

Essentials of Pediatric Anesthesiology

Edited by

Alan David Kaye, M.D., Ph.D.

Chairman and Director of Pain Services, Department of Anesthesiology, and Professor of Pharmacology, Louisiana State University School of Medicine, New Orleans, Louisiana, USA

Charles James Fox, M.D.

Professor and Chair, Department of Anesthesiology, Louisiana State University School of Medicine, Shreveport, Louisiana, USA

**James H. Diaz, M.D., M.P.H.,
Dr.P.H., D.A.B.A., F.A.A.P.**

Professor of Anesthesiology, Professor of Public Health and Preventive Medicine, and Director of Environmental and Occupational Health Sciences, Louisiana State University Health Sciences Center, New Orleans, Louisiana, USA

ДЕТСКАЯ АНЕСТЕЗИОЛОГИЯ

Под редакцией
Алана Дэвида Кэя,
Чарльза Джеймса Фокса,
Джеймса Х. Диаса

Перевод с английского под редакцией
профессора С.М. Степаненко



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2018

Неотложная хирургия новорожденных

Кристина М. Пабелик, Шеннон М. Питерс, Ким М. Страпп

Введение

Несмотря на то что медицина в целом, а в особенности хирургия и анестезиология, за последние 10 лет значительно продвинулись вперед, число неотложных оперативных вмешательств, проводимых у новорожденных, остается неизменным. Фактически из-за особенностей анатомии, фармакологии, физиологии новорожденных неонатальная смертность в течение последних двух десятилетий снижалась намного медленнее по сравнению со смертностью в других возрастных группах [1]. Однако достижения перинатологии обеспечили улучшение выживаемости тяжелобольных новорожденных.

Наиболее часто неотложные состояния в хирургии новорожденных связаны с патологией ЖКТ. Данный обзор посвящен анестезиологическому пособию при экстренных абдоминальных операциях у новорожденных.

Пилоростеноз

Пилоростеноз является самой распространенной аномалией ЖКТ у новорожденных. Данная патология чаще встречается у первородных, мальчики болеют чаще. Характерной осо-

бенностью является рвота фонтаном без примеси желчи. Возраст детей обычно составляет от 2 до 6 нед. Заболеваемость составляет приблизительно 1 на 300–500 рожденных живыми детей. Механизм возникновения пилоростеноза неизвестен, но может быть связан с системным воздействием эритромицина и нарушением иннервации привратника [2–5]. У детей с пилоростенозом могут отмечаться расщелина нёба и желудочно-пищеводный рефлюкс [6]. Клинически можно наблюдать видимую через переднюю брюшную стенку перистальтику и пропальпировать опухолевидное образование в форме оливки в правом верхнем квадранте живота. Лучевые методы диагностики позволяют подтвердить диагноз. В основном проводится УЗИ, реже контрастная рентгенография с барием [2, 4–7].

Пилоростеноз характеризуется утолщением мышечного слоя привратника, что приводит к сужению выходного отдела желудка. При обильной рвоте такие дети теряют желудочный сок, богатый водородом и ионами хлора, что приводит к развитию гипохлоремического и гипокалиемического метаболического алкалоза [2, 4–7].

Пилоростеноз не относится к острым хирургическим состояниям, но его можно считать показанием к экс-

тренной медицинской помощи в связи с тяжелой дегидратацией, нарушении кислотно-щелочного равновесия и электролитным дисбалансом. Методом лечения является открытая или лапароскопическая пилоротомия. Применение лапароскопического доступа становится все более распространенным и позволяет раньше начинать кормление детей через рот и сократить длительность их пребывания в стационаре [2, 4–7].

Основные вопросы анестезиологического пособия касаются степени дегидратации и выраженности кислотно-щелочных и электролитных нарушений. Важно скорректировать дефицит жидкости у таких детей до операции. Дети с данной патологией подвержены риску развития аспирации, поэтому перед индукцией анестезии следует провести декомпрессию желудка, которая может быть выполнена с помощью зонда, введенного через нос или рот. Перед проведением декомпрессии желудка часто назначается атропин для снижения вагусного ответа при выполнении данной процедуры. Обычно у таких детей интубацию проводят в сознании. В настоящее время применяется быстрая последовательная индукция, модифицированная методика быстрой последовательной индукции и масочная индукция. После индукции и интубации вновь устанавливается оро- или назогастральный зонд для проведения дальнейшей декомпрессии желудка, а также введения воздуха в конце операции. Обнаружение воздуха в брюшной полости говорит о наличии сквозного дефекта в привратнике, при котором может потребоваться восстановление хирургическим путем [3, 6, 7]. Для купирования боли во время операции и сразу после нее могут использоваться опиоиды. Однако есть риск, что увеличение *pH* ликвора может способствовать угнетению дыхания, а назначение

опиоидных анальгетиков может быть сопряжено с риском угнетения дыхания и развития апноэ в послеоперационном периоде [3]. В таком случае детей можно быстро перевести на использование ненаркотических анальгетиков, таких как парацетамол и ибупрофен. Как только дети смогут получать питание через рот, после которого не будет возникать рвота, их можно выписывать из больницы [3, 5–7].

Основные положения

- Пилоростеноз не является острой хирургической патологией, но представляет собой состояние, при котором требуется оказание неотложной медицинской помощи. Обычно возникает у мальчиков в возрасте от 2 до 6 нед и проявляется рвотой фонтаном без примеси желчи.
- Гипохлоремический гипокалиемический метаболический алкалоз является основным лабораторным показателем.
- Дети с данной патологией имеют высокий риск аспирации при индукции анестезии.
- Правильно выполненная декомпрессия желудка имеет особое значение, обычно применяется модифицированная методика быстрой последовательной индукции. После операции такие дети могут быть быстро переведены на прием ненаркотических анальгетиков и выписаны домой.

Врожденная диафрагмальная грыжа

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) представляет собой перемещение содержимого брюшной полости (обычно кишки, но также может быть

желудка, части толстой кишки, почки и печени) в грудную полость. Встречается у 1 на 2500–4000 рожденных живыми детей. Наиболее часто (около 90%) возникает в заднебоковом отделе диафрагмы слева (грыжа Бохдалека); менее часто (около 10%) — в переднемедиальном отделе и называется грыжей Морганьи. ВДГ может представлять собой изолированную патологию или сочетаться с хромосомными аномалиями (например, трисомией), а также быть частью синдрома (например, CHARGE, Беквита–Видемана и пентады Кантрелла) [8–14].

Классическими проявлениями ВДГ являются цианоз, одышка и смещение сердца вправо, при котором создается впечатление о наличии истинной декстрокαρдии. При физикальном исследовании определяются ладьевидная форма живота и ослабление или отсутствие дыхательных шумов над грудной клеткой. Иногда над пораженной половиной грудной клетки могут прослушиваться перистальтические шумы кишечника.

У детей с данной патологией выявляется целый ряд физиологических нарушений, связанных с гипоплазией легких, легочной гипертензией и сочетанными синдромами. Тяжесть гипоплазии легких зависит от степени смещения органов из брюшной полости. В тяжелых случаях может происходить смещение средостения, способствуя развитию гипоплазии контралатерального («здорового») легкого. У грудных детей с ВДГ уменьшено число альвеол, обеспечивающих газообмен, стенки альвеол утолщены, а сосудистая сеть в пораженном легком плохо развита. В имеющихся сосудах стенки утолщены, что способствует развитию легочной гипертензии [6, 9, 15].

Согласно данным эмбриологии, развитие дыхательных путей происходит на 4-й и 5-й неделях беременно-

сти. Формирование легких начинается с образования вентрального зачатка передней кишки. Закрытие диафрагмы происходит примерно на 9-й неделе гестации. Если данный процесс нарушается, содержимое брюшной полости может проникать в плевральную полость. Изучение точного механизма возникновения ВДГ продолжается. Определенную роль в патофизиологии ВДГ могут играть витамин А и пренатальное воздействие тератогенных факторов [8, 10, 11, 14].

Ранее считалось, что новорожденным с ВДГ требуется неотложное хирургическое вмешательство. Сейчас же по возможности сначала проводится стабилизация их состояния до операции. Поскольку известно, что у таких детей имеется гипоплазия легких, проведение агрессивной вентиляции им не показано. Наоборот, выживаемость значительно улучшилась с внедрением стратегии щадящей вентиляции, которая включает вентиляцию низким дыхательным объемом, допустимую гиперкапнию, титрование FiO_2 для поддержания преддуктальной сатурации $\leq 90\%$, уменьшение пикового давления и давления в конце выдоха. Использование высокочастотной осцилляционной ИВЛ, ингаляционное введение оксида азота, лечение сурфактантом и раннее использование экстракорпоральной мембранной оксигенации способствовали дальнейшему улучшению клинических исходов. Коррекция сдвигов кислотно-щелочного состояния одновременно со стратегией щадящей вентиляции в свою очередь способствует уменьшению шунтирования и улучшает легочную перфузию [7–9, 11, 14].

Пренатальное УЗИ может помочь в диагностике и выявить смещение сердца, а также наличие кишечника в грудной полости. При проведении рент-

генографического исследования ВДГ может напоминать врожденную лобарную эмфизему, врожденную кистозно-аденоматозную мальформацию и внедолевую секвестрацию. Новорожденные с выявленной патологией должны быть направлены в клинику, где есть отделение детской хирургии, отделение реанимации новорожденных и возможность проведения высокочастотной осцилляторной ИВЛ, ингаляционного введения оксида азота и экстракорпоральной мембранной оксигенации [7–9, 11, 14].

В операционной показателя вентилизации необходимо поддерживать на таком же уровне, как показатели вентилизации со стратегией защиты легких в предоперационном периоде. Особое внимание должно быть уделено гемодинамическим и дыхательным изменениям с проведением необходимых вмешательств для коррекции отклонений. При возникновении в родильном зале подозрений на наличие ВДГ без подтвержденного диагноза проведения агрессивной вентилизации с повышенным давлением следует избегать, поскольку такая тактика может привести к вздутию желудка и ухудшению механики дыхания, вызывая дополнительное угнетение дыхания. Кроме того, агрессивная вентилизация может способствовать возникновению грозного осложнения — пневмоторакса контралатерального легкого. Декомпрессия желудка должна быть осуществлена при поступлении новорожденного в операционную до начала хирургического вмешательства. Применение динитрогена оксида (Азота закиси*) (N_2O) следует избегать, так как может происходить растяжение внутренних органов. Хирургическое вмешательство может осуществляться открытым или минимально инвазивным доступом. Вправление кишечника может оказаться трудным и потребовать проведения процедуры в несколько этапов с исполь-

зованием силиконового мешка. После операции таких детей обычно переводят в отделение реанимации новорожденных интубированными с продолжающейся искусственной вентиляцией. Несмотря на то что целью операции является перемещение внутренних органов из грудной полости в брюшную, при ее выполнении, однако, не решается главная патофизиологическая проблема — наличие гипоплазии легких с легочной гипертензией [6, 9, 11, 15].

Исходы зависят от степени гипоплазии легких и выраженности легочной гипертензии. Дети с данной патологией также подвержены риску нарушения неврологического развития, возникновения трудностей при кормлении и ортопедических дефектов (например, воронкообразная грудная клетка). Активно изучаются техники фетальной хирургии, в том числе метод окклюзии трахеи. В результате данной операции увеличивается количество продуцируемой жидкости легкими плода, что способствует более быстрому их развитию [6, 8, 11, 14].

Основные положения

- Классическими проявлениями ВДГ являются цианоз, одышка и смещение сердца вправо, при котором создается впечатление о наличии истинной декстрокардии.
- При физикальном исследовании часто определяются ладьевидная форма живота, отсутствие дыхательных шумов и наличие перистальтических шумов кишечника над грудной клеткой. Степень гипоплазии легких и легочной гипертензии коррелирует со смертностью и заболеваемостью; при смещении печени в грудную полость прогноз неблагоприятен.
- Степень легочной гипоплазии и легочной гипертензии коррелирует

с заболеваемостью и смертностью; при внутригрудном положении печени прогноз хуже.

- При постановке диагноза ВДГ в пренатальном периоде необходимо направить пациента в клинику, где возможно проведение современной терапии, включающей высокочастотную осцилляторную ИВЛ, ингаляционное введение оксида азота и экстракорпоральную мембранную оксигенацию, для обеспечения стабилизации состояния больного до хирургического вмешательства.
- Данное заболевание больше не рассматривается в качестве неотложной хирургической патологии. Стабилизация состояния больного с использованием стратегии щадящей вентиляции, коррекцией кислотно-щелочного дисбаланса, уменьшением шунтирования и улучшением легочной перфузии является решающим фактором.
- Показатели стабильной функции легких достигаются за счет минимизации легочной вазоконстрикции, коррекции кислотно-щелочного дисбаланса, введения сурфактанта, ингаляционного введения оксида азота, адекватной седации и в некоторых случаях применения миорелаксантов.

Трахеопищеводный свищ и атрезия пищевода

ТПС и АП встречаются в 1 случае на 3000–4000 родов. На рис. 16.1 представлены различные варианты данной патологии. До 25% детей с данным заболеванием имеют другие врожденные аномалии, их частота варьирует в зависимости от типа имеющейся патологии. ТПС/АП часто встречаются у детей с ассоциациями VATER или VACTERL — аномалии позвоночника, атрезия ануса, дефекты перегородок и другие пороки сердца, ТПС, аномалии почек и дефекты конечностей. Данные аномалии могут встречаться у детей с синдромом CHARGE и Диджорджи, а также при различных хромосомных трисомиях (13, 18 и 21) [4, 6–7].

Приблизительно 90% всех аномалий представлены слепо заканчивающимся проксимальным концом пищевода и дистально расположенным ТПС. Второй по частоте вариант — АП без свища (при рентгенографии воздух в желудке не определяется). Третьим по распространенности является тип «Н», при котором выявляется ТПС при отсутствии АП. У этих детей часто наблюдаются повторные респираторные инфекции, что приводит к поздней диагностике [4, 6–7, 15].

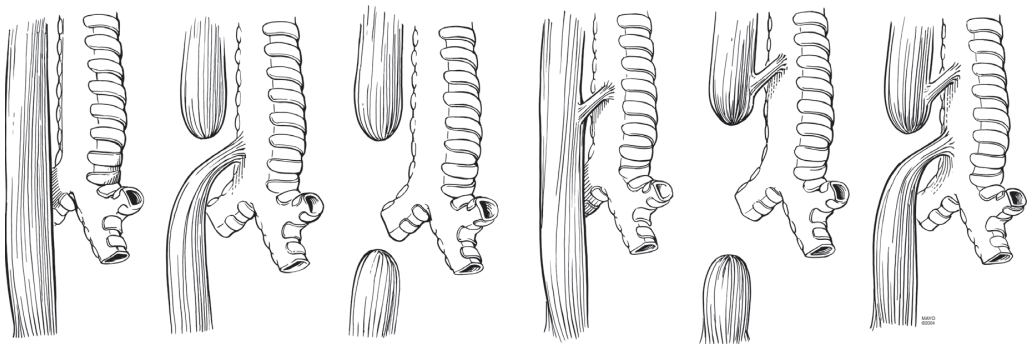


Рис. 16.1. Схематическое изображение различных типов трахеопищеводных свищей. Взято с разрешения Mayo Foundation for Medical Education and Research. Все права защищены

Эмбриология ТПС/АП полностью не установлена. Трахея и пищевод развиваются из передней кишки на 4-й и 5-й неделях гестации. В какой-то момент необходимо, чтобы произошло отделение трахеи от пищевода, но точный механизм данного процесса неизвестен. Несмотря на то что определенная причина возникновения ТПС/АП не выявлена, **предполагается, что такие факторы, как отклонения в передаче сигналов по пути SHH, генетические дефекты рецепторов ретиноевой кислоты и дефекты других генов и транскрипторных факторов, могут играть роль в данном процессе [4, 6, 16].**

Приблизительно в 50% случаев диагноз устанавливается в пренатальном периоде. Клиническая картина включает многоводие у матери (поскольку обструкция пищевода препятствует проглатыванию амниотической жидкости плодом) и наличие маленького газового пузыря желудка или его отсутствие. Часто происходит развитие преждевременных родов. После рождения у таких детей возникают чрезмерная саливация и слюнотечение, кашель, цианоз и затруднение глотания. Катетер для зондирования не удается ввести в желудок [6, 15–16].

Хирургическое лечение данной аномалии относится к срочным, но не требующим проведения экстренной операции вмешательствам. До операции следует исключить пероральное кормление новорожденных и придать им возвышенное положение для предотвращения аспирации слюны. Необходимо частое или постоянное отсасывание содержимого из слепого конца пищевода. При предоперационном обследовании необходимо исключить наличие дополнительных аномалий, имеющих при ассоциации VACTERL. Должны быть стабилизированы функции сердца и дыхательной системы. Кроме того,

при ЭхоКГ должны быть исключены значимые заболевания сердца. Для детей с низким весом при рождении и пороками сердца характерна наибольшая смертность [4, 6–7, 15].

Наиболее безопасным подходом у таких детей является интубация в сознании. Однако возможной и безопасной альтернативой является ингаляционная индукция при спонтанном дыхании и без применения миорелаксантов до интубации. Крайне важно избегать применения вентиляции с положительным давлением, так как повышение давления в дыхательных путях может привести к растяжению желудка и ухудшению механики дыхания. В некоторых случаях до окончательного выбора способа вентиляции может быть проведена бронхоскопия для уточнения анатомии ТПС. В качестве альтернативы некоторые предлагают преднамеренную интубацию одного бронха ЭТТ, не имеющей отверстия Мерфи (Murphy), и медленное удаление ЭТТ до тех пор, пока дыхательные шумы не будут прослушиваться с обеих сторон. При возможности срез ЭТТ должен быть расположен впереди в дыхательных путях, чтобы избежать вентиляции через свищевой ход. В большинстве случаев при ТПС/АП свищ находится сразу выше бифуркации трахеи, и введенная ЭТТ может случайно закрыть его. Необходимо непрерывное отсасывание содержимого из слепого конца пищевода. Инвазивный мониторинг, например установка артериального катетера, может потребоваться ослабленным детям. Обезболивание в послеоперационном периоде может осуществляться с помощью наркотических анальгетиков или регионарной анестезии, включая эпидуральную анестезию путем продвижения катетера из каудального доступа до уровня груди [6–7, 15].

Хирургическое вмешательство осуществляется торакоскопическим или открытым способом и может быть одномоментным или многоэтапным. Для проведения видеоассистированной торакоскопии может потребоваться применение вентиляции одного легкого. Сжатие крупных дыхательных путей во время операции вызывает нарушение оксигенации и вентиляции. Для проведения операции обычно используют правосторонний доступ, за исключением случаев, когда дуга аорты располагается справа. Кровь с операционного поля может попасть в трахею и вызвать закупорку ЭТТ. Именно поэтому необходимо быть крайне внимательным для предотвращения такого катастрофического осложнения. При одноэтапном вмешательстве целью операции является перевязка свища и наложение прямого анастомоза между проксимальным и дистальным сегментами пищевода, если позволяет их длина. В ситуациях, когда такой анастомоз наложить не удастся, подход может быть этапным с использованием ряда методик: растяжение концов пищевода; выполнение отсроченного анастомоза пищевода, когда ребенок подрастет, что позволит избежать применения техники удлинения пищевода с использованием приборов; использование трансплантата (например, сегмент кишки может быть установлен между концами пищевода для ликвидации разрыва между ними). Гастростомию у тяжелобольных детей можно выполнить до того, как будет предпринят окончательный этап лечения, что позволит осуществлять декомпрессию желудка, предотвратить заброс его содержимого в легкие и даст возможность кормить ребенка в случае, если хирургическое вмешательство будет отложено надолго [4, 6–7, 16].

Ранние послеоперационные осложнения включают в себя недостаточ-

ность анастомоза или подтекание из области анастомоза. В последующем у таких детей отмечается слабая перистальтика пищевода, что, как считается, связано с нарушением его иннервации. Отдаленными последствиями являются желудочно-пищеводный рефлюкс, а также стеноз пищевода, который требует частого проведения бужирования. К тому же у детей с данной патологией может развиваться разной степени выраженности трахеомалиция. Кроме того, существует риск формирования дивертикула трахеи на месте ТПС, который может быть случайно интубирован во время выполнения каких-либо операций на протяжении жизни, что приведет к нарушению вентиляции и оксигенации [4, 7, 16].

Основные положения

- Существует несколько анатомических вариантов ТПС/АП, но наиболее часто встречается тот, при котором имеются слепо заканчивающийся проксимальный конец пищевода и дистально расположенный ТПС.
- ТПС/АП сочетается с рядом других аномалий, в частности с ассоциацией VACTERL.
- Вес при рождении и пороки сердца связаны с риском смертельного исхода, что означает, что дети с низкой массой тела при рождении и с аномалиями сердца имеют самый высокий риск смертельного исхода.
- Несмотря на то что самым безопасным методом у таких детей является интубация в сознании, ингаляционная индукция при спонтанном дыхании без применения миорелаксантов позволяет избежать вентиляции с положительным давлением и возможного растяжения желудка.

- Во время операции существует риск смещения ЭТТ и непреднамеренной вентиляции свищевого хода; важными признаками являются повышение давления в дыхательных путях, затруднение дыхания и вздутие желудка.
- Исходы операции зависят от вида вмешательства, тяжести состояния больного и сопутствующей патологии.
- Самыми частыми послеоперационными осложнениями являются недостаточность анастомоза или подтекание из его области.

Дефекты брюшной стенки: гастрошизис и омфалоцеле

Гастрошизис представляет собой дефект брюшной стенки, расположенный сбоку от пупка (обычно справа). Распространенность данной патологии составляет 1 на 10 000 родов. Эвентрированы обычно петли кишечника, грыжевой мешок отсутствует, что приводит к повреждающему действию амниотической жидкости на кишечник. Пуповина расположена отдельно от дефекта [6–7, 17–18].

Омфалоцеле, наоборот, представляет собой дефект, расположенный по средней линии в области пупочного кольца. Обязательно наличие грыжевого мешка, представленного оболочками пуповины, а сама пуповина входит в состав грыжевого мешка. Омфалоцеле встречается в 1 случае на 4000–7000 родов. Размер видимого фасциального дефекта больше 4 см. Если он менее 4 см, данная патология рассматривается как пупочная грыжа. Содержимым грыжевого мешка может быть желудок, кишечник и иногда печень. Согласно данным эмбриологии, в течение 7–12 нед гестации средняя

кишка перемещается в пупочный канатик. К 12-й неделе кишечник должен вернуться в брюшную полость. Точный механизм формирования омфалоцеле до конца не установлен [6–7, 17–18].

Гастрошизис обычно возникает в более ранние сроки беременности, чем омфалоцеле. Предполагается, что появление данного дефекта связано с нарушением развития правой пупочно-брыжеечной артерии или правой пупочной вены, что приводит к ишемии правой стороны брюшной стенки. Несмотря на то что механизм точно не известен, похоже, что имеет место дисбаланс между клеточной пролиферацией и апоптозом в зоне дефекта [7, 15, 17–18].

Гастрошизис, как правило, является изолированным дефектом и может быть связан с воздействием различных факторов на мать во время беременности. У детей с такой патологией может определяться атрезия кишечника. Наоборот, омфалоцеле часто сочетается с другими пороками развития и хромосомными аномалиями. Омфалоцеле сочетается с пороками средней линии, включая синдромы Беквита–Видемана, Ригера, синдром «сливового живота», и трисомиями 13, 15, 18 и 21. Две более специфические ассоциации включают в себя пентаду Кантрелла и комплекс OEIS. Пентада Кантрелла представлена омфалоцеле, диафрагмальной грыжей, дефектам и развития грудины, эктопией и аномалиями сердца, а также генетическими нарушениями в Xq25–Xq26.1. Комплекс OEIS является сочетанием омфалоцеле, экстрофии мочевого пузыря/клоаки, атрезии ануса, атрезии толстой кишки, крестцово-позвоночных аномалий и менингомиелоцеле [7, 15, 17–18].

Гастрошизис и омфалоцеле могут быть выявлены при УЗИ в пренатальном периоде. При выявлении дефекта

брюшной стенки необходимо срочное дообследование в отношении сочетанных аномалий. Родоразрешение при наличии у детей гастрошизиса и небольшого омфалоцеле обычно происходит через естественные родовые пути [15, 17–18].

В предоперационном периоде внимание должно быть уделено восполнению дефицита жидкости, минимизации потерь тепла, лечению сопутствующих инфекций и предотвращению травматизации эвентрированных органов. Если возможно, перед оперативным вмешательством необходимо провести надлежащее обследование ребенка для исключения сопутствующих аномалий развития [7, 15, 17–18].

Новорожденный доставляется в операционную с помещенными в стерильный мешок эвентрированными органами для того, чтобы защитить кишку и препятствовать потере тепла и жидкости. Назогастральный зонд, если еще не установлен, вводится для декомпрессии кишки. Внимание должно быть уделено интенсивной внутривенной регидратации и мониторингованию электролитных и кислотно-щелочных нарушений. У детей с таким заболеванием можно использовать внутривенную или ингаляционную индукцию анестезии. Некоторые анестезиологи предпочитают проводить быструю последовательную индукцию и интубацию. Целесообразно также проведение катетеризации артерии и центральной вены. Мониторинг ЦВД для оценки изменений объема крови может быть особенно полезным при перемещении кишечника в брюшную полость, так как ЦВД может использоваться для косвенной оценки внутрибрюшного давления. Другой метод оценки изменений внутрибрюшного давления при вправлении органов заключается в измерении постдуктальной артериаль-

ной сатурации в двух местах, обычно на левой руке и ноге. Снижение сатурации или волнообразное ухудшение ее на нижней конечности говорит о нарушении кровоснабжения в ноге и свидетельствует о необходимости экстренной повторной оценки вправления. Использование нейромышечной блокады может облегчить вправление кишечника. Применение динитрогена оксида (Азота закиси*) следует избегать, так как это может приводить к вздутию кишечника, тем самым мешая хирургу вправить его. Резкое повышение внутрибрюшного давления может привести к нарушению вентиляции, артериальной гипотензии, ишемии кишки и внутрибрюшных органов (например, печени и почек) [6–7, 15].

Хирургическое лечение дефекта передней брюшной стенки может быть одномоментным или многоэтапным, в зависимости от размеров дефекта. Если дефект большой или ребенок маленький, предпринимается этапное лечение с использованием силиконового мешка, который подшивается к фасции и остается на период от нескольких дней до недель, а эвентрированные органы медленно вправляются в брюшную полость. Если вправление осуществляется слишком быстро, что приводит к нарушению экскурсии диафрагмы и механики дыхания, может развиваться абдоминальный компартмент-синдром. Клиническими проявлениями данного синдрома являются цианоз ног в результате сдавления нижней полой вены и ишемия кишечника [6–7, 17–18].

После операции такие дети обычно находятся на искусственной вентиляции, так как способность к самостоятельному дыханию восстанавливается в течение нескольких дней. Они нуждаются в парентеральном питании, поскольку парез кишечника сохраняется, как правило, долго. Смертность и отдален-

ные осложнения связаны с тяжестью сопутствующей патологии, наличием послеоперационных проблем (например, несостоятельности анастомоза и подтекания в области анастомоза) и осложнениями при парентеральном питании. У таких детей часто возникает непроходимость тонкой кишки, когда они становятся старше [6–7, 17–18].

Основные положения

Таблица 16.1. Важные различия между гастрошизисом и омфалоцеле

	Гастрошизис	Омфалоцеле
Встречаемость	1:10 000	1:4000–7000
Сочетанные аномалии	Редко; могут встречаться атрезии кишечника	Часто; сочетается с пентадой Кантрелла, комплексом OEIS, синдромом Беквита–Видемана
Дефект	Справа от пуповины; грыжевой мешок отсутствует	Дефект в области пупочного кольца; пуповина связана с дефектом, который покрыт мешком
Эмбриология	Возможно, возникает в результате нарушения кровоснабжения	Не полностью установлена; нарушение вращения кишки в брюшную полость на 12-й неделе гестации

Некротический энтероколит

НЭК является самым распространенным неотложным состоянием в хирургии ЖКТ у новорожденных и наиболее частой причиной смерти у новорожденных, которым необходима экстренная операция. Он чаще всего встречается у новорожденных с очень низкой и низкой массой тела при рождении. Более 90% младенцев с НЭК рождаются раньше срока [19].

Располагая базой данных госпитализированных 2000 детей, Хольман (Holman) и соавт. использовали сведения о выписке для расчета частоты госпитализации и смертности при НЭК в США. Частота госпитализации составила 1,1 на 1000 родившихся живыми детей (4464 поступления в больницу). Медиана длительности госпитализации составила 49 дней, внутригоспитальная смертность — 15,2%. Масса 66% мла-

денцев была менее 1500 г, 27% — от 1500 до 2499 г. У тех новорожденных, которым проводилась операция, длительность госпитализации была больше, а смертность выше, чем у тех, кого лечили консервативно. У нелатиноамериканских чернокожих новорожденных НЭК встречался чаще всего [20]. Он редко развивается у доношенных новорожденных. Однако в данной группе часто сочетается с основными состояни-

ями, такими как перинатальная асфиксия, полицитемия, угнетение дыхания, и врожденными аномалиями (например, миеломенингоцеле или ВПС) [19].

Патофизиология НЭК изучена недостаточно. НЭК характеризуется разной степенью выраженности некроза кишечника и сопутствующего сепсиса. Возможными способствующими факторами являются недостаточные подвижность кишечника и функция пищеварения, незрелая регуляция кровообращения кишечника, незрелая барьерная функция кишечника, патологическая бактериальная колонизация и незрелый врожденный иммунитет кишечника [19]. Для НЭК характерны отек слизистой, коагуляционный некроз и кровоизлияния. В данный процесс вовлечены некоторые медиаторы воспаления, включая факторы активации тромбоцитов, фактор некроза опухоли альфа и интерлейкины [21].

Клиническими проявлениями НЭК являются как признаки поражения ЖКТ, так и системные проявления. Ранние признаки неспецифичны и во многом аналогичны таковым при сепсисе. Они включают непереносимость пищи, замедленное опорожнение желудка, вздутие живота, его болезненность, стул с примесью крови или слизи, вялость, апноэ, угнетение дыхания и нестабильность гемодинамики [19, 22]. Могут развиваться перфорация кишечника, перитонит и шок. Рентгенологические и лабораторные данные помогают определиться с диагнозом и лечением. При рентгенологическом обследовании на ранних стадиях может выявляться парез кишечника с его отеком или неравномерное распределение газа в кишечнике. Обнаружение пневматоза кишечника, пневмоперитонеума или газа по ходу воротной вены позволяет подтвердить диагноз. Часто встречающимися лабораторными проявлениями при НЭК являются гипергликемия, тромбоцитопения, коагулопатия, анемия, лейкоцитоз или лейкопения, метаболический ацидоз и маркеры острого поражения почек [15].

Консервативное лечение НЭК заключается в прекращении энтерального питания, декомпрессии живота, коррекции водно-электролитного дисбаланса, осуществлении полного парентерального питания и назначении антибактериальных препаратов широкого спектра, включая анаэробную микрофлору. Может потребоваться гемодинамическая поддержка с восполнением объема и введением вазопрессоров, а также поддержка дыхания. Гематологические отклонения (анемия, тромбоцитопения, коагулопатия) должны быть скоррегированы [15, 19, 23–24].

Показаниями для оперативного вмешательства являются перфорация

кишечника с появлением свободного газа в брюшной полости, клиническое ухудшение, несмотря на проводимую в максимальном объеме консервативную терапию, появление опухолевидного образования в животе с некупируемой непроходимостью кишечника или развитие стриктуры последнего, сепсис [22–24]. Дренаживание брюшной полости обеспечивает временную декомпрессию, отток содержимого и стабилизацию состояния. Однако 50% больных нуждаются в лапаротомии спустя 12–24 ч. Такой подход применяется прежде всего у новорожденных массой <1000 г, которые предположительно плохо перенесут лапаротомию [15, 22–24].

Цели лапаротомии — лечение сепсиса и удаление нежизнеспособного участка кишки при максимальном сохранении остального кишечника. Хирургическое лечение предполагает резекцию с энтеростомией или резекцию с наложением прямого анастомоза, в зависимости от жизнеспособности дистального сегмента кишки. При тотальном поражении кишки частота осложнений является наибольшей, а лечение может заключаться или в проксимальной отводящей еюностомии или в применении техники «clipanddrop». Данная техника заключается в резекции всех сегментов нежизнеспособной кишки, промывании, клипировании ее концов и возвращении кишки обратно в брюшную полость. Через 48–72 ч после данной процедуры следует произвести плановую вторичную хирургическую ревизию (secondlook) [25].

Предоперационная подготовка включает оценку и коррекцию дыхательных, циркуляторных, гематологических и метаболических нарушений, описанных выше. У таких больных возникает повышенная потребность во введении

кристаллоидов и коллоидов в связи с большими потерями интерстициальной жидкости, кровотечением и диссеминированным внутрисосудистым свертыванием. К возможным осложнениям, связанным с транспортировкой таких больных в операционную, относятся гипотермия, ухудшение параметров оксигенации и вентиляции и изменение числа тромбоцитов. Ограничения для проведения операции в отделении реанимации новорожденных включают в себя недостаточное освещение, неадекватный хирургический доступ, неподходящие условия для применения ингаляционной анестезии или их отсутствие, не соответствующая требованиям стерильность и ограниченная возможность или невозможность контролировать температуру в помещении. Решение о необходимости транспортировки в операционную должно быть принято анестезиологом, детским хирургом и неонатологом совместно [15, 26].

Интраоперационное ведение осложняется недоношенностью, гемодинамической нестабильностью, ацидозом, дыхательной недостаточностью, сепсисом, коагулопатией и электролитными нарушениями. ФОЕ легких уменьшена из-за вздутия живота. Если ребенок еще не интубирован, следует ожидать быстрой и глубокой десатурации при индукции анестезии. Необходимо рассматривать применение модифицированной методики быстрой последовательной интубации или интубацию в сознании. Учитывая риск развития ретинопатии у недоношенных новорожденных, необходимо тщательно титровать FiO_2 . Если больной уже был интубирован и осуществлялась искусственная вентиляция в отделении реанимации новорожденных, внимание должно быть уделено поддержанию ее параметров на дооперационном уровне. В случае, когда они не могут быть поддержаны аппа-

ратом, находящимся в операционной, аппарат или осциллятор из отделения реанимации новорожденных должен быть перенесен туда в сопровождении соответствующего персонала (специалиста по ИВЛ) [24]. Ингаляционные анестетики могут вызвать тяжелые гемодинамические нарушения. Применение опиоидов и миорелаксантов будет сопровождаться меньшими нарушениями гемодинамики и обеспечит адекватные условия для хирургического вмешательства. Могут быть добавлены низкие дозы ингаляционных анестетиков в зависимости от переносимости пациентом. У гемодинамически нестабильных новорожденных может использоваться кетамин. Применения динитрогена оксида (Азота закиси*) следует избегать, особенно при наличии свободного воздуха [15, 27].

Обязательным условием является надежный внутривенный доступ. При доступе к центральной вене будет обеспечиваться введение инотропных препаратов. Периферический или центральный венозный доступ может быть использован для введения жидкостей и препаратов крови, анестетиков и гемостатических препаратов. Компоненты крови, такие как эритроцитарная масса, свежезамороженная плазма и тромбоцитарная масса, должны быть подготовлены в достаточном количестве. В идеале эритроциты должны быть свежими (с минимальным сроком хранения) со сниженным содержанием лейкоцитов, калия и глюкозы. Такие новорожденные нуждаются в восполнении значительных объемов жидкости в связи с потерями при испарении, потерями интерстициальной жидкости и кровотечением. Потребности в жидкости и препаратах крови могут доходить до объема нескольких ОЦК. Артериальный доступ позволяет точно оценивать гемодинамику и определять

газовый состав артериальной крови, но может быть трудновыполним в данной группе больных. Как и при любом хирургическом вмешательстве у новорожденных, важным аспектом является регуляция температуры. Гипотермия часто возникает из-за большой потребности в жидкости. Операционная должна быть теплой, и вводимые растворы должны подогреваться. Рекомендуется тщательный контроль содержания глюкозы, гемоглобина и электролитов. Следует определять газовый состав артериальной или венозной крови. Может потребоваться инотропная поддержка введением допамина, эпинефрина (Адреналина*) и препаратов кальция для достижения адекватной гемодинамики [15, 24, 27]. Обычно таким больным после операции требуется ИВЛ и сердечно-сосудистая поддержка. Длительная госпитализация с продленным полным парентеральным питанием является распространенной практикой [15].

Осложнения, возникающие после операции, включают в себя синдром короткой кишки, расхождение краев раны, внутрибрюшной абсцесс и стриктуры кишечника [19, 23]. В случае развития синдрома короткой кишки больным требуются длительное полное парентеральное питание, процедура удлинения кишечника, применение которой является спорным вопросом, или трансплантация тонкой кишки. Отдаленные неврологические проблемы связаны с выживанием детей с очень низкой массой тела при рождении, особенно тех, кому требуется хирургическое лечение НЭК [15].

Основные положения

- НЭК в основном встречается у недоношенных детей с низкой или очень низкой массой тела при рождении.

- Консервативное лечение заключается в прекращении перорального кормления, декомпрессии ЖКТ, устранении водно-электролитных нарушений, начале полного парентерального питания, антибактериальной терапии и коррекции коагулопатии.
- При необходимости должны поддерживаться параметры гемодинамики дыхания.
- Обязательным условием является обеспечение центрального венозного доступа; доступ к артерии желателен, но его достижение может быть трудновыполнимым у данной группы больных.
- Во время операции следует ожидать большую потребность в жидкости в связи с потерей интерстициальной жидкости, кровотечением и диссеминированным внутрисосудистым свертыванием.

Атрезия ануса

Пороки аноректальной области встречаются приблизительно у 1 на 5000 рожденных живыми детей, с небольшим преобладанием у мальчиков. Данные пороки возникают в связи с нарушением разделения прямой кишки и органов мочеполовой системы или неполным разрывом анальной мембраны [28]. Диагноз атрезии ануса включает в себя широкий спектр мальформаций. Они варьируют от легкого стеноза ануса или прямой кишки до сложных синдромов, сопровождающихся другими врожденными аномалиями. Атрезия ануса сочетается с трисомией 13, 18 и 21, может являться частью ассоциации VACTERL: аномалии позвоночника, атрезия ануса, дефекты перегородок и другие пороки сердца, ТПС, аномалии почек и дефекты конечностей [29].

Имеется связь между развитием аноректальных мальформаций и действием табачного дыма и кофеина на мать [30].

Аноректальные аномалии классифицируются по наличию или отсутствию и локализации свища. Данная классификация определяет соответствующий способ хирургической коррекции. Хирургическое лечение может заключаться в первичном восстановлении или наложении защитной колостомы с отсроченной хирургической коррекцией [31]. Техника низведения с помощью лапароскопии позволяет выполнить первичную коррекцию без наложения колостомы [32].

При обследовании в предоперационном периоде необходимо выяснить характер кишечной непроходимости и имеется ли ее перфорация. Больные с данной патологией подвержены риску развития аспирации, дегидратации, электролитных нарушений и сепсиса. Вздутие живота может нарушить дыхание. Индукцию анестезии следует выполнять после интубации в сознании, быстрой последовательной интубации или ее модификации. Нарушение проходимости дыхательных путей можно ожидать у новорожденных с сопутствующими аномалиями, такими как ТПС [15]. Кроме того, важно выявить сопутствующие дефекты. Перед операцией необходимо выполнить ЭхоКГ, УЗИ почек и мочевого пузыря, позвоночника, микционную цистоуретрографию, обзорную рентгенографию брюшной полости и нижнего отдела позвоночника [29].

Анестезия у данных младенцев может быть проведена с использованием ингаляционных анестетиков или метода, основанного на применении опиоидов. Для облегчения проведения хирургического вмешательства могут быть использованы миорелаксанты. Однако, если будет использоваться электри-

муляция для обнаружения анального сфинктера, применения миорелаксантов необходимо избегать. В связи с риском увеличения вздутия кишечника динитрогена оксид (Азота закись*) использовать не следует [15]. Тобиас (Tobias) представил клинический случай новорожденного с пороком сердца после паллиативного лечения, которому была успешно проведена аноректопластика под комбинированной общей и спинальной анестезией [33]. При планировании применения нейроаксиальной анестезии или аналгезии следует иметь в виду возможность наличия сочетанных пояснично-крестцовых аномалий и фиксированного спинного мозга.

Во время операции следует тщательно следить за водно-солевым состоянием и восполнением жидкости, электролитов и компонентов крови, если необходимо. Периферического венозного доступа обычно достаточно для такой хирургической процедуры, за исключением случаев, когда имеется выраженная сердечно-легочная нестабильность.

После операции могут потребоваться искусственная вентиляция и гемодинамическая поддержка. К тому же многим младенцам необходимо полное парентеральное питание [15]. Отдаленные осложнения включают недержание кала, запоры, недержание мочи и сексуальную дисфункцию [31].

Основные положения

- При дооперационном обследовании и планировании необходимо иметь ввиду возможность наличия сочетанных синдромов (ассоциация VACTERL и трисомия 21).
- Предоперационное обследование должно включать ЭхоКГ, УЗИ почек и мочевого пузыря, позвоночника, микционную цистоуретрографию, обзорную рентгеногра-

фию брюшной полости и нижнего отдела позвоночника.

- Необходимо учитывать риск аспирации при индукции анестезии.
- Перед назначением миорелаксантов необходимо учесть возможную потребность в электростимуляции для идентификации анального сфинктера.

Непроходимость кишечника

Существуют 3 типа непроходимости у новорожденных: врожденная, механическая и функциональная. Она может развиваться в любом отделе ЖКТ от пищевода до ануса. Врожденная непроходимость включает атрезии, стенозы или мембраны пищевода, привратника, двенадцатиперстной, тощей, подвздошной или ободочной кишки. Причинами механической непроходимости являются незавершенный поворот кишечника, инвагинация, ущемление, перфорация и заворот. Функциональная непроходимость связана с меконияльным илеусом и болезнью Гиршпрунга [24].

Клинически непроходимость кишечника проявляется рвотой, вздутием живота и отсутствием стула. Многоводие у матери может быть признаком кишечной непроходимости. Наполненные газом петли кишечника могут быть видны на рентгенограммах. Потеря желудочного сока, желчи и секрета поджелудочной железы приводит к дегидратации, электролитным нарушениям и гиповолемии. Данные отклонения необходимо вовремя и тщательно диагностировать и корректировать [24]. Ошибка в диагностике и лечении кишечной непроходимости может привести к перфорации кишки, ее некрозу или сепсису [15].

Атрезия или стеноз двенадцатиперстной кишки являются самым рас-

пространенным вариантом атрезии кишечника, встречающимся у 1 на 5000–10 000 рожденных живыми детей. Данное состояние часто сочетается с другими аномалиями: синдромом Дауна, муковисцидозом, пороками развития почек, сердца, незавершенным поворотом кишечника, АП, атрезией ануса, внутрипросветной мембранозной перегородкой и кольцевидной поджелудочной железой [29, 34]. Диагноз может быть установлен при проведении пренатального УЗИ в конце II или в III триместре. Клинически у новорожденных отмечается рвота желчью и ладьевидная форма живота. Симптом «двойного пузыря» на рентгенограмме брюшной полости возникает в связи с дилатацией желудка и проксимальной части двенадцатиперстной кишки. Отсутствие лечения, направленного на восстановление жизненных функций и декомпрессию желудка, может привести к дегидратации, потере веса и гипохлоремическому алкалозу [15, 29]. До оперативного вмешательства должно быть закончено обследование на предмет выявления скелетных, спинальных и сердечных аномалий. К послеоперационным осложнениям относятся замедленная эвакуация содержимого желудка, медленное возвращение к кормлению, желудочно-пищеводный рефлюкс, гастрит или пептическая язва, мегадуоденум, синдром слепой петли, образование спаек, вызывающих непроходимость, и редко позднее стенозирование [29].

Атрезия тощей кишки связана с преждевременными родами, многоводием и муковисцидозом. Предполагается, что этиологией является нарушение кровоснабжения во внутриутробном периоде. Риск возникновения атрезии тощей кишки увеличивается при применении матерью сосудосуживающих препаратов и курении в течение

I триместра. Внекишечные аномалии встречаются редко (за исключением больных с муковисцидозом) [15, 29]. Клиническая картина зависит от локализации атрезии и тяжести заболевания. Симптомами при проксимальной локализации являются рвота желчью и ладьевидная форма живота, тогда как при дистальной обструкции — выраженное вздутие живота. Заворот и перфорация кишечника могут возникнуть до и после родов. На рентгенограммах, обзорной и в горизонтальном положении, выявляются диагностические признаки в виде раздутых петель кишечника с уровнями жидкости и отсутствия газа ниже обструкции. При ирригографии будет определяться функциональный микроколон. Лечение заключается в декомпрессии желудка, восполнении дефицита жидкости и назначении антибиотиков широкого спектра действия. Оперативное лечение, как правило, предполагает иссечение расширенного и атрезированного участка кишки с наложением анастомоза «конец-в-конец». После операции требуется полное парентеральное питание до восстановления функции кишечника [29].

Мальротации встречаются у 1 на 6000 рожденных живыми детей. Они возникают в связи с нарушением поворота кишки, который происходит на 10–12-й неделе гестации. Нормального развития кишки не происходит, а, наоборот, возникают зоны ишемии, атрезия и заворот. Без нормальной фиксации тонкая кишка может закручиваться вокруг брыжейки, что приводит к странгуляции кишки, появлению крови в стуле, вздутию живота, перитониту и гиповолемическому шоку [15, 35]. Больные обычно поступают на 1–2-м месяце жизни, но могут и значительно позже (вплоть до взрослого возраста). Было также выявлено сочетание с аномалиями сердца (гете-

ротопия), пищевода, мочевой системы и ануса. У всех больных с гастрошизисом, омфалоцеле и ВДГ определяются в какой-то степени незавершенный поворот кишечника или отсутствие поворота [15, 29].

Недиагностированная мальротация влечет за собой катастрофические последствия. Сначала у новорожденного отмечаются беспокойство, рвота желчью и ладьевидная форма живота. Далее возникают вздутие живота, болезненность, гиперемия брюшной стенки, гематемезис или мелена. В результате нарушения кровотока в брыжейке развиваются перитонит, сепсис, шок и смерть. Лечение заключается в быстром восполнении жидкости, декомпрессии желудка и назначении антибиотиков широкого спектра действия. При наличии заворота показано неотложное оперативное вмешательство [29].

Хирургическое лечение может быть проведено открытым способом или лапароскопически, а также заключается в выполнении операции Ледда (Ladd). Сначала осуществляют эвентрацию кишечника в рану и раскручивание заворота против часовой стрелки. Рассекаются спайки Ледда, и выполняется аппендэктомия. Оценивается восстановление кровообращения и жизнеспособность вовлеченной в процесс кишки. Некротизированный участок кишки иссекается, и либо накладывается первичный анастомоз, либо формируются проксимальная и дистальная стомы. Осложнения включают в себя синдром короткой кишки и потребность в постоянном полном парентеральном питании [15, 29, 35].

Все больные с непроходимостью кишечника подвержены значимому риску аспирации при индукции анестезии. Необходимо рассматривать возможность применения быстрой последовательной интубации, ее моди-

фикации или интубации в сознании. Перед операцией следует провести декомпрессию желудка [24]. При вздутии живота нарушается дыхание, поскольку имеется высокое фиксированное положение диафрагмы [15].

Основные положения

- Непроходимость кишечника проявляется многоводием у матери, рвотой желчью, отсутствием стула и вздутием живота.
- Лечение заключается в восполнении жидкости, коррекции электролитных нарушений и декомпрессии желудка до проведения хирургического вмешательства.
- Существует значимый риск аспирации при индукции анестезии.

Резюме и выводы

Новорожденные, которым требуется проведение неотложного хирургического вмешательства, могут выглядеть вполне здоровыми, но могут находиться и в критическом состоянии. Несмотря на то что неотложная абдоминальная хирургия новорожденных касается разнообразных дефектов и заболеваний, анестезиологическое пособие при них во многом схоже. Имея в виду, что речь идет о новорожденных, должны быть учтены особенности анатомии, фармакологии, физиологии и регуляции температуры, что особенно важно в случаях, когда риск аспирации во время индукции анестезии очень высок и/или новорожденный имеет сопутствующую патологию. В целом для получения оптимального результата после операции важны тщательное дооперационное обследование, планирование и внимание к деталям [1].

Список литературы

1. Mellor D.J., Lerman J. Anesthesia for neonatal surgical emergencies // *Semin. Perinatol.* 1998. Vol. 22. P. 363–379.
2. Aspelund G., Langer J.C. Current management of hypertrophic pyloric stenosis // *Semin. Pediatr. Surg.* 2007. Vol. 16, N 1. P. 27–33.
3. Hammer G., Hall S., Davis P.J. Anesthesia for general abdominal, thoracic, urologic, and bariatric surgery // *Smith's Anesthesia for Infants and Children.* 8th ed. / eds P.J. Davis, F.P. Cladis, E.K. Motoyama. Philadelphia, PA : Elsevier, 2011. P. 745–785.
4. Naik-Mathuria B., Olutoye O.O. Foregut abnormalities // *Surg. Clin. North Am.* 2006. Vol. 86, N 2. P. 261–284.
5. Pandya S., Heiss K. Pyloric stenosis in pediatric surgery // *Surg. Clin. North Am.* 2012. Vol. 92, N 3. P. 527–539.
6. Roberts J.D. Jr., Romanelli T.M., Todres I.D. Neonatal emergencies // *A Practice of Anesthesia for Infants and Children* / eds C.J. Cote, J. Lerman, I.D. Todres. Philadelphia, PA : Elsevier, 2009. P. 746–765.
7. Lerman J., Cote C.J., Steward D. General and thoracoabdominal surgery // *Manual of Pediatric Anesthesia* / eds J. Lerman, C.J. Cote, D. Steward. Philadelphia, PA : Elsevier, 2009. P. 336–397.
8. Brown R., Bosenberg A. Evolving management of congenital diaphragmatic hernia // *Paediatr. Anaesth.* 2007. Vol. 17. P. 713–719.
9. Garcia A., Stolar C. Congenital diaphragmatic hernia and protective ventilation strategies in pediatric surgery // *Surg. Clin. North Am.* 2012. Vol. 92, N 3. P. 659–668.
10. Holder A.M., Klaassens M., Tibboel D. et al. Genetic factors in congenital diaphragmatic hernia // *Am. J. Hum. Genet.* 2007. Vol. 80. P. 825–845.
11. Kays D.W. Congenital diaphragmatic hernia and neonatal lung lesions // *Surg. Clin. North Am.* 2006. Vol. 86, N 2. P. 329–352.
12. Moyer V., Moya F., Tibboel R. et al. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2010.
13. Mugford M., Elbourne D., Field D. Extracorporeal membrane oxygenation for severe respiratory failure in newborn infants // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2008.

14. Robinson P.D., Fitzgerald D.A. Congenital diaphragmatic hernia // *Paediatr. Respir. Rev.* 2007. Vol. 8, N 4. P. 323–335.
15. Brett C., Davis P.J. Anesthesia for general surgery in the neonate // *Smith's Anesthesia for Infants and Children*. 8th ed. / eds P.J. Davis, F.P. Cladis, E.K. Motoyama. Philadelphia, PA : Elsevier; Mosby, 2011. P. 554–588.
16. Goyal A., Jones M.O., Couriel J.M. Losty P.D. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula // *Arch. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2006. Vol. 91. P. F381–F384.
17. Ledbetter D.J., Dager S., Gordon E. et al. Gastroschisis and omphalocele // *Surg. Clin. North Am.* 2006. Vol. 86, N 2. P. 249–260.
18. Ledbetter D.J. Congenital abdominal wall defects and reconstruction in pediatric surgery: gastroschisis and omphalocele // *Surg. Clin. North Am.* 2012. Vol. 92, N 3. P. 713–727.
19. Lin P.W., Stoll B.J. Necrotizing enterocolitis // *Lancet*. 2006. Vol. 368. P. 1271–1283.
20. Holman R.C., Stoll B.J., Curns A.T. et al. Necrotizing enterocolitis hospitalisations among neonates in the USA // *Paediatr. Perinat. Epidemiol.* 2006. Vol. 20. P. 498–506.
21. Fox T.P., Godavitarne C. What really causes necrotising enterocolitis? // *ISRN Gastroenterol.* 2012. Article ID 628317.
22. Guner Y.S., Chokshi N., Petrosyan M. et al. Necrotizing enterocolitis — bench to bedside: novel and emerging strategies // *Semin. Pediatr. Surg.* 2008. Vol. 17. P. 255–265.
23. Pierro A. The surgical management of necrotising enterocolitis // *Early Hum. Dev.* 2005. Vol. 81. P. 79–85.
24. Brusseau R., McCann M.E. Anaesthesia for urgent and emergency surgery // *Early Hum. Dev.* 2010. Vol. 86. P. 703–714.
25. Vaughan W.G., Grosfeld J.L., West K. et al. Avoidance of stomas and delayed anastomosis for bowel necrosis: the «clip and drop» technique // *J. Pediatr. Surg.* 1996. Vol. 31. P. 542–545.
26. Frawley G., Bayley G. Chondros P. Laparotomy for necrotizing enterocolitis: Intensive care nursery compared with operating theatre // *J. Paediatr. Child Health.* 1999. Vol. 35. P. 291–295.
27. Hillier S.C., Krishna G., Brasoveanu E. Neonatal anesthesia // *Semin. Pediatr. Surg.* 2004. Vol. 13, N 3. P. 142–151.
28. Stevenson R. Rectum and anus // *Human Malformations and Related Anomalies* / eds R. Stevenson, J. Hall, R. Goodman. New York : Oxford University Press, 1993. P. 493–499.
29. Juang D., Snyder C.L. Neonatal bowel obstruction // *Surg. Clin. North Am.* 2012. Vol. 92. P. 685–711.
30. Miller E.A., Manning S.E., Rasmussen S.A. et al. Maternal exposure to tobacco smoke, alcohol and caffeine, and risk of anorectal atresia: National Birth Defects Prevention Study 1997–2003 // *Paediatr. Perinat. Epidemiol.* 2008. Vol. 23. P. 9–17.
31. Pena A., Hong A. Advances in the management of anorectal malformations // *Am. J. Surg.* 2000. Vol. 180. P. 370–376.
32. Georgeson K.E., Inge T.H., Albanese C.T. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus — a new technique // *J. Pediatr. Surg.* 2000. Vol. 35, N 6. P. 927–931.
33. Tobias J.D. Combined general and spinal anesthesia in an infant with single-ventricle physiology undergoing anorectoplasty for an imperforate anus // *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* 2007. Vol. 21, N 6. P. 873–875.
34. Mustafawi A.R., Hassan M.E. Congenital duodenal obstruction in children: a decade's experience // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2008. Vol. 18. P. 93–97.
35. Millar A.J., Rode H., Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood // *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 12, N 4. P. 229–236.