

Часть II. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

ГЛАВА 4

Пилоростеноз

Пилоростеноз — порок развития пилорического отдела желудка, характеризующийся гиперплазией и гипертрофией мышечного слоя. Пилоростеноз — наиболее частая причина желудочной непроходимости у младенцев. Частота встречаемости 2–4 на 1000 живых новорожденных. Соотношение мальчиков и девочек 4:1, преобладают мальчики.

Этиология развития пилоростеноза многофакторна. Среди основных причин выделяют незрелость и дегенеративные изменения нервных окончаний пилорического отдела желудка, повышенный уровень гастрина у матери или ребенка, характер питания (грудное вскармливание). Существуют сведения о частом развитии пилоростеноза у младенцев, чьи матери в III триместре перенесли стрессовые ситуации. Однако достоверно не доказана ни одна из гипотез происхождения пилоростеноза. Семейный характер заболевания подтверждает наследственный фактор в формировании порока.

Гипертрофия мышечного слоя развивается постнатально. Наиболее утолщенными становятся передняя и верхняя стенки, которые постепенно суживают просвет выходного отдела желудка. Привратник приобретает веретенообразную форму. Патология прогрессирует постепенно, в результате уменьшается диаметр пилорического отдела желудка и нарушается эвакуация содержимого в двенадцатиперстную кишку. Гистологически определяют гипертрофию мышечного слоя без существенного увеличения количества мышечных волокон. Клинические симптомы появляются в возрасте 2–4 нед жизни.

Первые клинические признаки в виде рвоты створоженным молоком появляются, начиная с 3-й недели жизни ребенка, позднее — рвота фонтаном после каждого кормления.

Общее состояние ребенка остается стабильным, дыхательных расстройств не отмечают. При осмотре живота наблюдают симптом «песочных часов». При пальпации живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Перистальтические шумы выслушиваются

хорошо. В связи с постоянной потерей соляной кислоты с рвотными массами происходит увеличение щелочных резервов крови. По данным КОС — избыток оснований и признаки гемоконцентрации.

Основной метод диагностики пилоростеноза — ультразвуковое исследование (УЗИ) и фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС). Пилоростеноз диагностируют при УЗИ по толщине пилорического отдела желудка более 0,4 см и длине более 2 см.

При подозрении на пилоростеноз ребенка переводят в хирургический стационар для верификации диагноза. Дифференциальный диагноз проводят с функциональными нарушениями ЖКТ, проявляющимися рвотой и срыгиванием.

Лечение пилоростеноза только хирургическое. Все существующие методы хирургического лечения делят на две группы:

- внеслизистая пилоромиотомия классическим методом по Фреде—Рамштедту;
- эндоскопическая коррекция порока.

Клиническое наблюдение 1

Мальчик И. в возрасте 25 сут жизни поступил в хирургическое отделение с частыми срыгиваниями после кормления, в последнее время — рвота фонтаном после каждого кормления. Потеря массы тела — 300 г. Ребенок беспокоен. Масса тела при поступлении — 2900 г. (рис. 4.1).

При поступлении в хирургическое отделение выполнено УЗИ пилорического отдела желудка, при котором определены толщина стенки пилорического отдела — 6,0 мм, длина — 21,0 мм (рис. 4.2). При ФЭГДС пилоростеноз подтвержден.

После предоперационной подготовки выполнена операция — внеслизистая пилоромиотомия по Фреде—Рамштедту (рис. 4.3–4.7).

Послеоперационный период протекал гладко, энтеральная нагрузка с первых суток после операции (рис. 4.8). Выписан в удовлетворительном состоянии на 6-е сутки после операции (рис. 4.9).



Рис. 4.1. Мальчик И. Симптом «песочных часов»

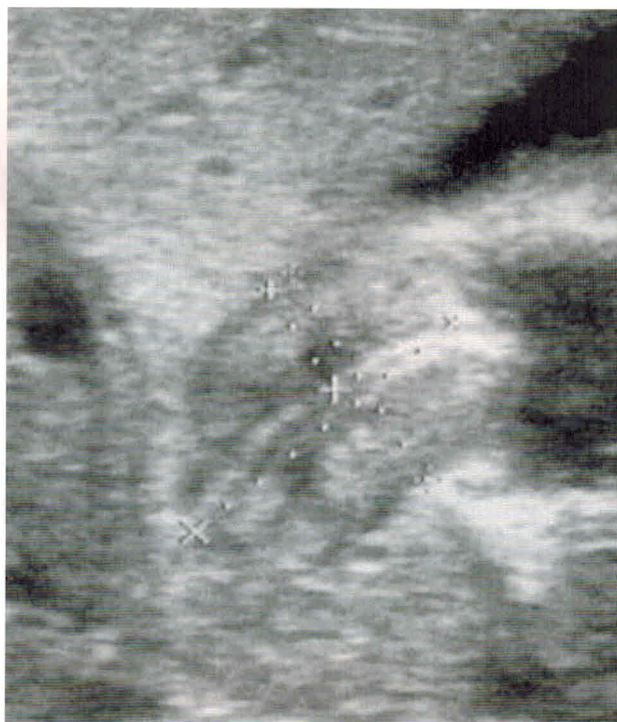


Рис. 4.2. Ультразвуковое исследование пилорического отдела желудка: утолщение стенки привратника, сужение пилорического канала

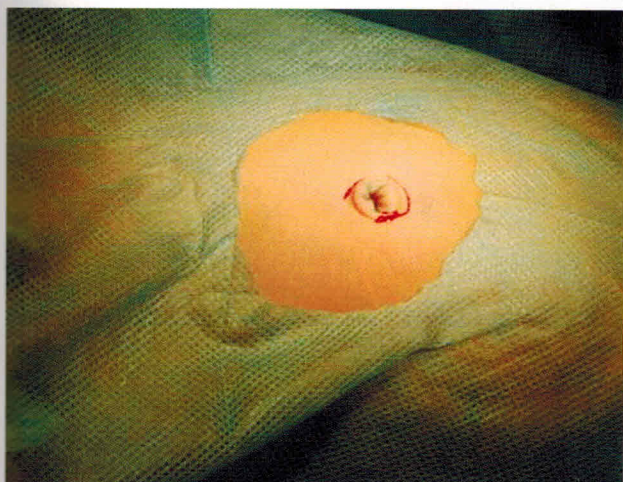


Рис. 4.3. Окаймляющий пупок доступ в брюшную полость

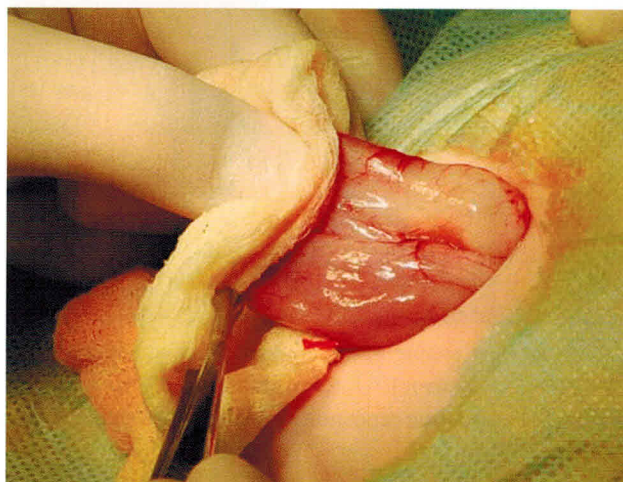


Рис. 4.4. Гипертрофированный и гиперплазированный пилорический отдел желудка

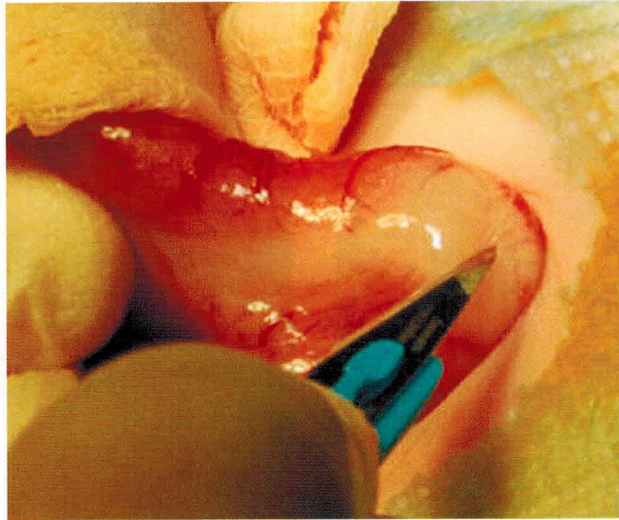
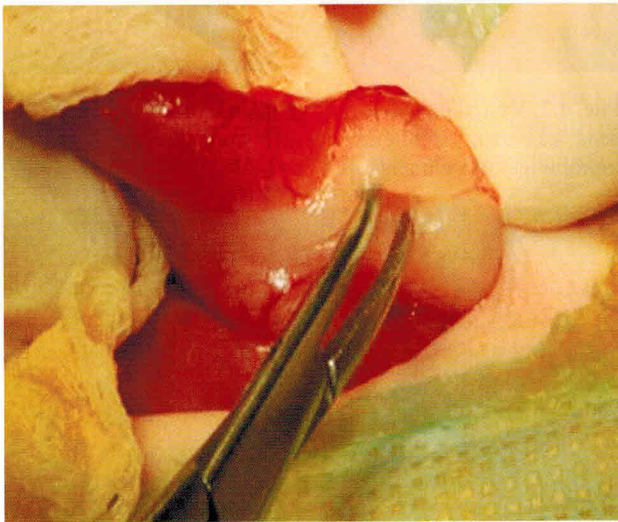
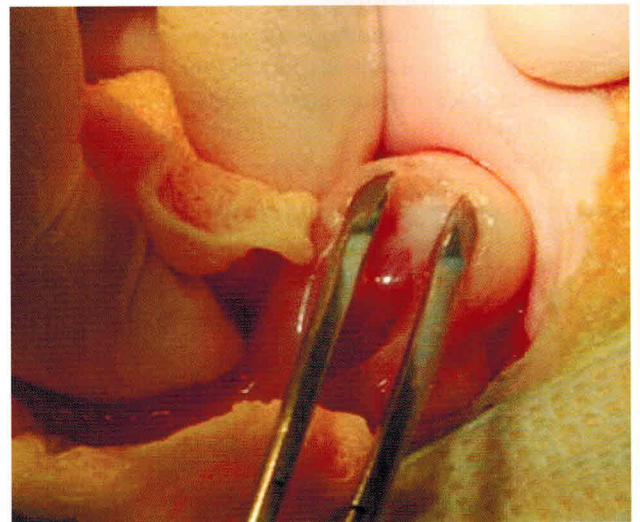


Рис. 4.5. Внеслизистая пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту



a



б

Рис. 4.6. Разведение серозного и мышечного слоев до появления слизистой обложки желудка (*a, б*)

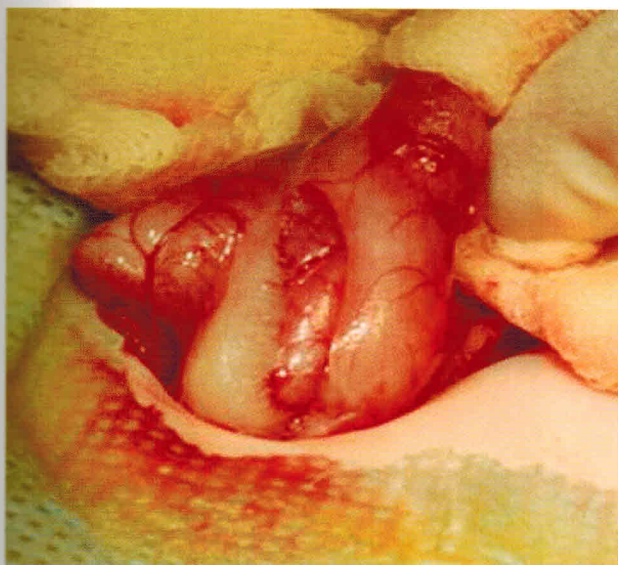


Рис. 4.7. Пилорический отдел желудка после завершения рассечения и разведения гипертрофированного мышечного слоя

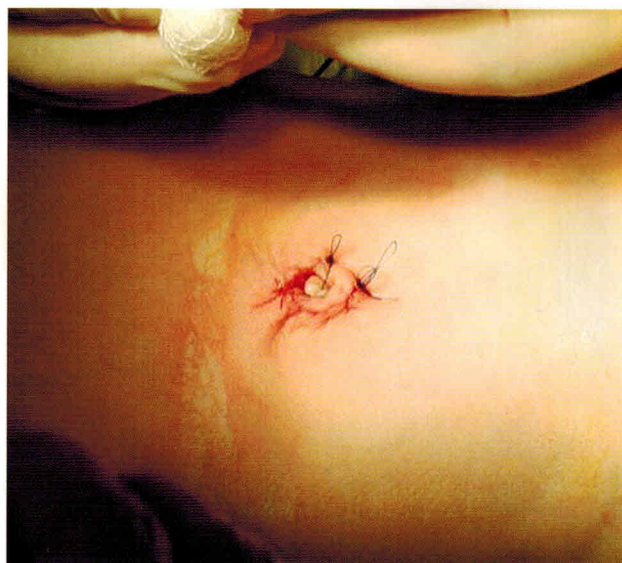


Рис. 4.8. Передняя брюшная стенка после операции



Рис. 4.9. Ребенок через 1 мес после операции

Клиническое наблюдение 2

Мальчик И. в возрасте 1 мес 5 сут жизни поступил в хирургическое отделение с частыми срыгиваниями после кормления, в последнее время — рвота фонтаном после каждого кормления. Потеря массы тела — 500 г. Ребенок беспокоен. Масса тела при поступлении — 3300 г (рис. 4.10).

При поступлении в хирургическое отделение выполнено УЗИ пилорического отдела желудка, при котором определены толщина стенки пилорического отдела — 5,6 мм, длина — 18,0 мм (рис. 4.11). При ФЭГДС пилоростеноз подтвержден.

После предоперационной подготовки выполнена эндоскопическая пилоромиотомия (рис. 4.12–4.15).

Послеоперационный период протекал гладко. Энтеральная нагрузка с первых суток после операции. Выписан в удовлетворительном состоянии на 5-е сутки после операции (рис. 4.16).



Рис. 4.10. Ребенок И. в возрасте 1 мес 5 сут жизни. Симптом «песочных часов»



Рис. 4.11. Ультразвуковое исследование пилорического отдела желудка

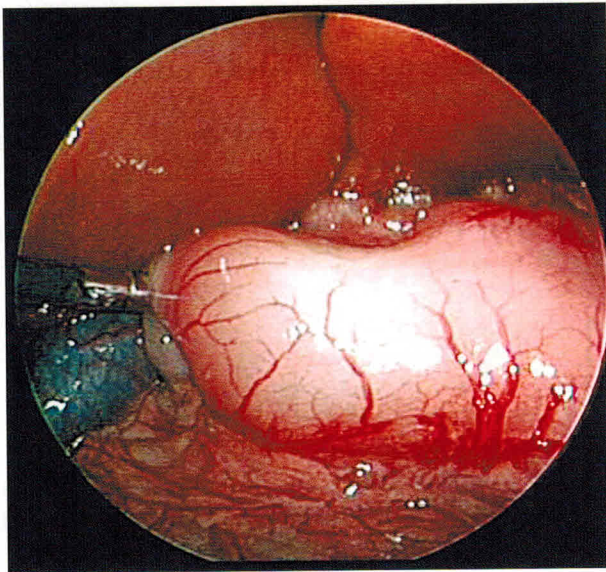


Рис. 4.12. Осмотр брюшной полости: гипертрофированный привратник

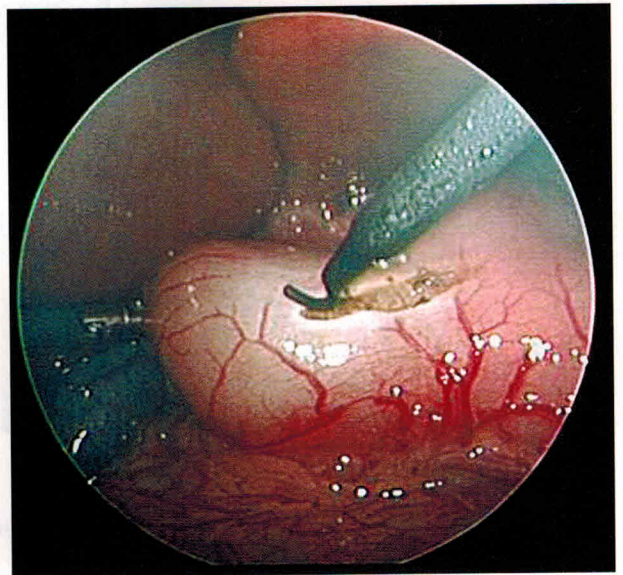


Рис. 4.13. Рассечение гипертрофированной стенки привратника монополярным коагулятором

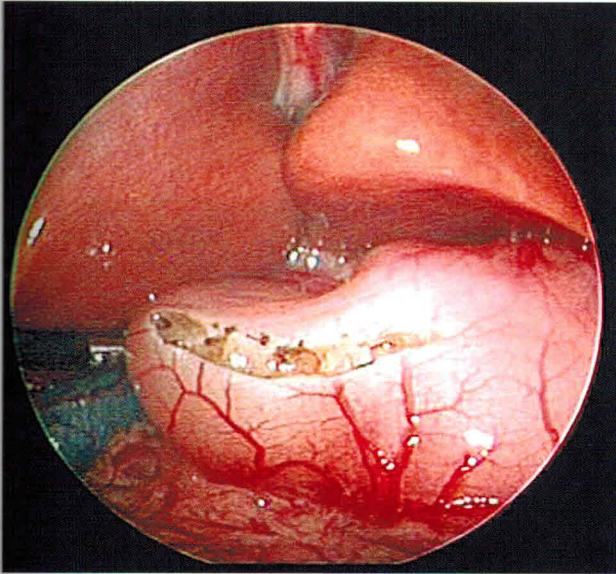


Рис. 4.14. Вид привратника после рассечения стенки

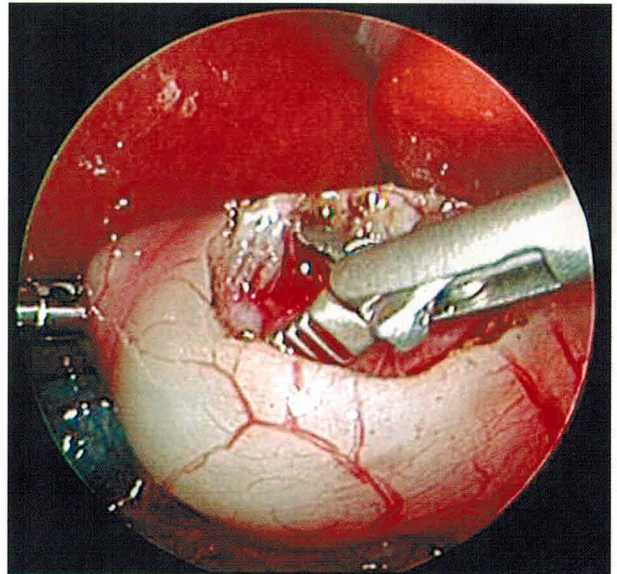


Рис. 4.15. Разведение стенок пилорического отдела расширителем

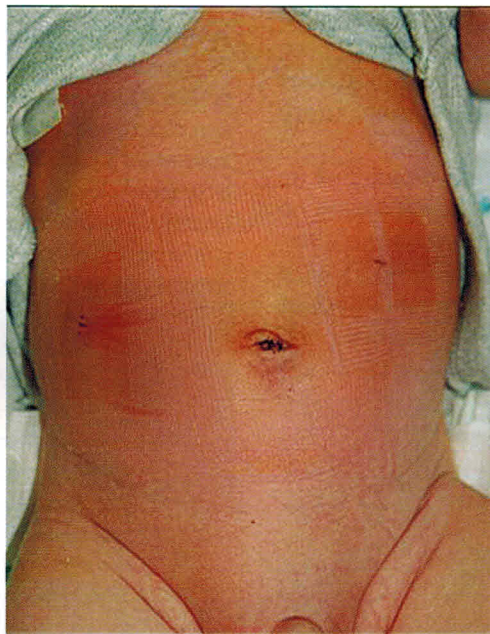


Рис. 4.16. Передняя брюшная стенка после операции

Дуоденальная непроходимость

Высокая кишечная непроходимость — непроходимость кишечника выше связки Трейца. Самая частая ее причина — непроходимость двенадцатиперстной кишки. Клинические симптомы не зависят от причины непроходимости.

Формирование порока связано с нарушением эмбриогенеза головного отдела первичной кишки в конце первого—начале второго месяца внутриутробного развития. В результате нарушения процессов реканализации кишечной трубки после прохождения солидной стадии кишечный просвет остается закрытым. Нарушение процессов реканализации двенадцатиперстной кишки приводит к неправильному развитию закладки поджелудочной железы и желчевыводящих путей. Чрезмерное разрастание ткани поджелудочной железы в области ее головки приводит к формированию кольца вокруг двенадцатиперстной кишки, которое вызывает врожденную внутреннюю обструкцию кишечного просвета.

Частота встречаемости этой патологии 2—4 на 10 000 живорожденных младенцев без различия по половому признаку. Порок часто сочетается с генетическими синдромами — с трисомией по 21 паре хромосом — 25% случаев. Из сочетанных пороков чаще всего встречаются врожденные пороки сердца.

Аntenатальная диагностика возможна с 12—14 нед беременности женщины. У плода определяют симптом двух газовых пузырей, многоводие. Дети рождаются, как правило, с признаками внутриутробной гипотрофии.

Первые клинические признаки в виде рвоты стойким содержанием появляются к концу первых или в начале вторых суток жизни. При зондировании из желудка эвакуируют более 20,0 мл темно-зеленой желчи. В небольшом количестве отходит светлый меконий.

При пальпации живот мягкий, безболезненный во всех отделах. При кормлении возникает рвота с примесью зелени, объем ее повышается при увеличении объема кормления. Перистальтические шумы

не выслушивают. В связи с постоянной потерей соляной кислоты в рвотных массах происходит увеличение щелочных резервов крови. В анализе крови — явления алкалоза и гемоконцентрации.

Основной метод диагностики высокой кишечной непроходимости — рентгенологический метод. Часто достаточна обзорная рентгенография брюшной полости в вертикальном положении. Определяют два уровня жидкости (желудок и двенадцатиперстная кишка); пневматизация нижележащих отделов кишечника отсутствует или снижена значительно. В сомнительных случаях необходимо выполнить рентгенографию через 30 мин после введения контрастного вещества в желудок или рентгеноскопию с контрастным веществом.

Клиническое наблюдение 1

Мальчик Г. родился при самостоятельных срочных родах женщины на 38-й неделе беременности. Масса при рождении 3120 г. На 18-й неделе внутриутробного развития у плода диагностирована высокая кишечная непроходимость. Antenатально произведен хордоцентез и кариотипирование плода, при котором исключена хромосомная патология плода. В возрасте 6 ч жизни ребенок переведен в хирургический стационар для коррекции порока.

При поступлении живот запавший, при зондировании желудка получена светлая желчь, отошел меконий (рис. 5.1). На рентгенограммах брюшной полости в вертикальном положении ребенка выявлены два уровня жидкости (в желудке и двенадцатиперстной кишке) при отсутствии газонаполнения остальных отделов брюшной полости (рис. 5.2).

После предоперационной подготовки выполнена операция. Причина непроходимости — мембрана 12-перстной кишки. Произведены дуоденотомия, рассечение мембраны (рис. 5.3—5.8).

Послеоперационный период протекал гладко. Пассаж содержимого по ЖКТ восстановлен на 6-е сутки после операции, энтеральная нагрузка молочной смесью — с 10-х суток после операции. Выписан в удовлетворительном состоянии в возрасте 24 сут жизни.



Рис. 5.1. Ребенок при поступлении



Рис. 5.2. Обзорная рентгенограмма брюшной полости: два уровня жидкости, соответствующие желудку и двенадцатиперстной кишке, отсутствие газонаполнения петель кишечника

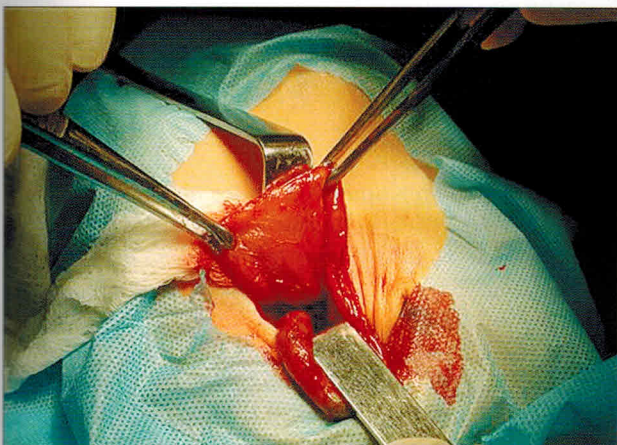


Рис. 5.3. Интраоперационная ревизия двенадцатиперстной кишки: расширенная нисходящая ветвь и узкая нижняя горизонтальная ветвь

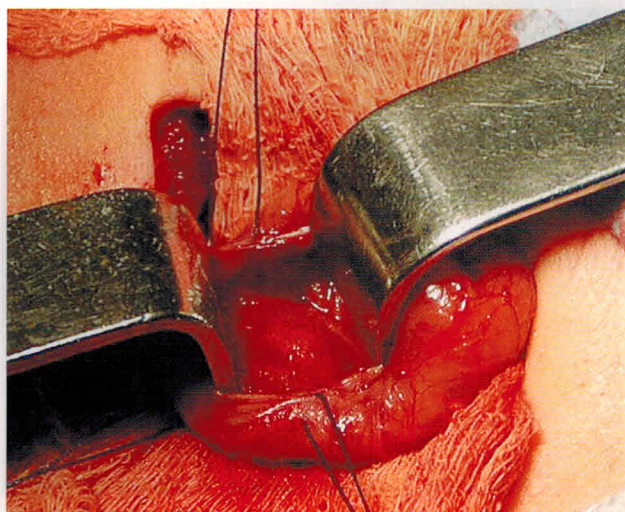


Рис. 5.4. Дуоденотомия в поперечном направлении нисходящей ветви: непроходимость кишки вызвана мембраной

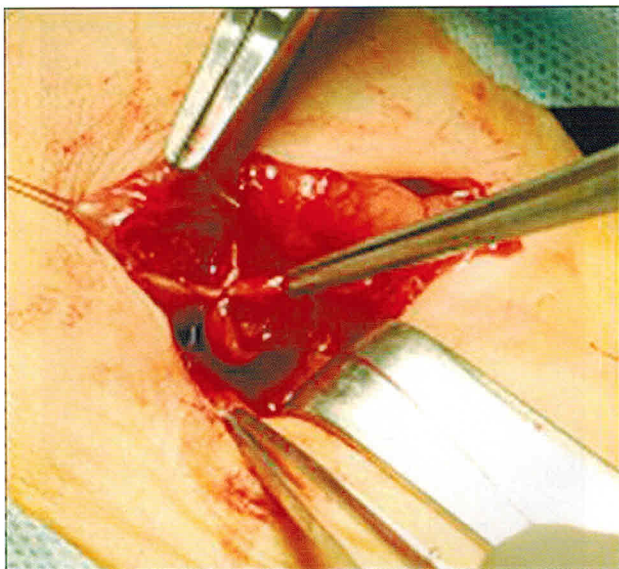


Рис. 5.5. Нижняя горизонтальная ветвь рассечена в продольном направлении: наложен анастомоз, соединяющий угол дистального разреза с серединой проксимального

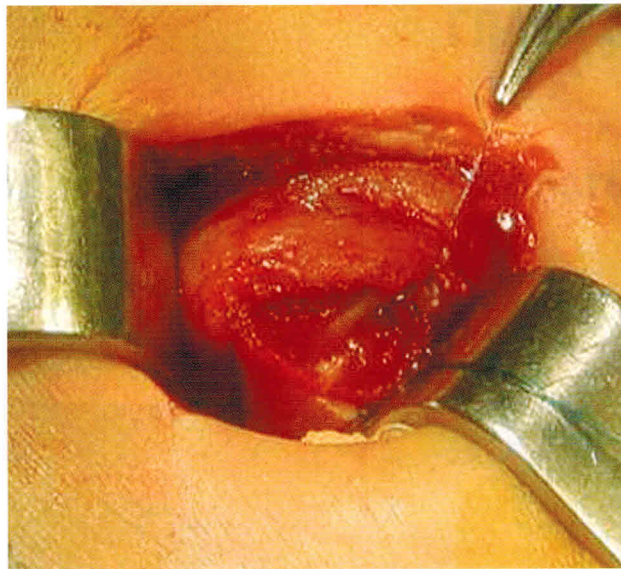


Рис. 5.6. Анастомоз после ушивания его задней стенки

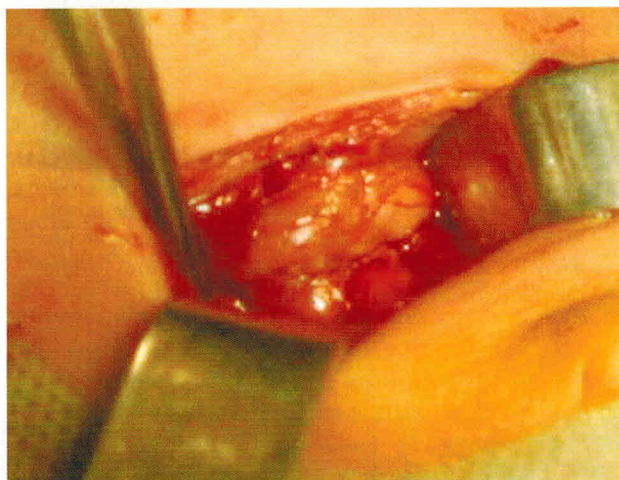


Рис. 5.7. Кишечное соустье после ушивания его передней стенки



Рис. 5.8. Передняя брюшная стенка после операции

Клиническое наблюдение 2

Мальчик И. родился при самостоятельных срочных родах у женщины на 36-й неделе беременности. Масса при рождении 2790 г. На 19-й неделе внутриутробного развития у плода диагностирована высокая кишечная непроходимость. В возрасте 10 ч жизни ребенок переведен в хирургический стационар для коррекции порока.

При поступлении живот запавший, при зондировании желудка получена светлая желчь, отошел меконий. Фенотипические признаки синдрома Дауна (рис. 5.9). При рентгенологическом исследовании выявлен симптом двойного газового пузыря (рис. 5.10).

После предоперационной подготовки выполнена операция. Причина непроходимости — кольцевидная поджелудочная железа. Произведено пересечение двенадцатиперстной кишки, наложен ромбовидный дуодено-дуоденоанастомоз по методике К. Kimura (1974) — рис. 5.11–5.17.

Послеоперационный период протекал гладко. Пассаж содержимого по ЖКТ восстановлен на 5-е сутки после операции, энтеральная нагрузка молочной смесью — с 8-х суток после операции. Выписан в удовлетворительном состоянии в возрасте 28 сут жизни.



Рис. 5.9. Ребенок при поступлении

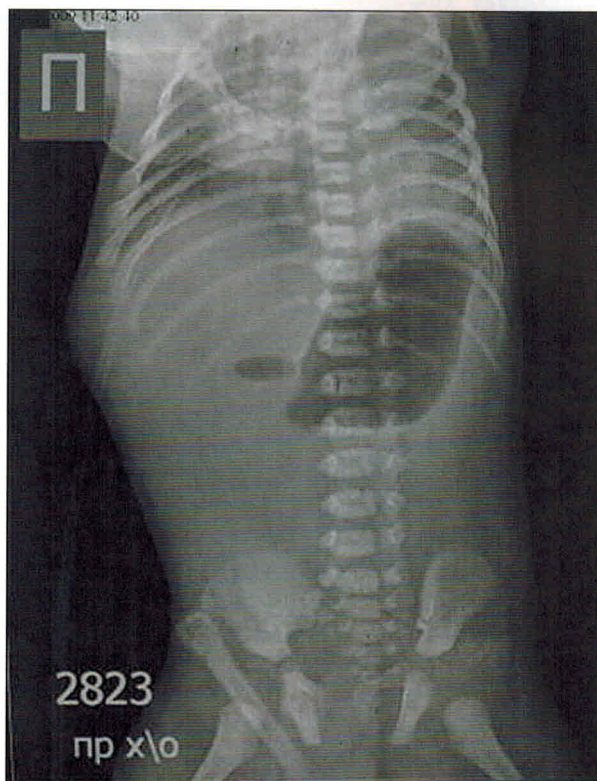


Рис. 5.10. Обзорная рентгенограмма брюшной полости: два уровня жидкости, соответствующие желудку и дилатированной двенадцатиперстной кишке, отсутствие газонаполнения петель кишечника

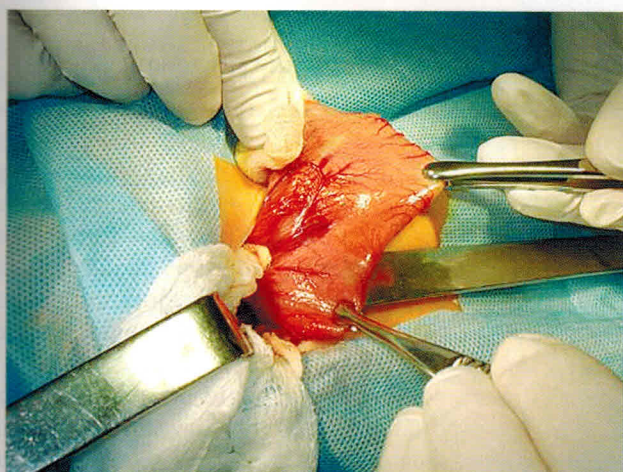


Рис. 5.11. Ревизия двенадцатиперстной кишки: видна расширенная нисходящая ветвь

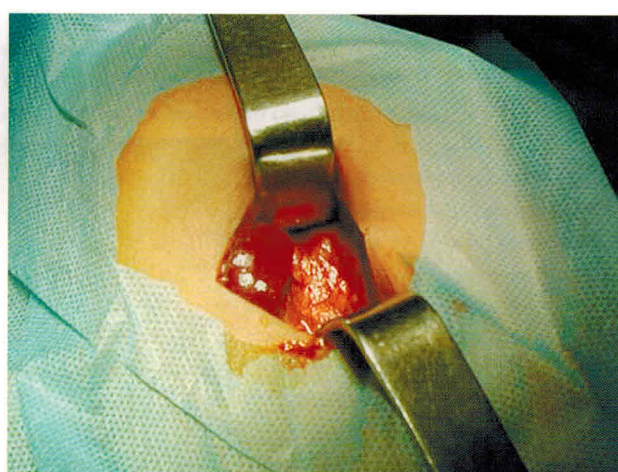


Рис. 5.12. Причина непроходимости двенадцатиперстной кишки — кольцевидная поджелудочная железа

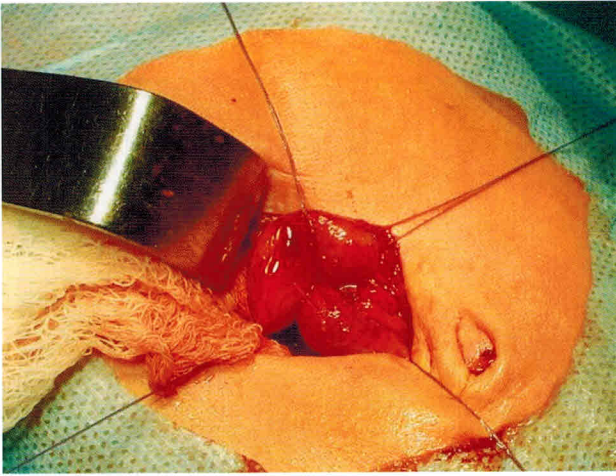


Рис. 5.13. Наложение держалок по направлению рас-
сечения кишки: на проксимальный сегмент
держалки в поперечном направлении, на дистальный
сегмент — в продольном

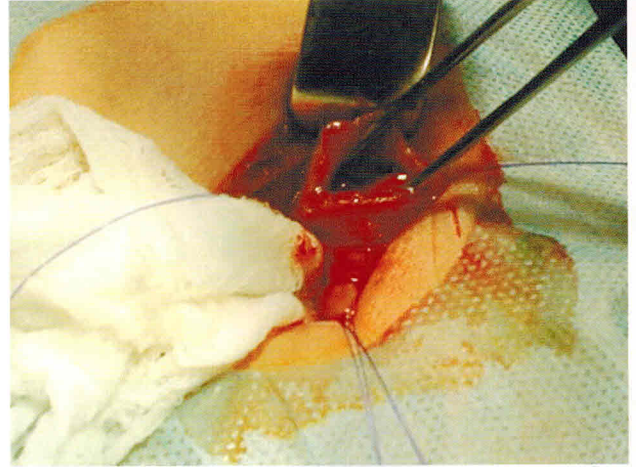


Рис. 5.14. Дуоденотомия проксимального сегмента
в поперечном направлении

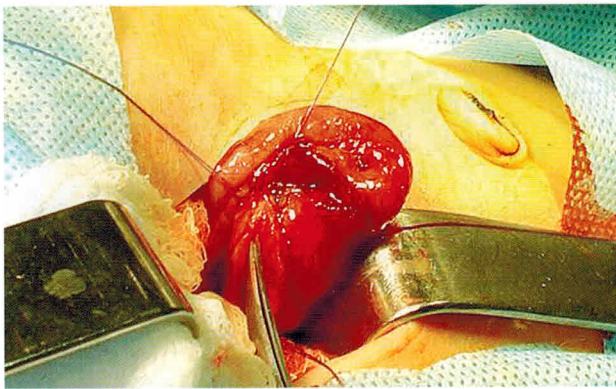


Рис. 5.15. Дуоденотомия дистального сегмента в продоль-
ном направлении

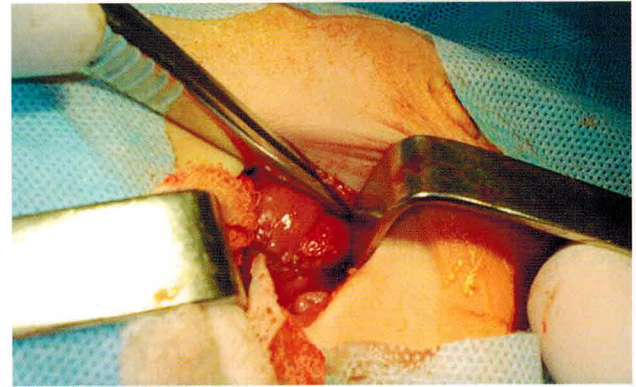


Рис. 5.16. Обходной ромбовидный анастомоз

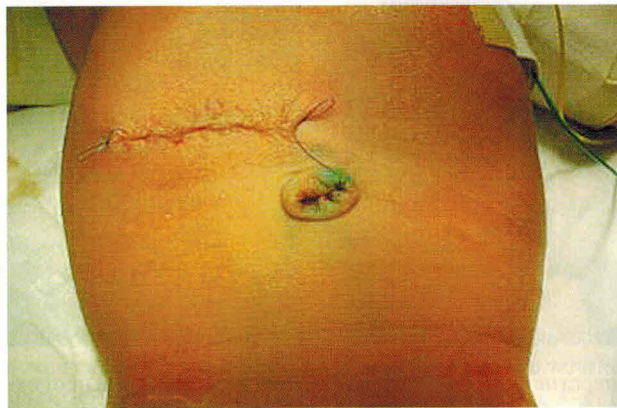


Рис. 5.17. Передняя брюшная стенка после операции