

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1258>

Научная статья



Проект решения Российского симпозиума детских хирургов «Атрезия пищевода»

О.Г. Мокрушина¹, С.А. Караваева², Т.К. Немилова³, А.В. Подкаменев⁴¹ Российский национальный исследовательский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;² Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия;³ Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия;⁴ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

Аннотация

В работе приведен текст проекта решения Российского симпозиума детских хирургов «Атрезия пищевода». На основании данных современных исследований представлены рекомендации по антенатальной и постнатальной диагностике атрезии пищевода, методам хирургического лечения, послеоперационным осложнениям. Предлагается для обсуждения широкого круга специалистов для включения дополнений в федеральные клинические рекомендации.

Ключевые слова: атрезия пищевода; хирургия новорожденных; клинические рекомендации; Российский симпозиум детских хирургов.

Как цитировать:

Мокрушина О.Г., Караваева С.А., Немилова Т.К., Подкаменев А.В. Проект решения Российского симпозиума детских хирургов «Атрезия пищевода» // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2022. Т. 12, № 2. С. 263–267. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1258>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1258>

Research Article

Draft Decision of the Russian Symposium of Pediatric Surgeons for “Esophageal Atresia”

Olga G. Mokrushina¹, Svetlana A. Karavaeva², Tat'yana K. Nemilova³, Aleksey V. Podkamenev⁴

¹ Pirogov Russian National Medical University, Moscow, Russia;

² North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia;

³ Pavlov St. Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia;

⁴ St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

Abstract

The paper provides the text of the draft decision of the Russian Symposium of Pediatric Surgeons on “Esophageal Atresia.” Recommendations on antenatal and postnatal esophageal atresia diagnosis, surgical treatment methods, and postoperative complications are presented based on modern study data. Discussion with a wide range of specialists proposed the addition of federal clinical guidelines.

Keywords: esophageal atresia; neonatal surgery; postoperative complications; clinical guidelines; children; Russian Symposium of Pediatric Surgeons.

To cite this article:

Mokrushina OG, Karavaeva SA, Nemilova TK, Podkamenev AV. Draft Decision of the Russian Symposium of Pediatric Surgeons for “Esophageal Atresia”. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2022;12(2):263–267. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1258>

Received: 28.05.2022

Accepted: 07.06.2022

Published: 30.06.2022

20 апреля 2022 г. в Санкт-Петербурге был проведен Российский симпозиум детских хирургов «Атрезия пищевода», посвященный 100-летию со дня рождения профессора, члена-корреспондента РАН и АМН СССР Гирея Алиевича Баирова.

После заслушивания и обсуждения докладов на рабочем совещании был принят проект решения симпозиума. Ниже приведен его текст для ознакомления широкого круга специалистов с последующей корректировкой для включения в федеральные клинические рекомендации.

Атрезия пищевода

Кодирование по МКБ-10

В МКБ-10 выделены следующие формы атрезии пищевода:

Q39.0 Атрезия пищевода без свища.

Q39.1 Атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищом.

Q39.2 Врожденный трахеально-пищеводный свищ без атрезии.

Определение

Атрезия пищевода (АП) — порок развития, характеризующийся нарушением целостности пищевода, при котором верхний и нижний сегменты пищевода разобщены. При этом один или оба сегмента могут иметь сообщение с трахеей.

Антенатальная диагностика

Основными антенатальными ультразвуковыми признаками АП являются: отсутствие визуализации желудка/микрогастрия плода, многоводие и возможная визуализация расширенного проксимального сегмента пищевода. Совокупная частота антенатальной выявляемости АП составляет от 20 до 45 %.

Необходимо помнить, что визуализация расширенного проксимального сегмента пищевода — транзитный (периодичный) признак, который определяется глотательным движением плода.

Комбинация ультразвуковых признаков — отсутствие визуализации желудка плода и наличие многоводия — с наибольшей вероятностью свидетельствует об АП, однако положительная прогностическая ценность сочетания этих признаков достаточно низкая и составляет 56 %.

Наибольшие сложности представляет диагностика АП с дистальным трахеопищеводным свищем (ТПС), так как наличие свища обуславливает пассаж амниотической жидкости и секрета легких в желудок, что предупреждает возникновение микрогастрии и многоводия.

Частота встречаемости многоводия при АП составляет 56,3 %, отсутствие визуализации желудка/микрогастрии — 50,0 %.

Чувствительность ультразвукового исследования в диагностике АП составляет 31,7 %. Анализ диагностической точности ультразвукового сканирования показал,

что чувствительность данного метода в диагностике АП составляет 41,9 %, специфичность — 99,9 %.

Сопутствующие пороки развития

До 70 % новорожденных с АП имеют сопутствующие врожденные аномалии. Частота сопутствующих врожденных пороков развития (ВПР) выше при изолированной форме АП. Частота сопутствующих пороков развития распределена следующим образом: врожденные пороки сердца — 11–49 %, мочеполовой системы — 24 %, ВПР желудочно-кишечного тракта — 24 %, костно-мышечной системы — 13–22 %, пороки центральной нервной системы — 7 %.

Постнатальная диагностика

Абсолютное правило в диагностике АП: диагноз АП должен быть поставлен до первого кормления!

При отсутствии данных антенатальной диагностики целесообразно выполнение зондирования пищевода. В случае наличия порока пищевода, на расстоянии 8–13 см от альвеолярного отростка нижней челюсти, встречается препятствие для прохождения желудочного зонда. Дополнительное основание для проведения зондирования пищевода — обильное выделение слюны из ротовой полости и носа ребенка.

Дополнительным диагностическим приемом является проведение пробы Элефанта.

Окончательный диагноз устанавливают при проведении рентгенологического исследования грудной клетки и брюшной полости ребенка, которое выполняют в вертикальном положении ребенка с введением водорастворимого рентгеноконтрастного препарата, через зонд, установленный в проксимальный сегмент пищевода (возможно разведение физиологическим раствором в соотношении 1:1) общим объемом не более 1,5 мл для доношенных детей и менее 1 мл для недоношенных.

Интерпретация рентгенограммы:

- определение типа АП, наличие/отсутствие ТПС;
- наличие/отсутствие сопутствующих ВПР желудочно-кишечного тракта (атрезия двенадцатиперстной кишки);
- наличие/отсутствие ВПР позвоночника;
- оценка состояния легких.

Эхокардиография должна быть выполнена всем детям с АП, с целью верификации врожденных пороков сердца.

Предоперационная подготовка

Возвышенное головное положение ребенка с целью профилактики заброса желудочного содержимого в трахеобронхиальное дерево (при наличии ТПС).

Постоянная активная аспирация слюны и ротовой полости и ротоглотке.

Предпочтение отдается спонтанному дыханию ребенка, но если требуется вспомогательная вентиляция, то следует интубировать ребенка, а не пытаться проводить неинвазивную вентиляцию.

Хирургическое лечение

Оперативное лечение детей с АП выполняется в срочном порядке.

Операция выбора — торакоскопическая ликвидация ТПС с наложением анастомоза пищевода, но выполнять такое хирургическое лечение рекомендуется только тогда, когда есть технические возможности и соответствующая подготовка медицинского персонала для проведения такой операции, а также когда отсутствуют показания к проведению этапного лечения.

При известных преимуществах торакоскопической коррекции АП необходимо помнить о возможных неблагоприятных эффектах указанного подхода, связанного с неадекватным анестезиологическим пособием, в частности о развитии ацидоза, нарушении церебральной оксигенации и развитии гиперкапнии.

Сохраняется значение ликвидации атрезии пищевода торакотомическим доступом в случаях, когда торакоскопия не возможна из-за недостатка опыта оперирующего хирурга.

Из хирургических доступов при выполнении торакотомии доступ с сохранением мышц (Muscle-sparing approach) можно рассматривать как предпочтительный.

При итраоперационном выявлении непреодолимого диастаза между сегментами пищевода, а также в случае изолированной формы АП (тип А), возможны следующие хирургические подходы (выполнять в специализированных клиниках):

- использование вариантов тракционного анастомозирования (внутренняя/наружная);
- ликвидация ТПС с наложением гастростомы и отсроченный анастомоз пищевода в дальнейшем;
- ликвидация ТПС с формированием шейной эзофагостомы и гастростомы с последующим выполнением пищеводозамещающих операций, предпочтение отдается колоэзофагопластике в переднем средостении.

Экстренное оперативное лечение при атрезии пищевода

Сочетание АП с атрезией двенадцатиперстной кишки.

При наличии широкого ТПС с развитием синдрома обкрадывания с нарастанием дыхательной недостаточности.

При широком верхнем ТПС, из-за невозможности предотвратить аспирацию (встречается редко).

Редкие варианты атрезии пищевода

Атрезия пищевода с верхним ТПС (тип В): особенность этого порока заключается в том, что верхний сегмент, как правило, короткий, дно его располагается на уровне вырезки грудины или первого грудного позвонка, что позволяет ликвидировать этот свищ через супраугулярный доступ. Следует сказать, что верхний ТПС обычно открывается в боковую стенку верхнего сегмента пищевода, а нижний сегмент очень короткий. Тактика хирургического лечения этого вида порока

такая же, как у пороков с большим диастазом между сегментами.

Нижний ТПС (тип Е) без атрезии пищевода обычно располагается на границе шейной и грудной части пищевода и ликвидируется через супраугулярный доступ.

АП с верхним ТПС и нижним ТПС (тип D) — один из наиболее благоприятных видов порока, поскольку, как правило, не имеет диастаза между сегментами, но на уровне впадения свищей в трахею нередко имеет место стеноз сегментов пищевода.

Осложнения

Несостоятельность анастомоза пищевода (13–16 %) — возникает чаще на 4–6-е сутки послеоперационного периода и клинически проявляется поступлением слюны по дренажу из заднего средостения, пневмотораксом, пневмомедиастинумом.

При подозрении на возникшее осложнение необходимо выполнить эзофагографию. В случаях, когда большая часть контрастного препарата прошла в желудок, и пневмоторакс не является напряженным, следует проводить консервативную терапию — дополнительное дренирование плевральной полости со стороны затека, усиление антибактериальной терапии, отмена энтерального питания, если ребенок его получал. Необходимости в гастростомии в данном случае обычно нет. Слюнной свищ ликвидируется за 5–7 сут, что подтверждается контрольным рентгенологическим исследованием. Значительный по объему затек контрастного вещества в плевральную полость и средостение, а также напряженный пневмоторакс свидетельствуют о значительном дефекте в зоне анастомоза пищевода, что, как правило, требует выполнения повторного хирургического вмешательства, объем которого (разобщение сегментов пищевода / ушивание дефекта пищевода) определяется интраоперационно.

Рецидив ТПС (3–14 %) клинически манифестирует не ранее 2–3-й недели после операции. Лечение только хирургическое в экстренном порядке (торакоскопический доступ).

Патологический гастроэзофагеальный рефлюкс (18–62,9 %) часто встречается у детей с АП и поддается консервативной терапии. Коррекции подлежат только те случаи, когда рефлюкс толерантен к проведению консервативной терапии, что приводит к респираторным нарушениям или к стенозированию анастомоза. В этом случае консервативная терапия часто бывает неэффективной, и детям необходимо выполнить лапароскопическую фундопликацию по Ниссену.

Стеноз зоны анастомоза пищевода (около 40 % клинически значимых) встречается у трети детей с анастомозом пищевода. Основным клиническим проявлением является дисфагия во время еды. Диагноз подтверждается рентгеноконтрастным исследованием и данными фиброэзофагогастродуоденоскопии. Лечение детей со стенозом проводят с использованием различных методов бужирования

пищевода. Длительность бужирования определяется данными фиброэзофагоскопии и клинической картины. Если причиной стеноза является сохраняющийся желудочно-пищеводный рефлюкс, то встает вопрос о проведении антирефлюксной операции. Профилактическое послеоперационное бужирование пищевода — дискуссионный вопрос.

Трахеомалиция в той или иной степени встречается у большинства пациентов с АП. Трахеомалицию рассматривают как структурную или функциональную слабость стенки трахеи, приводящую к частичной или полной респираторной обструкции. Структурные аномалии представляют собой дефицит хряща в кольцах трахеи и увеличение в длине поперечных мышечных волокон в задней стенке трахеи. Это приводит к коллапсу трахеи на выдохе, что проявляется экспираторным стридором или, в тяжелых случаях, рецидивирующей инфекцией и приступами цианоза. Участок трахеи, подверженный коллапсу, идентифицируют во время трахеобронхоскопии. Оперативное вмешательство при трахеомалиции рекомендуется при невозможности отлучить пациента от аппарата искусственной вентиляции легких или при рецидивирующей клинике дыхательной недостаточности, толерантной к проведению консервативной терапии.

Пищеводозамещающие технологии

Наилучший способ замещения пищевода у детей — колоэзофагопластика в переднем средостении с формированием толстокишечного трансплантата на левых ободочных сосудах. Эта операция, выполненная с соблюдением всех правил для выбора питающего сосуда, геометрических требований, предъявляемых к формируемому

трансплантату и безукоризненной хирургической технике, позволяет человеку не иметь каких-либо проблем с приемом пищи, а значит быть социально адаптированным с хорошим качеством жизни. Именно поэтому, эти операции должны выполняться только в хирургических центрах, в которых имеется большой опыт в проведении такого лечения. Операции перемещения желудка в грудную клетку или формирование желудочного цилиндра следует использовать только тогда, когда колоэзофагопластика по каким-то причинам невозможна.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ADDITIONAL INFORMATION

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Обращение к читателям

Свои замечания и предложения по проекту решения можно направлять секретарю Российской ассоциации детских хирургов Олегу Сергеевичу Горбачеву по адресу: raps@telemednet.ru

Messages to readers

You can send your comments and suggestions on the project to the Secretary of the Russian Association of Pediatric Surgeons Oleg S. Gorbachev at: raps@telemednet.ru

ОБ АВТОРАХ

***Ольга Геннадьевна Мокрушина**, д-р мед. наук, профессор; адрес: Россия, 103001, Москва, Россия, Садовая-Кудринская ул., д. 15; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4444-6103>; eLibrary SPIN: 5998-7470; e-mail: mokrushina@yandex.ru

Светлана Александровна Караваяева, д-р мед. наук, профессор, заведующая кафедрой детской хирургии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5884-9128>; eLibrary SPIN: 4224-5532; e-mail: swetl.karavaewa2015@yandex.ru

Татьяна Константиновна Немилова, д-р мед. наук, профессор; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0922-0638>; eLibrary SPIN: 6961-6633; e-mail: nemilova@mail.ru

Алексей Владимирович Подкаменев, д-р мед. наук, профессор; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0885-0563>; eLibrary SPIN: 7052-0205; e-mail: av.podkamenev@gpmu.org

AUTHORS INFO

***Olga G. Mokrushina**, Dr. Sci. (Med.), Professor; address: 15, Sadovaya-Kudrinskaya st., Moscow, 103001, Russia; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4444-6103>; eLibrary SPIN: 5998-7470; e-mail: mokrushina@yandex.ru

Svetlana A. Karavaeva, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Pediatric Surgery Department; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5884-9128>; eLibrary SPIN: 4224-5532; e-mail: swetl.karavaewa2015@yandex.ru

Tat'yana K. Nemilova, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0922-0638>; eLibrary SPIN: 6961-6633; e-mail: nemilova@mail.ru

Aleksey V. Podkamenev, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0885-0563>; eLibrary SPIN: 7052-0205; e-mail: av.podkamenev@gpmu.org

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author