верхнего сегмента по Ливадитису

Существует несколько хирургических методов, направленных на уменьшение диастаза между сегментами пищевода. В настоящее время большое распространение получила эзофагомиотомия по окружности или спирали верхнего сегмента по Ливадитису (Livaditis A. 1972), которая обычно позволяет достаточно удлинить верхний сегмент для наложения прямого анастомоза (рис. 24). Миотомию производят при подтягивании верхнего сегмента за держалки. Разрез осуществляют через продольный и циркулярный мышечный слой до подслизистой, не повреждая её. Можно сделать 2 или 3 циркулярные миотомии с растяжением верхнего сегмента до 1 см. и более. Если этого недостаточно, можно проксимальный сегмент выделить из шейного доступа, вывести его наружу, выполнить 5-6 миотомий,

уложить на место и провести обратно в грудную клетку для наложения анастомоза.

Имеются и другие способы оперативного устранения большого диастаза между сегментами пищевода. Например, можно создать лоскут из задней стенки верхнего сегмента и сделать анастомоз с рассеченным по задней стенки нижнего сегмента, и некоторые другие (Баиров Г.А. др. 1984). Опыт нашей клиники показывает, что в этой ситуации лучшим является метод Ливадитиса.

Если сегменты не могут быть сопоставлены без значительного натяжения, то самый простой и надежный вариант - это операция разобщения пищевода. Верхний сегмент выводят на шею в виде шейной эзофагостомы. Нижний сегмент ушивают и накладывают гастростому. Пластику пищевода производят позже, в возрасте 6-12 месяцев. Двойная эзофагостома по Г.А. Баирову, с выведением на брюшную стенку нижнего сегмента пищевода, в настоящее время практически не применяется, так как особых преимуществ не имеет.

Как вариант, можно шейную эзофагостому не накладывать, а в послеоперационном периоде попытаться удлинить верхний слепой сегмент путем ежедневного его бужирования. Такое бужирование обычно приводит к удлинению верхнего сегмента в течение нескольких недель, после чего можно наложить прямой анастомоз (см. ниже).

В конце операции в ретроплевральном пространстве, в зоне анастомоза оставляют дренажную трубку, что бы в случае несостоятельности анастомоза можно было быстро поставить диагноз и осуществить дренирование средостения.

## Послеоперационный период

В послеоперационном периоде продолжают антибактериальную терапию. Крупные дети из группы А могут быть экстубированы вскоре после операции. У маловесных новорожденных и недоношенных детей обычно требуется продленная ИВЛ. Экстубацию у них производят только после восстановления самостоятельного дыхания. При развитии ателектазов показана периодическая санация трахеобронхиального дерева через интубационную трубку. Необходимо частое отсасывание слизи из носоглотки до тех пор, пока ребёнок не начнёт сглатывать слюну. Чтобы исключить возможность повреждения анастомоза при отсасывании, используют дополнительный катетер с маркировкой. Метка ставится на расстоянии, равном расстоянию от носа до мочки уха. Дренажная трубка находится в грудной клетке до 10 суток, так как в течение этого времени может произойти несостоятельность анастомоза. Введение небольших порций жидкости через рот, начинают сразу, как только ребёнок начал сглатывать слюну. Затем переходят к смеси или молоку, рассчитывая объём кормления согласно возрасту и массе тела. Если была наложена гастростома, то питание через неё начинают на следующий день после операции. Некоторые хирурги перед началом кормления через рот проводят рентгенологическое исследование пищевода для контроля состоятельности анастомоза, а перед выпиской ребёнка – контрольное бужирование. По нашему мнению контрольная контрастная рентгенография показана и должна быть проведена обязательно.

Как только пациент стал получать полный объём энтерального питания по возрасту, глотать без затруднений и прибавлять в весе, родителей инструктируют о правилах ухода за ребёнком и малыша выписывают домой. Гастростомическую трубку, если была выполнена гастростома, обычно удаляют перед выпиской.

## Осложнения

Все возникающие после коррекции атрезии пищевода осложнения делят на ранние и поздние.

**Ранние:** 1) несостоятельность анастомоза, 2) подтекание анастомоза (leakage).

**Поздние:** 1) стриктура пищевода, 2) рецидив ТПС, 3) гастроэзофагеальный рефлюкс, 4) трахеомалация.

Наиболее опасное раннее послеоперационное осложнение – это *несостоятельность анастомоза*, диагностика которого обычно несложна, поскольку при наличии дренажной трубки через неё начинает поступать слюна. Если остаются сомнения, то через рот вводят раствор метиленового синего, который при несостоятельности также появляется в дренаже. Для подтверждения диагноза, определения характера и локализации несостоятельности целесообразно рентгенконтрастное исследование. Если несостоятельность массивная и ранняя, в первые дни после операции, показано повторное вмешательство. При этом редко удаётся ушить отверстие в анастомозе с последующим консервативным лечением. Чаще всего при несостоятельности анастомоза выполняют операцию разобщения при которой дистальный отдел пищевода ушивают, а проксимальный выводят на шею.

*Подтекание (leakage)* анастомоза не вызывает медиастинита и не имеет клинической картины, состояние ребенка не страдает. Диагноз можно поставить рентгенологически с жидким контрастом, при котором определяются небольшие затеки за пределы просвета пищевода. Лечение подтекания консервативное. Последствием его обычно является рецидив ТПС, вследствие воздействия слюны на швы трахеи. Рецидив ТПС возникает в раннем послеоперационном периоде, но часто не распознаётся месяцами и даже годами.

Проявления *рецидивного ТПС* такие же, как и врождённого свища. Это кашель во время питья, рецидивирующая пневмония, ателектазы легкого и т.д. Эти симптомы в послеоперационном периоде могут так же иметь место при не диагностированном и соответственно не ликвидированном проксимальном ТПС, стенозе зоны анастомоза, ГЭРБ или трахеомалации.

Диагностика ТПС может быть трудна и проводится при рецидивирующем свище так же, как и при врождённом. Из способов диагностики наиболее точным является трахеоскопия.

Рецидивный ТПС редко закрывается самостоятельно. Можно попытаться ликвидировать свищ эндоскопически с помощью лазера или тканевого клея, однако наиболее часто используют хирургическое лечение. Операцию лучше произвести после того, как купировался местный воспалительный процесс. Обычно для этого требуется 3-6 месяцев.

ТПС, расположенные на уровне Т 2-3 или выше, могут быть ликвидированы из шейного доступа. ТПС на уровне карины или около неё (Т 4) лучше достигается из трансплеврального доступа. Проведение катетера Фогарти через фистулу позволяет определить её уровень и помогает определить точную локализацию свища во время операции. Во время операции выполняют рассечения свища и тщательное ушивание стенок трахеи и пищевода. Для предупреждения рецидива между швами укладывают заплату из искусственного материала (Гортекс) или местные ткани. В нашей клинике с этой целью используют заплату из широкой фасции бедра больного.

*Стеноз пищевода* в зоне анастомоза – достаточно частое осложнение, которое проявляется затруднением глотания, аспирацией, нарушением дыхания, апноэ, пневмонией, задержкой физического развития. В более поздние сроки возможна обтурация пищевода пищевыми массами или инородными телами. Развитию и поддержанию стеноза во многом способствует ГЭРБ. Диагноз ставиться на основе рентгенконтрастного

исследования и эндоскопии пищевода. Основное лечение состоит в бужировании пищевода. При неэффективности бужирования возникают показания к резекции зоны стеноза пищевода и повторному прямому анастомозу.

*Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ)* очень часто, примерно в 70-90% случаев, имеет место у детей, оперированных по поводу АП. Считают, что причинами ГЭРБ являются укорочение пищевода и смещение НПС кверху в результате наложения анастомоза и замедленное его опорожнение (клиренс) в результате врожденного нарушения двигательной активности.

Симптомы рефлюкса включают рвоту, апноэ, аспирацию, пневмонию, признаки эзофагита, отсутствие прибавки веса. Рефлюкс кислого желудочного содержимого в сочетании с замедленным опорожнением пищевода в результате нарушения его клиренса особенно предрасполагает к эзофагиту в зоне анастомоза и его стриктуре.

Диагноз наиболее достоверно ставится на основании 24-часовой пищеводной рН-метрии. Большое значение имеет рентгенологическое исследование с барием, позволяющее не только диагностировать ГЭР, но также определить наличие и характер сужения пищевода и эндоскопия. Лечение рефлюкса консервативное, такое же, как при ГЭРБ, не связанном с АП и ТПС. Однако следует отметить, что рефлюкс у этих больных носит стойкий характер, поэтому подход должен быть более активным, как в отношении медикаментозной терапии, так и в хирургическом плане. Примерно у 40 – 50% пациентов с ГЭР после операции по поводу АП с ТПС медикаментозная терапия неэффективна, что требует хирургического лечения, выполнения антирефлюксных операций (Троян В.В., Катько В.А. 2014).

*Трахеомалация* различной степени выраженности не является в полном смысле осложнением послеоперационного периода при атрезии

пищевода, но осложняет его течение. Причиной трахеомалиции является внутриутробное нарушение развития трахеи из-за давления на нее верхним сегментом пищевода, переполненным заглоченной амниотической жидкостью. В результате нарушается развитие хрящевых колец, которые удерживают трахею в постоянно раскрытом положении. Основным признаком трахеомалиции это дыхательная недостаточность, прежде всего затруднение на вдохе. Лечение состоит в продленной интубации трахеи, трахеостомии. Радикальное лечение состоит в операции аортопексии, т.е. подшивании передней стенки аорты к задней поверхности грудины. Фиксированная аорта подтягивает кпереди трахею и удерживает ее в постоянно открытом положении. Операция дает неплохие результаты и может выполняться торакоскопически.

### **Торакоскопическое лечение атрезии пищевода**

В последние годы все большую популярность приобретают эндоскопические операции у новорожденных. Не являются исключением и операции при АП.

Помимо общих преимуществ эндоскопических операций, торакоскопический подход позволяет избежать таких осложнений торакотомии как крыловидная лопатка, асимметрия грудной клетки, сращение ребер, сколиоз и некоторые другие (Schier F. et al. 2001).

Первую торакоскопическую коррекцию выполнили T.E. Lobe et al. 1999 у ребенка с изолированной АП, без ТПС. Торакоскопическая операция при 3-м типе АП впервые была выполнена S.S. Rothenberg in 2000. В 2002 г. M.A. Вах и D.C. van der Zee сообщили о первой серии из 8 детей с этой патологией.

Ребенка помещают на коротком операционном столе в положении на животе с валиком под правой половиной грудной клетки, что бы она была приподнята примерно на  $15^{\circ}$ . Головной конец короткого операционного стола также приподнимают на  $15^{\circ}$ . Оператор располагается у левой стороны

стола, ассистент с видеокамерой становится слева от него, у нижнего края стола. Два монитора устанавливают по обе стороны головного конца стола. Порт для видеокамеры устанавливают на 1 см. ниже и слегка кпереди от угла лопатки. Две другие канюли для рабочих инструментов располагают проксимальней, одну несколько кпереди и вторую больше кзади. Используют короткую, 24 см., 3,3 или 5 мм. 30<sup>0</sup> видеокамеру и рабочие инструменты длиной 20 см. и 3 мм. в диаметре. В грудной клетке создают давление 5 мм. Нг при потоке 0.1 L/min. Легочной ретрактор не требуется, поскольку легкое коллабируется в результате пневмоторакса. После создания пневмоторакса требуется некоторое время для стабилизации ребенка, и только после этого можно начинать операцию. Основные этапы операции представлены на рисунках ниже (рис. 25-29).

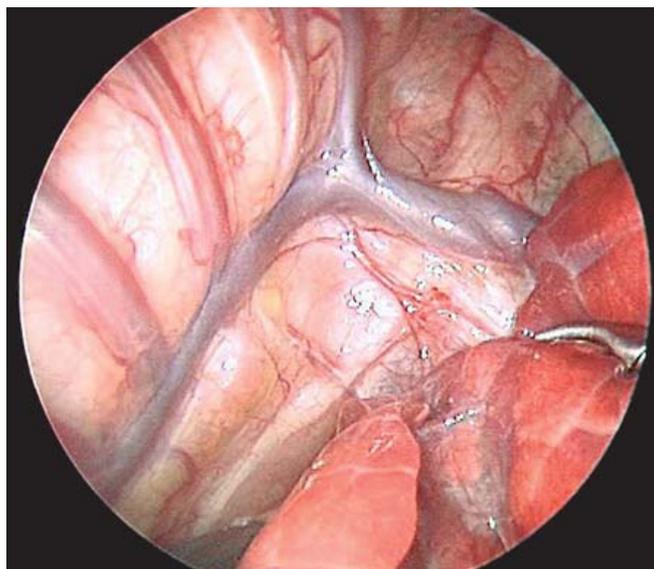


Рис. 25. Вид средостения кзади от коллабированного легкого. Виден дистальный сегмент пищевода с n. vagus и v. azygos

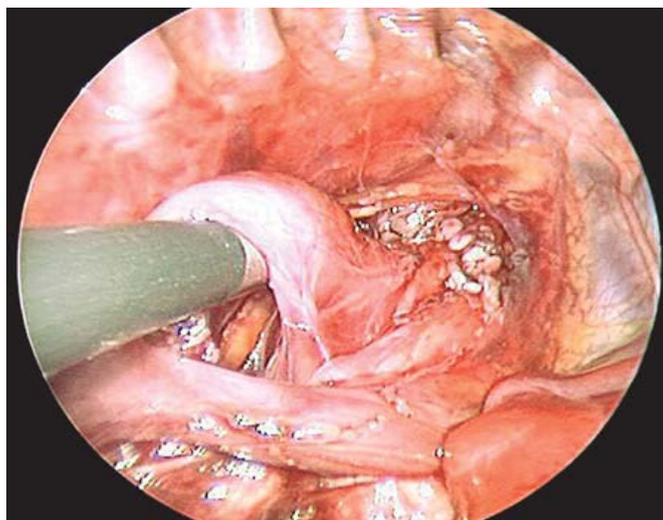


Рис. 26. Нижний сегмент выделен выше v. azygos, как можно ближе к трахее

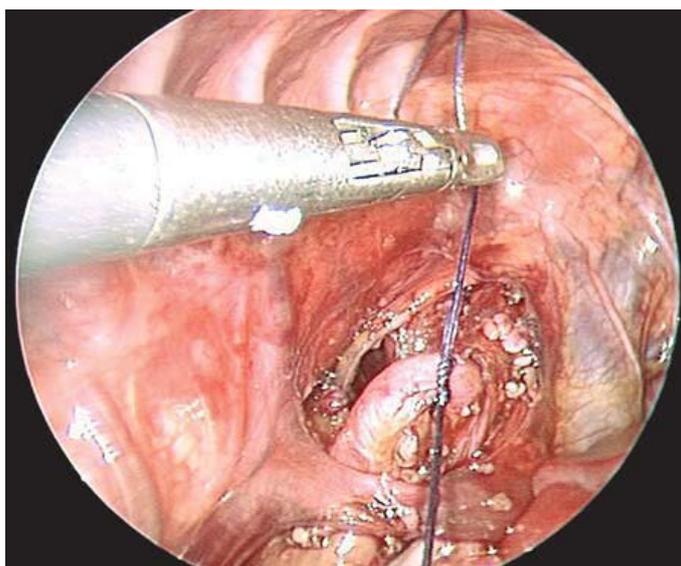


Рис. 27. Дистальная фистула перевязана как можно ближе к трахее

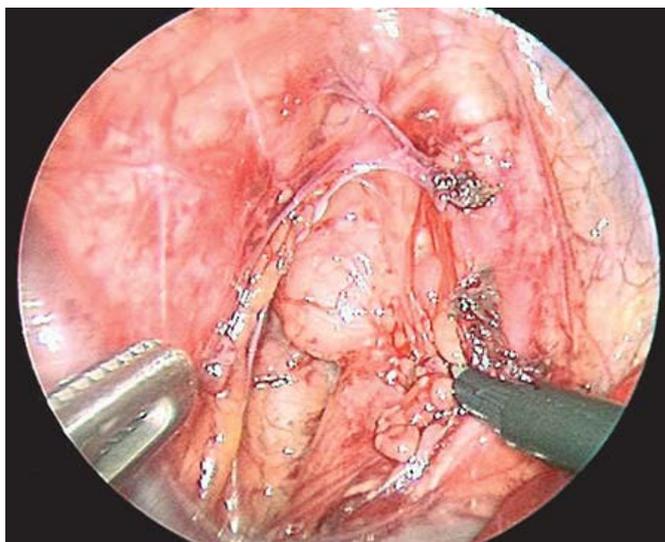


Рис. 28. Мобилизация верхнего сегмента пищевода

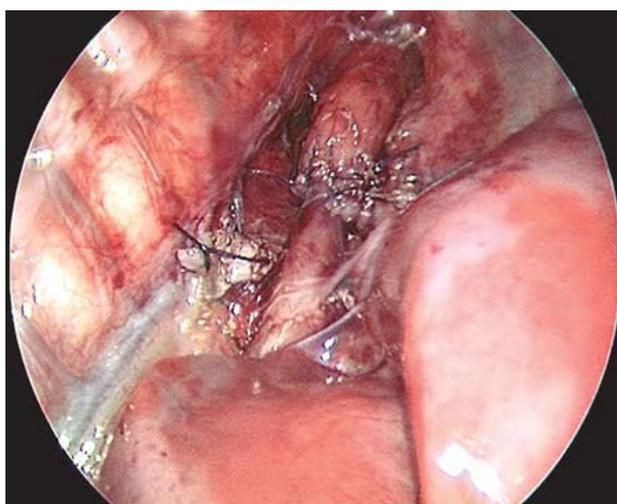


Рис. 29. V. azygos пересечена между двумя лигатурами. Наложен прямой анастомоз пищевода

В конце торакоскопической операции дренажную трубку в грудной клетке не оставляют.

## Особенности лечения 1-го типа атрезии пищевода

Как указывалось выше, 1-й тип АП почти всегда сопровождается большим диастазом между сегментами, который не позволяет наложить прямой анастомоз (рис.4). В этих случаях, как правило, показаны этапные операции.

- Шейная эзофагостомия и гастростомия с последующей пластикой пищевода через 6-12 месяцев;
- Гастростомия и бужирование сегментов пищевода (3-6 недель) с последующим анастомозом;
- Этапное удлинение верхнего сегмента по Кимура с последующим анастомозом;
- Создание «внутригрудного» желудка с первичным анастомозом пищевода.

Шейная эзофагостомия и гастростомия, или операция разобщения, является самым простым надежным и безопасным вариантом в данной ситуации. Верхний сегмент из шейного доступа выводят на шею в виде эзофагостомы и накладывают гастростому. Торакотомия в данном случае не требуется. Пластику пищевода, чаще толстой кишкой или желудочной трубкой, производят позже, в возрасте 6-12 месяцев. Двойная эзофагостома по Г.А. Баирову, с выведением на брюшную стенку нижнего сегмента в настоящее время применяется редко, так как особых преимуществ не имеет.

Другим вариантом является наложение гастростомы и растяжение верхнего сегмента дважды в день введением в него под некоторым давлением широкого катетера или бужа (рис. 30).

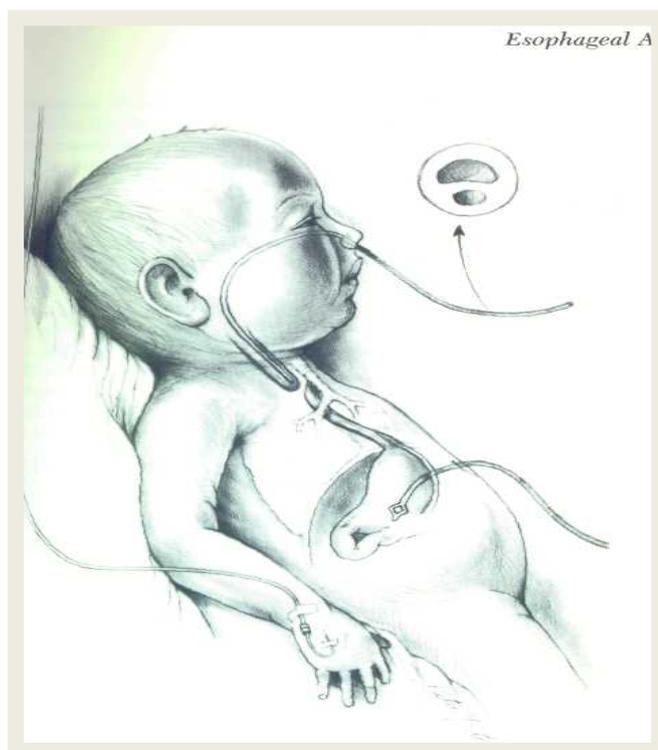


Рис. 30. Бужирование верхнего сегмента пищевода

Данная процедура может привести к достаточному удлинению проксимального отдела пищевода примерно за 3 - 6 недель.

Можно проводить бужирование и нижнего сегмента ретроградно через гастростому (рис. 31).

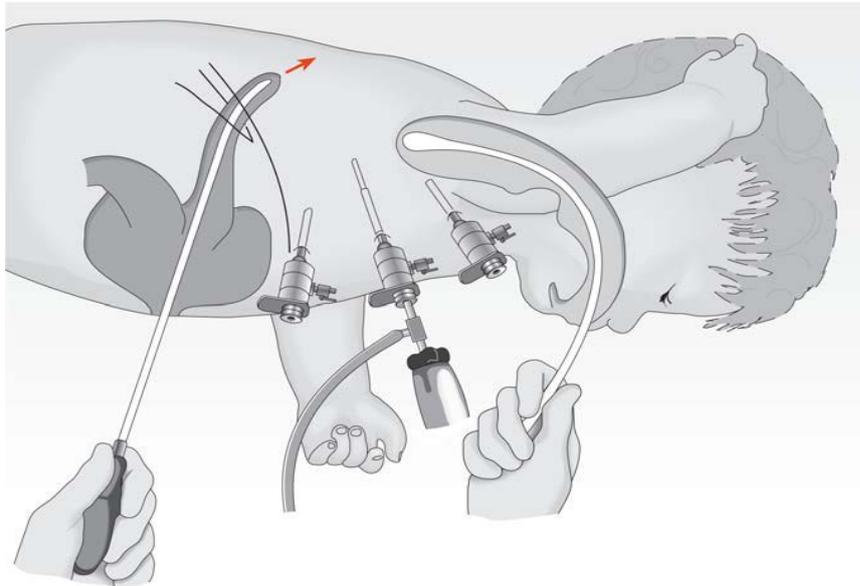


Рис. 31. Бужирование обоих сегментов пищевода

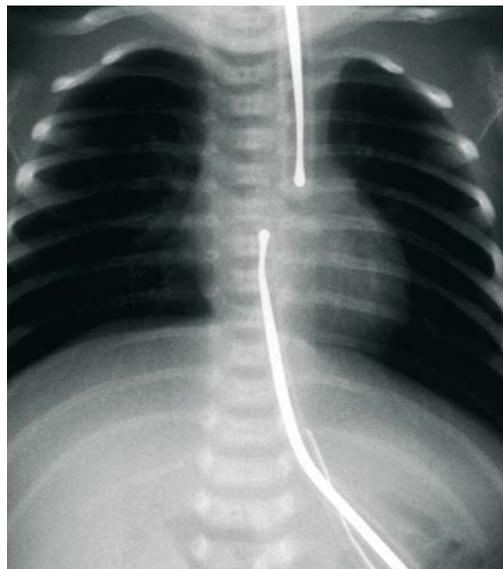


Рис. 32. Рентгенологический контроль диастаза между сегментами

В процессе бужирования контроль за диастазом между сегментами осуществляется рентгенологически (рис. 32).

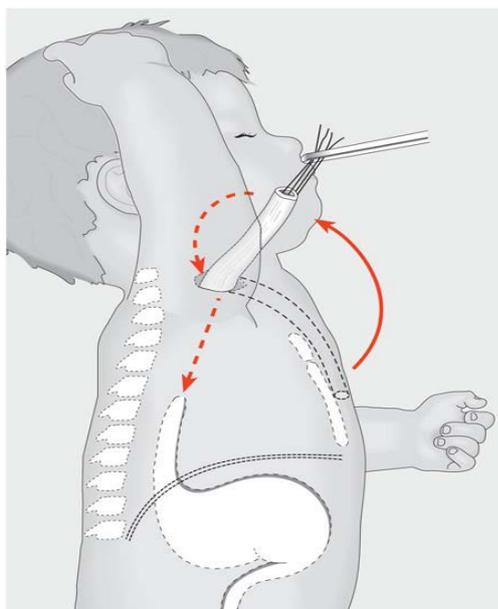


Рис. 33. Этапное удлинение верхнего сегмента по Кимура

Верхний сегмент можно удлинить поэтапной фиксацией его, после мобилизации со стороны шеи, в тоннеле под кожей передней грудной стенки по Кимура (рис. 33).

Этапное удлинение сегментов пищевода является сложной, длительной и дорогостоящей процедурой, поскольку требует длительной госпитализации в отделение интенсивной терапии и тщательного ухода за ребенком.

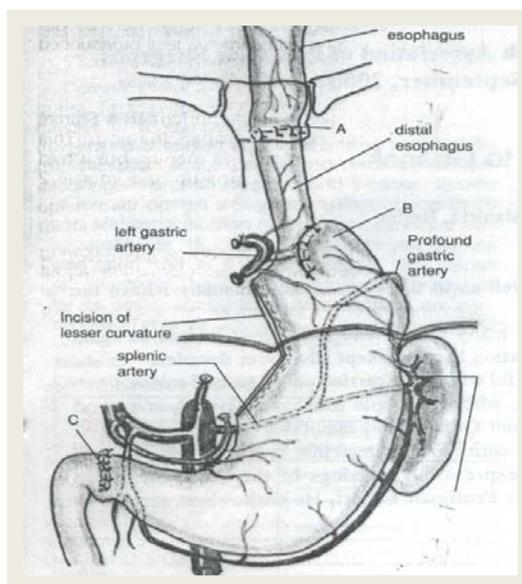


Рис. 34. Создание внутригрудного желудка по Чарли

Другим вариантом лечения 1-го типа АП являются первичные операции по устранению диастаза путем подтягивания в грудную полость, вместе с нижним сегментом пищевода, части желудка, как это указано на рис. 34. Операция А. Charli заключается в мобилизации верхней трети желудка со стороны дна и по малой кривизне, удлинению желудка со стороны малой кривизны путем ее рассечения и аппаратного ушивания. Если длина малой кривизны позволяет подтянуть желудок в заднее средостение без удлинения, рассечение не производят. Со стороны дна формируют неполную фундопликационную манжетку. Расширяют пищеводное отверстие диафрагмы и нижний сегмент пищевода вместе с верхней третью желудка подтягивают вверх в заднем средостении для наложения прямого анастомоза с верхним сегментом.

Следует отметить, что такие операции возможны только в более старшем возрасте. У новорожденных с 1-м типом АП, при котором наиболее часто встречается большой диастаз, как указывалось выше, желудок имеет очень маленькие размеры. Это делает выполнение подобных операций у новорожденных практически невозможным.

### **Заключение.**

Таким образом, атрезия пищевода является частым пороком развития у новорожденных и вызывает тяжелые осложнения. Успешное лечение этой патологии во многом зависит от ранней диагностики, правильной предоперационной подготовки, адекватного анестезиологического обеспечения и полноценно выполненной операции. Основным методом лечения атрезии пищевода является внеплевральный доступ к заднему средостению и прямой анастомоз сегментов пищевода, но могут применяться и другие методики в зависимости от типа атрезии и величины диастаза. Снижению числа осложнений и летальности во многом способствовало правильное понятие патофизиологических процессов при этом заболевании, своевременная диагностика патологии и сопутствующих заболеваний, грамотное пред- и послеоперационное ведение пациентов. Успехи детской хирургии, анестезиологии и интенсивной терапии последних лет привели к увеличению выживаемости при этом пороке развития у новорожденных до 80-90%.

## Литература

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т. М. Детская хирургия – СПб.: ИЧП «Хачфорд», 1996 – 1999. – т. I., 385 с.
2. Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Атлас операций у новорожденных – Л. «Медицина» 1984, 236 с.
3. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни у детей. Москва «Медицина» 1993, стр.123-126.
4. Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия. Национальное руководство. – М., 2009. – 1168 с.
5. Катько В.А. Хирургия новорожденных детей. – Минск: Высшая школа, 2011. – 235 с.
6. Международная конференция «60 лет успешной пластики пищевода у новорожденного». Москва 16-17.02.2015.
7. Пури П. Атлас детской оперативной хирургии. – М.: МЕДпресс, 2009. – 648 с.
8. Тихомирова В.Д. Детская оперативная хирургия: практическое руководство. – М.: МИА, 2011. – 866 с.
9. Троян В.В., Катько В.А. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей: Минск. «Вышэйшая школа». 2014. 176 с.
- 10.Вах NMA, van der Zee DC Feasibility of thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula. J Pediatr. Surg., 2002. № 37. P. 192–196.
- 11.Caty M.G. Complications in Pediatric Surgery. – Informa Healthcare, 2009. – 450 p.
- 12.Klaas M.A. (ed.) Endoscopic surgery in infants and children. Springer, Heidelberg. 2008. – 825 p.
- 13.Mattei P. Fundamentals of Pediatric Surgery. – Springer, New York, Dordrecht, Heidelberg, London. 2011. - 921 p.
- 14.Puri P., Hollwarth M.E. Pediatric Surgery. – Springer-Verlag, Berlin. 2006. – 632 p.
- 15.Rowe M.I. Essential Pediatric surgery. – Chicago, London, 1999.
- 16.Welch R.J., Randolph J.G., Ravitch M.M., O’Neill J.A., Rowe M.I. Pediatric surgery. – V.1, Chicago, London, Boca Raton, 1996. – 1574 p.

## Оглавление

1.	Перечень условных обозначений	3
2.	Введение	4
3.	Эмбриогенез	6
4.	Этиология	8
5.	Классификация	9
6.	Сопутствующие аномалии	10
7.	Особенности различных вариантов атрезии пищевода	12
8.	Клиническая картина	16
9.	Диагностика	18
10.	Оценка состояния и прогноз	25
11.	Предоперационная подготовка	26
12.	Оперативное лечение	27
13.	Послеоперационный период	35
14.	Осложнения	36
15.	Торакоскопическое лечение атрезии пищевода	39
16.	Особенности лечения 1–го типа атрезии пищевода	42
17.	Заключение	47
18.	Литература	48
19.	Оглавление	49

Учебное издание

**Троян Василий Васильевич**  
**Колесников Эдуард Михайлович**  
**Гриневич Юрий Мечиславович**

## АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск В.В. Троян

Подписано в печать 20.12. 2016. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 3,02. Уч.- изд. л. 3,82. Тираж 100 экз. Заказ 254.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусская медицинская академия последипломного образования.

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

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3.