

ГЛАВА 1. Содержание

Предисловие.....	4
ГЛАВА 1. Пищевод.....	6
1.1. Атрезия пищевода.....	6
1.2. Удвоение пищевода.....	15
ГЛАВА 2. Желудок.....	18
2.1. Микрогастрия.....	18
2.2. Удвоение желудка.....	22
2.3. Правостороннее расположение желудка.....	26
ГЛАВА 3. Кишечник.....	28
3.1. Обструктивные поражения.....	28
3.1.1. Атрезия двенадцатиперстной кишки.....	28
3.1.2. Атрезия тонкого кишечника.....	38
3.1.3. Атрезия толстого кишечника.....	45
3.1.4. Аноректальная атрезия.....	49
3.2. Мекониевый перитонит.....	55
3.3. Дупликатуры кишечника.....	65
ГЛАВА 4. Дефекты стенок брюшной полости.....	71
4.1. Врожденная диафрагмальная грыжа.....	71
4.2. Омфалоцеле.....	91
4.3. Гастрошизис.....	100
ГЛАВА 5. Желчный пузырь.....	107
5.1. Агенезия желчного пузыря.....	107
5.2. Киста общего желчного протока.....	111
5.3. Гиперэхогенные включения.....	116
5.4. Редкие пороки развития желчного пузыря.....	118
ГЛАВА 6. Фетометрия органов брюшной полости и забрюшинного пространства.....	125
6.1. Окружность живота.....	125
6.2. Желудок плода.....	126
6.3. Печень.....	126
6.4. Желчный пузырь.....	127
6.5. Селезенка.....	129
6.6. Кишечник.....	130
6.7. Почки.....	131
6.8. Надпочечники.....	133

ГЛАВА 1. Пищевод

1.1. Атрезия пищевода

Начало внутриутробного развития пищевода относят к 4-й неделе после оплодотворения. Это происходит в результате его выделения из состава головной кишки. Закладка желез пищевода четко определяется уже на 3–4-м месяце внутриутробного развития, а признаки их активной секреции появляются еще до рождения [1].

Атрезия пищевода представляет собой отсутствие его сегмента и в подавляющем большинстве случаев сопровождается развитием трахеопищеводной фистулы. Частота атрезии пищевода составляет в среднем 2–3 случая на 10 000 живорожденных [2].

Выделяют несколько типов атрезии пищевода:

- изолированная атрезия (4–9%) (рис. 1.1 а, б);
- атрезия со свищем в нижнем отделе (90%) (рис. 1.1 в, г);
- атрезия со свищем в верхнем отделе (1%) (рис. 1.1 д);
- атрезия с соединением обоих сегментов пищевода с трахеей на различных уровнях (1%) (рис. 1.1 е);
- атрезия с соединением обоих сегментов пищевода с трахеей в одном месте (4%) (рис. 1.1 ж);
- стенозирование пищевода без трахеопищеводного свища, обусловленное наличием неперфорированной мембраны (0,5 %) (рис. 1.1 з) [2, 3].

Пренатальная диагностика данной патологии представляет определенные сложности, так как основывается на косвенных эхографических признаках: отсутствие визуализации желудка (рис. 1.2) или крайне незначительное его наполнение, не меняющееся при динамическом наблюдении (рис. 1.3), спавшиеся петли тонкого и толстого кишечника, выраженное многоводие [2, 4–6]. Последнее в исследованиях О.И. Гусевой констатировано в 72,1% [4].

По мнению М. Stringer и соавт. [7], В. Chrodirker и соавт. [8], одновременное отсутствие визуализации желудка и наличие многоводия позволяет поставить правильный диагноз в 43–56% случаев.

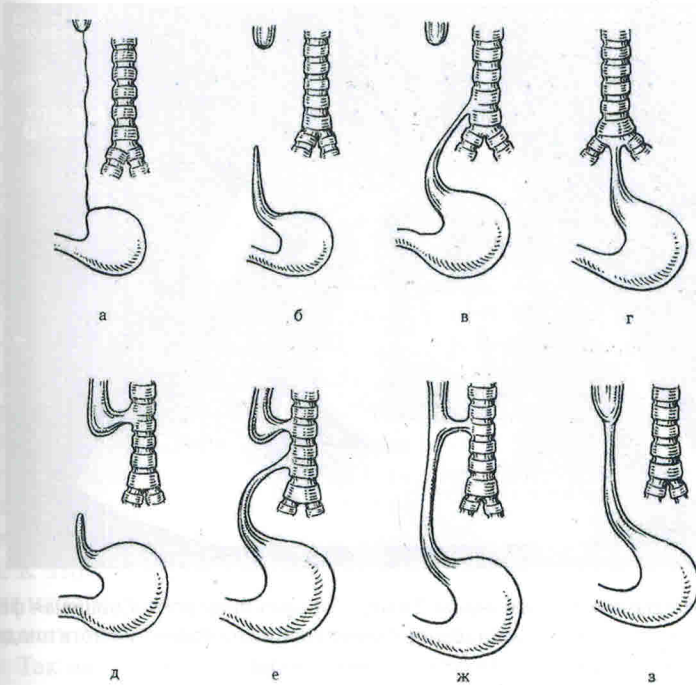


Рис. 1.1. Схема аномалий пищевода по Г.А. Баирову (1968) [3].



Рис. 1.2. Эхограмма. Беременность 33 нед. Атрезия пищевода. Бесшишковидная форма. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота плода: 1 — брюшная полость; 2 — многоводие

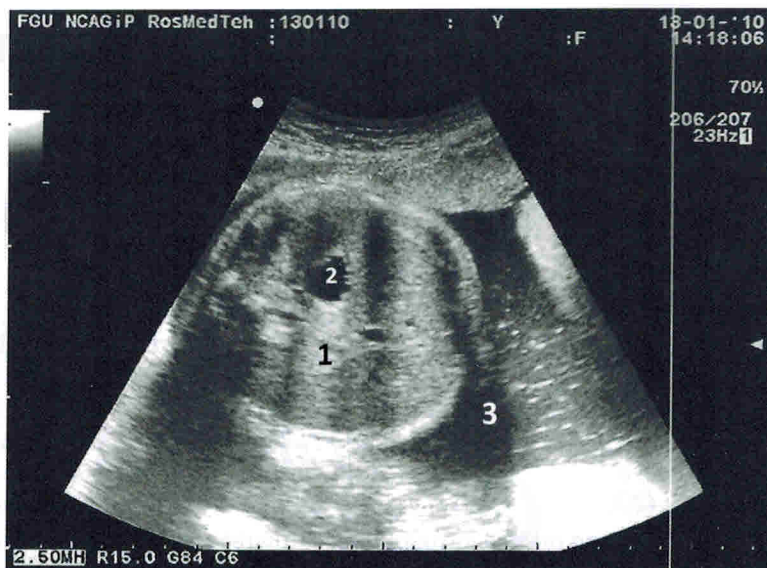


Рис. 1.3. Эхограмма. Беременность 34 нед. Атрезия пищевода. Свищевая форма. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота плода. 1 — брюшная полость; 2 — желудок; 3 — многоводие



Рис. 1.4. Эхограмма. Беременность 33 нед. Атрезия пищевода. Бессвищевая форма. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота плода. 1 — брюшная полость; 2 — петли кишечника; 3 — многоводие

Клинические наблюдения [9] свидетельствуют о том, что отсутствие изображения желудка может представлять собой транзиторное явление и при нормальном течении беременности. В норме желудок, как известно, меняется в размерах в течение ультразвукового исследования по мере его наполнения и эвакуации содержимого. При проведении эхографии следует иметь в виду, что выраженное многоводие и небольшие размеры желудка могут иметь место при внутриутробном инфицировании, некоторых хромосомных заболеваний, а также пороках развития других органов [5].

Трудности диагностики атрезии пищевода в основном связаны с тем, что отсутствие изображения желудка при данной патологии наблюдается довольно редко. Это обусловлено тем, что в основном атрезия пищевода сочетается с наличием трахеопищеводной фистулы, которая, располагаясь дистальнее места атрезии, позволяет амниотической жидкости попадать в желудок [2]. В некоторых случаях при большом трахеопищеводном свище желудок может иметь почти нормальные размеры, а многоводие выражено незначительно. К этому следует добавить, что в отдельных наблюдениях, даже при изолированной атрезии пищевода, может отмечаться некоторое наполнение петель кишечника (рис. 1.4).

Так как атрезия пищевода в 90% случаев сочетается с трахеопищеводной фистулой, то поставить правильный диагноз, по данным R. Snijders и K. Nicolaidis [10], представляется возможным только у 10% плодов. Приблизительно такого же мнения придерживается и О.И. Гусева [4]. Согласно результатам ее исследований, точность выявления данного порока в пренатальном периоде составила только 11%.

В исследованиях М. Haeusler и соавт. [11] атрезия пищевода с трахеопищеводной фистулой была установлена пренатально лишь в 2 из 23 случаев, тогда как при изолированной атрезии правильный диагноз оказался возможен во всех 29 случаях.

Наиболее точная диагностика данного порока (80%) была получена S. Satoh и соавт. [12] и A. Shulman и соавт. [13], она основывалась на выявлении периодически наполняющегося и опорожняющегося слепо заканчивающегося проксимального отдела пищевода плода, обусловленного его глотательными движениями. Последнее, по мнению этих авторов, является наиболее характерным признаком атрезии пищевода. Однако необходимо иметь в виду, что данный признак носит преходящий характер и требует длительно-го динамического исследования, а визуализация пищевода плода в ряде случаев бывает затруднена из-за многоводия, не оптимального для выявления данного порока положения плода и повышенной его двигательной активности (рис. 1.5 а, б).

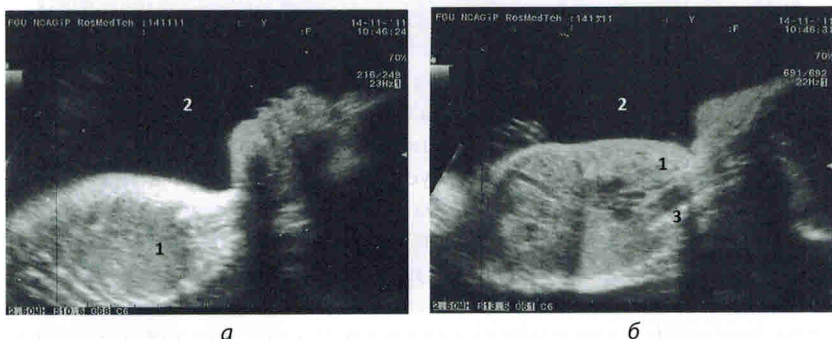


Рис. 1.5. Эхограмма. Беременность 34 нед. Атрезия пищевода. Бессвищевая форма. Продольное трансабдоминальное сканирование плода.

а: 1 — полость грудной клетки; 2 — многоводие; **б:** 1 — полость грудной клетки; 2 — многоводие; 3 — пищевод

Большинство авторов сообщают о преимущественно поздней диагностике атрезии пищевода — в конце II и в III триместре беременности [2]. Средний срок диагностики данной патологии в исследованиях О.И. Гусевой [4] составил 28,7 нед (27–31-я неделя).

Необходимо иметь в виду, что приблизительно в 50% случаев атрезия и стеноз пищевода сочетаются с другими врожденными пороками. Из них в 13% — с атрезией прямой кишки и анального отверстия, в 3% — с атрезией двенадцатиперстной кишки. Довольно часто встречаются их сочетания с пороками развития других органов и систем: сердца, мочеполовой системы и скелетными аномалиями [3]. По данным М.И. Медведева [2], сопутствующие пороки развития встречаются в 63,2–72% случаев, из них наиболее часто регистрируются врожденные пороки сердца. Кроме того, довольно часто у плода отмечается задержка внутриутробного развития. В исследованиях О.И. Гусевой [4] сопутствующие пороки развития встречались в 39,5% случаев. Среди них пороки сердца наблюдались в 18,6%, аномалии желудочно-кишечного тракта — в 14%, пороки развития мочеполовой системы — в 14%, лица — в 4,7%, скелетные дисплазии — в 9,3%. Сопутствующие аномалии наблюдались при изолированной атрезии пищевода в 50% и при сочетании атрезии с дистальной фистулой — в 40%. При этом пренатально они были диагностированы только в 23,5% случаев.

По данным Г.И. Лазюка [3], около 5% случаев атрезии пищевода являются проявлением хромосомных болезней, главным образом синдрома Эдвардса, реже синдромов Дауна и Орбели. Еще в 7% они являются компонентами синдромов множественных врожденных пороков нехромосомной этиологии.

По мнению ряда авторов, атрезия пищевода — прогностически неблагоприятный врожденный порок развития, тяжесть которого возрастает при сочетании с другой сопутствующей патологией. Поздний срок диагностики основного порока и наличие сопутствующих аномалий не всегда дают возможность своевременно прервать беременность, что способствует повышению перинатальной смертности и увеличению числа случаев инвалидизации детей.

Послеоперационная выживаемость детей, по данным различных авторов, варьирует в пределах 25–75%. Кроме того, довольно часто наблюдаются случаи послеоперационных осложнений, таких как несостоятельность и стриктуры анастомоза, свищи, трахеомаляксии и другие [4, 7, 14, 15].

Нами прослежен исход у 20 плодов, из них в 16 случаях диагноз «атрезия пищевода» установлен внутриутробно и в 4 — после рождения ребенка.

Внутриутробный диагноз подтвердился после рождения у 12 плодов (60%) из 16, в 5 случаях имела место свищевая форма, в 7 — бессвищевая. Ошибочный диагноз свищевой формы атрезии пищевода поставлен у 4 плодов (20%). Причиной ошибочных ложноположительных результатов явилось наличие уменьшенного в размерах желудка, многоводия и умеренного заполнения кишечника. У одного из этих детей после рождения установлена микрогастрия, у одного — синдром Дауна и у двух новорожденных патологии не было выявлено. В 4 случаях (20%) атрезия пищевода не была диагностирована внутриутробно, во всех этих наблюдениях имелась свищевая форма атрезии с большим трахеопищеводным свищом.

Средний срок диагностики в наших исследованиях был равен 33 нед. Наиболее ранний срок выявления данной патологии составил 25 нед.

Сопутствующие отклонения в развитии имелись у 8 из 16 плодов (50%), из них у 5 — со свищевой формой атрезии пищевода. У 2 плодов (12,5%) данный порок сочетался с атрезией двенадцатиперстной кишки, у 2 (12,5%) — с пороками развития головного мозга (голопроэнцефалия, агенезия мозжечка, агенезия мозолистого тела), у 1 (6,25%) выявлены множественные аномалии, объединенные в VACTER-ассоциацию, и у 1 (6,25%) — синдром Гольденхара (окулоаурикуловертебральная дисплазия), атрезия ануса с ректоперитонеальным свищом, гипертрофия миокарда. У 1 (6,25%) новорожденного констатирован синдром Дауна. У 2 плодов с наличием множественных пороков развития определялась единственная артерия пуповины. Гипотрофия плода I и II степени отмечена в 3 наблюдениях.

Прерывание беременности произведено в 1 случае. Внутриутробная гибель плода наступила в 2 наблюдениях. Тринадцать детей, родившихся живыми, прооперированы. Выживаемость новорожденных после оперативного лечения составила 92% (12 детей). Это существенно выше данных, представленных в литературе [4, 7, 14, 15].

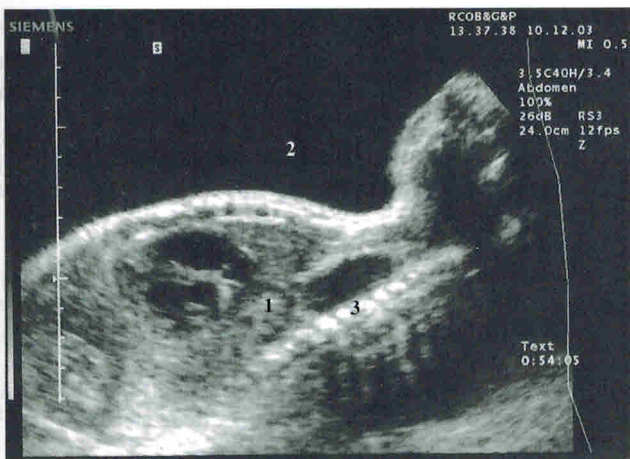
Последнее, на наш взгляд, зависело не только от выбора наиболее оптимального срока родоразрешения, оказания высококвалифицированной хирургической и реанимационной помощи, но и от того, что лечение новорожденных производилось непосредственно в условиях родовспомогательного учреждения.

Таким образом, представленные в этом разделе данные свидетельствуют, что атрезия пищевода является довольно редким пороком развития. Различают два основных вида данной аномалии — изолированную и сочетающуюся с трахеопищеводным свищом. Точность ее диагностики во многом зависит от формы заболевания. Так, если при бессвищевой форме она приближается к 100%, то при свищевой возможна менее чем в половине наблюдений.

Основными эхографическими признаками атрезии являются отсутствие изображения желудка, выраженное многоводие и отсутствие достаточного наполнения кишечника. Установлено, что единственным надежным признаком свищевой формы атрезии является выявление на сканограммах периодически наполняющегося и опорожняющегося проксимального отдела пищевода во время глотательных движений плода (рис. 1.6). Однако большая продолжительность исследования и отсутствие четких предикторов этой патологии приводит к тому, что данное исследование проводится довольно редко. Последнее во многом объясняет довольно большое число ошибочных (ложноотрицательных) результатов при свищевой форме атрезии. Основным показанием для проведения данного исследования, с нашей точки зрения, следует считать наличие небольшого, практически не меняющегося при динамическом наблюдении, размера желудка, особенно в сочетании с недостаточным наполнением кишечника плода.

Обращает на себя внимание, что приблизительно в половине случаев атрезия пищевода сочетается с пороками развития дру-

Рис. 1.6. Эхограмма. Беременность 34 нед. Атрезия пищевода. Бессвищевая форма. **а:** Продольное трансабдоминальное сканирование плода. 1 — полость грудной клетки; 2 — многоводие; 3 — пищевод. **б:** Продольное трансабдоминальное сканирование лица плода во время выплевывания околоплодных вод в режиме энергетического доплеровского картирования. 1 — околоплодные воды. **в:** Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота плода. 1 — брюшная полость



a



b



b

14. *Sparey C., Jawaheer G., Barrett A.M., Robson S.C.* Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985–1997: prenatal diagnosis and outcome // *Am.J. Obstet.Gynecol.* — 2000. — Vol. 182. N 2. — P. 427–431.
15. *Hubner M.E., Nazer J., Cifuentes L.* Esophageal atresia and associated malformations // *Rev. Med. Chil.* — 1999. — V.127. — N 6. — P. 655–659.

1.2. Удвоение пищевода

Удвоение пищевода является довольно редкой патологией и составляет 20% от всех удвоений желудочно-кишечного тракта [1, 2]. Клинические проявления удвоения пищевода чаще обнаруживаются уже в периоде новорожденности, вызывая дыхательную недостаточность при сдавлении трахеи или элементов корня легкого, а также при накоплении секрета, продуцируемого слизистой оболочкой. Установлено, что образования небольшого размера протекают бессимптомно и обычно являются случайной диагностической находкой. По количеству дубликации могут быть как единичными, так и множественными, иметь различное строение и локализацию [1].

Дубликатуры пищевода бывают преимущественно представлены кистозными образованиями, полностью отделенными от нормально сформированного пищевода. В редких случаях определяются общая мышечная стенка и сообщение их просветов. Внутренняя выстилка часто бывает представлена желудочным эпителием, вырабатывающим соляную кислоту. Последнее может явиться причиной изъязвления стенки кисты, ее перфорации и кровотечения [3].

Некоторые удвоения могут сочетаться с миеломенингоцеле, вертебральными аномалиями, «выпадением» (недостающим числом) позвонков или полупозвонками [1].

Пренатальная диагностика удвоений пищевода представляет определенные сложности. В первую очередь это обусловлено редкостью данной патологии и отсутствием характерных эхографических признаков. Выявление в грудной полости плода полностью анэхогенного округлой формы различных размеров кистозного образования, в ряде случаев смещающего органы средостения, позволяет заподозрить данную патологию.

Удвоения пищевода следует дифференцировать со срединными и боковыми кистами шеи, лимфангиомой шеи, тератомой и бронхогенными кистами.

После рождения методом первичной диагностики является обзорная рентгенография грудной полости в двух проекциях. Приме-



Рис. 1.7. Эхограмма. Беременность 38 нед. Удвоение пищевода. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне полости грудной клетки плода: 1 — грудная полость; 2 — дубликаторная киста пищевода



Рис. 1.8. Эхограмма. Беременность 34 нед. Удвоение пищевода. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне полости грудной клетки плода. 1 — грудная полость; 2 — дубликаторная киста пищевода

нение КТ и МРТ позволяет определить анатомические взаимоотношения образования с другими органами грудной полости.

Лечение данной патологии только хирургическое. В связи с риском развития осложнений оно выполняется в ближайший период после установления окончательного диагноза. Операцией выбора является резекция дубликационной кисты [1, 4].

В наших наблюдениях удвоение пищевода встретилось только у двух плодов. Предположение о наличии данной патологии было высказано только в одном случае. В первом из наблюдений у плода на сроке 38 нед в грудной полости определялось полностью анэхогенное округлое жидкостное образование размерами 2,0×1,7×1,8 см (рис. 1.7). Дубликатура пищевода сочеталась с дубликатурой тонкого кишечника. Во втором наблюдении у плода при сроке 34 нед в грудной полости выявлено анэхогенное овальной формы жидкостное образование размерами 4,9×4,2×4,0 см (рис. 1.8). Оба новорожденных прооперированы через несколько дней после рождения. Послеоперационный период протекал без осложнений. Оба ребенка выписаны домой в удовлетворительном состоянии.

Из представленных данных следует, что удвоение пищевода является очень редкой патологией, точная популяционная частота которой не установлена. Пренатальная ее диагностика представляет значительные трудности, что обусловлено как редкостью данной патологии, так и отсутствием характерных эхографических признаков. На наличие удвоения пищевода может указывать выявление на сканограммах грудной клетки полностью анэхогенного округлой или овальной формы образования, в ряде случаев деформирующего смежные органы. Сочетанная патология наблюдается редко. Лечение только оперативное. Прогноз жизни обычно благоприятный.

Список литературы

1. *Wrenn E.L.* Удвоение пищеварительного тракта // *Детская хирургия* / Под ред. К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. — СПб.: Пит-Тал, 1997. — С. 104–105.
2. *Brown M.F.* Duplication of the intestinal tract // *Operative Pediatric Surgery* / Edited by M.M. Ziegler, R.G. Azizkhan, T.R. Weber. — The McGraw-Hill Companies, 2003. — P. 719–729.
3. *Burge D.M.* Gastrointestinal duplication // *Paediatric surgery. Second edition* / Ed. by D.M. Burge, D.M. Griffiths, H.A. Steinbrecher, R.A. Wheeler. — Hodder Arnold, 2004. — P. 227–228.
4. Удвоение желудочно-кишечного тракта // *Неонатальная хирургия* / Под ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гераськина. — М.: Династия, 2011. — С. 588–597.



а



б

Рис. 2.2. Эхограмма. Беременность 38 нед.:

а: поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота; **б:** продольное трансабдоминальное сканирование на уровне живота.

1 — кистозное удвоение желудка; 2 — желудок

желудок, петли кишечника, селезенка. К желудку интимно прилегло анэхогенное жидкостное образование округлой формы диаметром 1,2 см (ошибочно расцененное нами как петля кишки) (рис. 2.3). Состояние здоровья ребенка при рождении было расценено как средней тяжести.

После рождения у обоих новорожденных проведена операция удаления дубликационной кисты желудка. Послеоперационный

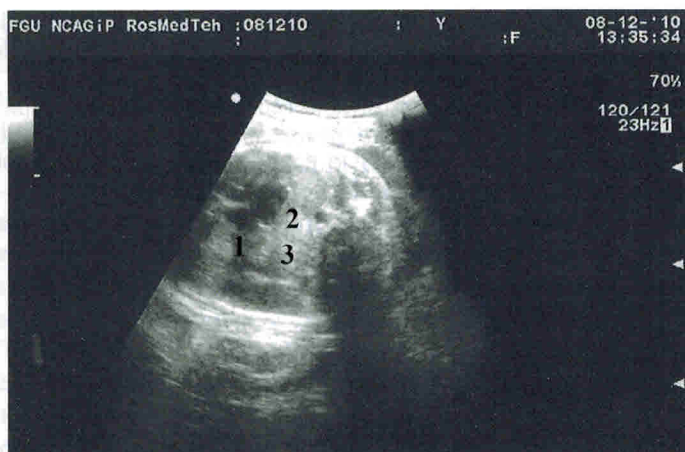


Рис. 2.3. Эхограмма. Левосторонняя диафрагмальная грыжа. Удвоение желудка. Беременность 38 нед. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне полости грудной клетки плода.

1 — кистозное удвоение желудка; 2 — желудок; 3 — петли кишечника

период протекал без осложнений. Оба новорожденных выписаны в удовлетворительном состоянии.

Данные патоморфологического исследования в обоих случаях свидетельствовали о наличии удвоения желудка.

Таким образом, представленные нами данные свидетельствуют о том, что удвоение желудка является крайне редкой и обычно не диагностируемой аномалией развития плода. При использовании эхографии данная патология может быть заподозрена на основании выявления в брюшной полости небольших размеров, овальной или округлой формы, полностью анэхогенного кистозного образования, интимно связанного с желудком, при одновременном отсутствии какой-либо другой патологии со стороны желудочно-кишечного тракта. Лечение этой аномалии развития всегда оперативное. Прогноз обычно благоприятный.

Список литературы

1. Каплунова С.В., Луткова О.Н. Редкий случай удвоения желудка // Бюллетень Волгоградского научного центра РАМН/ — 2009. — № 1. — С. 60–61.
2. Wrenn E.L. Удвоение пищеварительного тракта // Детская хирургия/ Под ред. К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. — СПб.: Пит-Тал, 1997. — С. 104–105.
3. Brown M.F. Duplication of the intestinal tract // Operative Pediatric Surgery / Ed. by M.M. Ziegler, R.G. Azizkhan, T.R. Weber. — The McGraw-Hill Companies, 2003. — P. 719–729.

ГЛАВА 3. Кишечник

3.1. Обструктивные поражения

3.1.1. Атрезия двенадцатиперстной кишки

Атрезия двенадцатиперстной кишки является одним из наиболее частых врожденных обструктивных поражений тонкой кишки и встречается в среднем в 1 случае на 10 000 живорожденных [1].

Двенадцатиперстная кишка образуется из переднего колена первичной кишечной петли в конце 3-й недели после зачатия. Во внутриутробном периоде выделяют 3 этапа поворота кишечника, в конечном из них происходит его ротация на 270° . Основная патология двенадцатиперстной кишки у новорожденного зависит от периода, при котором произошла остановка нормального поворота кишечника, и связана с нарушением мезентериального кровообращения, возникновением ишемического поражения, заворота и инвагинации. Полагают, что аномальное течение процессов формирования просвета двенадцатиперстной кишки приходится на 11-ю неделю гестации. При остановке развития в этом периоде может произойти сдавление просвета кишки тяжами брюшины, фиксирующими слепую кишку, заворот средней кишки и одновременное закрытие просвета двенадцатиперстной кишки тяжами брюшины — синдром Ледда [2, 3].

Основным эхографическим маркером атрезии двенадцатиперстной кишки является акустический феномен “double-bubble” («двойной пузырь») в сочетании с многоводием (рис. 3.1, 3.2). Изображение «двойного пузыря» является следствием расширения желудка в сочетании с расширением постпилорического и престенотического участков двенадцатиперстной кишки. При динамическом наблюдении между этими двумя кистозными структурами возможно проследить связь, проявляющуюся частичным перетеканием жидкости из желудка в увеличенную двенадцатиперстную кишку и обратно (рис. 3.3–3.6) [4, 5]. При нормальном состоянии плода расширение двенадцатиперстной кишки определяется редко, обычно бывает временным и исчезает через 10–15 мин [3].



Рис. 3.1. Эхограмма. Беременность 25 нед. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота. 1 — желудок; 2 — двенадцатиперстная кишка



Рис. 3.2. Эхограмма. Беременность 33 нед. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота. 1 — желудок; 2 — двенадцатиперстная кишка



Рис. 3.3. Эхограмма. Беременность 28 нед. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота. 1 — желудок; 2 — двенадцатиперстная кишка; 3 — выраженное многоводие



Рис. 3.4. Эхограмма. Беременность 34 нед. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота. 1 — желудок; 2 — двенадцатиперстная кишка



Рис. 3.5. Эхограмма. Беременность 23 нед. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота. 1 — желудок; 2 — двенадцатиперстная кишка; 3 — выраженное многоводие

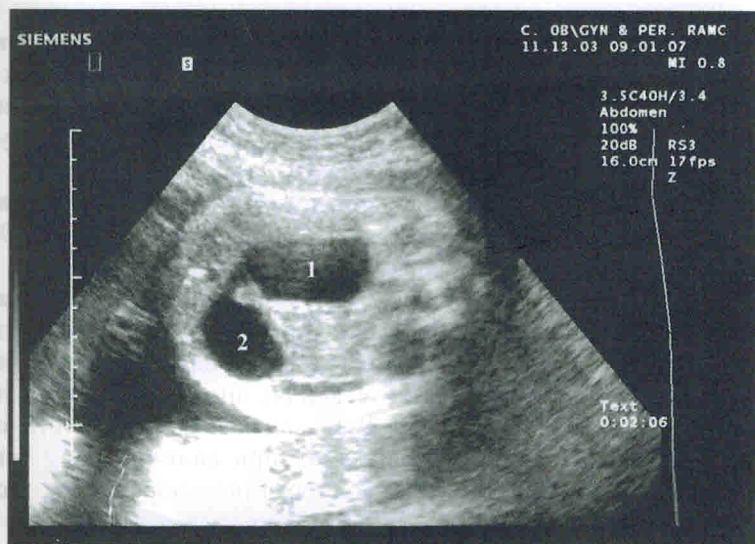


Рис. 3.6. Эхограмма. Беременность 34 нед. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне живота. 1 — желудок; 2 — двенадцатиперстная кишка