

Хирургическая патология у новорожденных детей



Стрижак М.И.

Наиболее частые клинические ситуации, требующие хирургического вмешательства у новорожденных

- Дефекты передней брюшной стенки (омфалоцеле, гастрошизис, экстрофия мочевого пузыря)
- Врожденная диафрагмальная грыжа
- Атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ
- Сакрококцигеальная тератома
- Атрезия ануса
- Пилоростеноз
- Кишечная непроходимость
- НЭК
- Спинномозговая грыжа
- Врожденные пороки сердца

Омфалоцеле

- Частота встречаемости – 1:1500-1:7000
- Дефект брюшной стенки располагается в центре пупочного кольца
- Размер дефекта обычно больше 4 см
- Содержимое брюшной полости заключено в мешок (желудок, петли тонкого и толстого кишечника, в 30-50% случаев печень)
- Пуповина соединена с мешком
- Часто сочетается с другими ВПР (ВПС, пентада Кантрелла)



Гастрошизис

- Частота встречаемости 1:10000-1:15000
- Дефект располагается справа от пупка
- Размер дефекта 2-5 см
- Пупочный канатик отделен от дефекта
- Содержимое представлено петлями тонкого и толстого кишечника, иногда печенью
- Петли кишечника не заключены в мешок, воспалены, тусклого цвета, часто покрыты пленкой
- Редко сочетается с другими пороками развития



Предоперационная подготовка

- Адекватная волевическая нагрузка кристаллоидными (0,9% NaCl, р-р Рингера) или коллоидными (альбумин) растворами, для восполнения потерь жидкости и предотвращения дегидратации, вследствие перитонита, отека, ишемии кишечника, потери белка, значительных потерь жидкости в третье пространство
- Общий объем инфузии 2-4 ЖП (160 мл/кг/сут и >)
- Голод, гастропротекция (H₂-блокаторы, ингибиторы протонной помпы)
- Предотвращение гипотермии вследствие увеличения теплоотдачи, мониторинг температуры тела

Предоперационная подготовка

- Желудочный зонд, декомпрессия желудка для предотвращения растяжения кишечника и аспирации
- Контроль мочеотделения (диурез 1-2 мл/кг/час)
- ЦВК (верхний доступ), артериальная линия
- Контроль КОС, электролитов, глюкозы, газов крови
- Антибиотики широкого спектра действия
- Дополнительное обследование – УЗИ сердца, головного мозга

Оперативное лечение

- Заключается в пластике передней брюшной стенки и вправлении содержимого дефекта в брюшную полость
- Если одномоментное вправление невозможно, используется методика постепенного погружения кишечника в брюшную полость в течение 3-10 дней с использованием силиконового мешка и отсроченной пластики передней брюшной стенки



Вправление по Бианки

- Альтернативой операции пластики брюшной стенки является безнаркотное вправление петель кишечника в брюшную полость по Бианки
- Показания – изолированная форма без висцероабдоминальной диспропорции, хорошее состояние кишечника
- Преимущества методики:
 - Нет необходимости в ИВЛ, общей анестезии, быстрее восстанавливается пассаж по ЖКТ, сокращается длительность пребывания ребенка в ОИТР
- Мониторный контроль – ЭКГ, АД, сатурация
- Седация – мидазолам 0,5 мг/кг per os
- Обезболивание – 40% глюкоза через соску

Ранний послеоперационный период

- Дети с маленькими дефектами могут быть экстубированы после окончания операции
- В ряде случаев требуется продленная послеоперационная ИВЛ в течение 24-48 ч. или более
- Голод, гастропротекция, полное парентеральное питание в течение нескольких дней/недель после операции
- Наиболее частые послеоперационные осложнения:
 - Синдром нижней полой вены
 - Кишечная непроходимость
 - Ишемия кишечника и некротический энтероколит в результате увеличенного внутрибрюшного давления
 - Сепсис

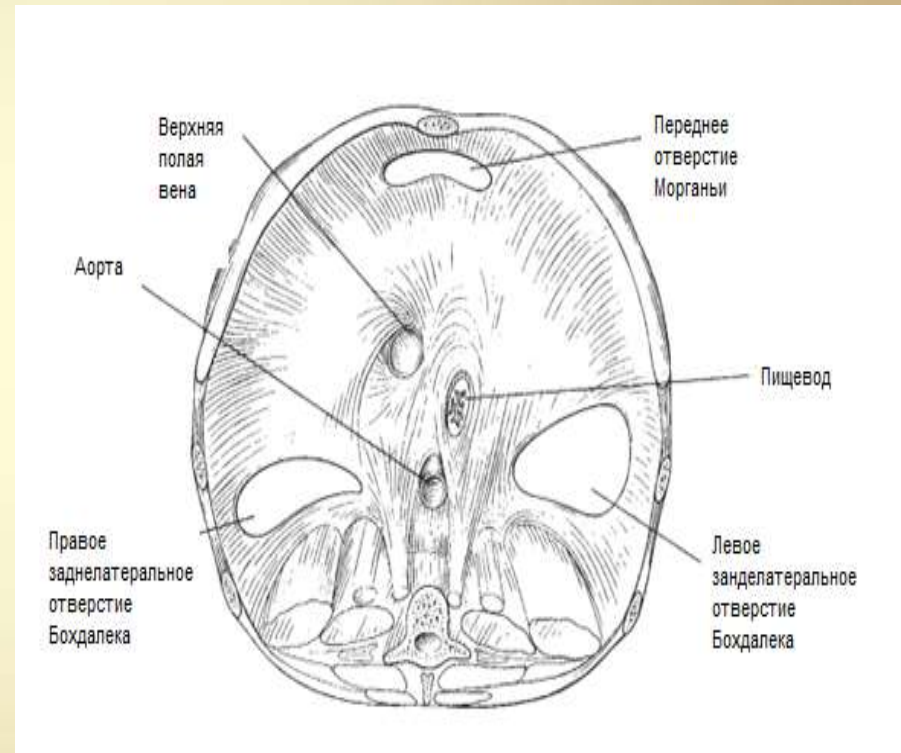
Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ)

- Первое описание патологии – 1804г.
- Частота встречаемости – 1:2500-1:5000
- Первые успешные операции по коррекции порока – в 1940 г.
- Несмотря на улучшения в диагностике и тактике лечения, летальность остается высокой, определяется степенью гипоплазии легких и наличием сопутствующих пороков развития



Врожденная диафрагмальная грыжа

- В 80% случаев возникает заднелатеральная грыжа Бохдалека, обычно левосторонняя (75%)
- В 2% случаев грыжа возникает в переднем отверстии Морганьи
- В оставшихся случаях возникает параэзофагеальная грыжа
- Грыжи Бохдалека – самые большие по размеру и ассоциированы с большей степенью гипоплазии легких



Эвентрация диафрагмы

- Включается в дифференциальную диагностику ВДГ
- Возникает при нарушении развития мышечного компонента диафрагмы (остается только растяжимая плевроперитонеальная мембрана)
- Клинические проявления варьируют от полного их отсутствия до выраженных респираторных нарушений
- Порок выявляется пренатально (УЗИ плода)

Эмбриогенез

- Общая плевроперитонеальная полость существует во время 1-го мес. внутриутробного развития
- Между 4 и 9 нед. гестации формируется плевроперитонеальная мембрана
- Заднелатеральная часть мембраны формируется последней, левая сторона закрывается после правой
- Развивающийся кишечник возвращается из желточного мешка в брюшную полость к 9 нед. гестации
- Если кишечник возвращается перед закрытием плевроперитонеальной мембраны, желудок, селезенка, печень, петли тонкого и толстого кишечника могут мигрировать в грудную клетку, нарушая нормальное развитие легкого

Патофизиология

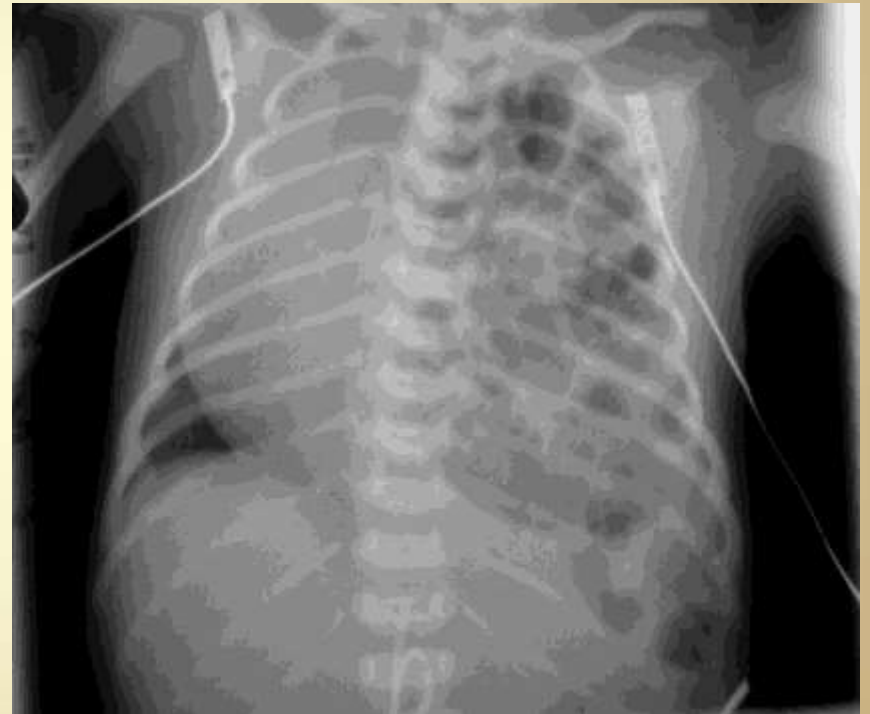
- Грыжевое содержимое вызывает смещение средостения, что приводит к гипоплазии противорасположенного легкого
- При вдохе отсутствует сокращение диафрагмы, отрицательное давление в грудной полости способствует выпячиванию кишечного содержимого в грудную полость
- Развивается легочная гипертензия из-за уменьшения количества легочных сосудов, утолщения мышечной стенки легочных сосудов (неревверсивные факторы), а также спазма мышечной стенки сосудов в ответ на гипоксию, гиперкапнию, ацидоз (реверсивные факторы)
- Право-левый сброс через ОАП, ФОО при повышении давления в легочной артерии с дальнейшим усугублением гипоксемии
- Главной причиной смерти является прогрессирующая гипоксемия и ацидоз

Клинические признаки

- Симптомы заболевания могут проявиться сразу после рождения или спустя некоторое время
- Начало и выраженность клинических проявлений отражает степень гипоплазии легких, размер дефекта и объема абдоминального содержимого в грудной полости и связано с прогнозом заболевания
 - В течение 1-го часа жизни – самая высокая летальность
 - После 6-го часа жизни – как правило благоприятный исход
- Классическая триада симптомов:
 - Цианоз, Диспноэ, Декстракардия (приглушенные или смещенные вправо тоны сердца)
- Запавший живот, выступающая грудная клетка, ослабление дыхания слева
- Перистальтические шумы при аускультации грудной клетки

Необходимый комплекс обследований

- Рентгенограмма органов грудной клетки с желудочным зондом
- УЗИ сердца, брюшной полости, головного мозга для выявления сопутствующих пороков развития



Предоперационная подготовка

- Лучшие результаты достигаются при отсроченном выполнении оперативного лечения через 2-10 дней после рождения, после устранения гипоксии, метаболического и респираторного ацидоза, снижения легочной гипертензии, улучшения перфузии легких
- Интубация трахеи оптимально до перевязки пуповины, перевод на ИВЛ (недопустимо использовать масочную вентиляцию!)
- ЦВК (нижний доступ!), артериальная линия (a. radialis справа), два пульсоксиметра (преддуктальная и постдуктальная сатурация)

Оперативное лечение

- Заключается в перемещении грыжевого содержимого в брюшную полость и пластике диафрагмы
- Альтернативой открытой операции является использование торакоскопической техники, операцию проводят в положении с приподнятым головным концом операционного стола, что позволяет грыжевому содержимому самопроизвольно вправиться в брюшную полость и создает отличные условия для пластики диафрагмы

Внутриутробная коррекция порока

- Основной причиной летальности при пороке является гипоплазия легкого
- Внутриутробная коррекция порока позволяет легкому развиваться нормально
- Выполняется на 20-30-й нед. гестации
- Операция заключается в извлечении через разрез в матке левой ручки плода, торакотомии через небольшой разрез по средней подмышечной линии и ушивания дефекта в диафрагме
- Еще одна методика внутриутробной профилактики гипоплазии – внутриутробная блокировка трахеи, позволяющая добиться постепенного мягкого растяжения легких плода продуцируемой жидкостью и стимуляции за счет этого локальных факторов роста легкого

Предоперационная подготовка

- Использование минимально возможных респираторных цен под контролем газов артериальной крови (нормоксия, нормокарбия, нормальный рН)
 - Пневмоторакс является частым и грозным осложнением при ИВЛ, наиболее клинически значим при возникновении на контрлатеральной стороне)
- Декомпрессия желудка
- Инфузионная терапия, при гипотензии в отсутствие гиповолемии инотропные препараты (дофамин, адреналин)
- В случае выраженной ДН – высокочастотная ИВЛ, ингаляция NO, ЭКМО

Интраоперационный мониторинг

- ИВЛ с минимально возможными параметрами, используя минимальные значения P_{in} (<20-30 mbar) и относительно высокую ЧД (60-80 в мин.)
- Мониторинг КОС, газов артериальной крови (PH 7,35-7,4, PCO_2 35-40 mm Hg, PaO_2 50-70 mm Hg, Sat 94-96%)
- Контроль t ядра тела, термонейтральное окружение
 - Гипотермия увеличивает потребление кислорода, легочное сосудистое сопротивление, провоцирует развитие право-левого шунтирования через ООО, ОАП с развитием гипоксемии, метаболического ацидоза
- В/в индукция, поддержание – опиоиды/перидуральная анестезия, миорелаксанты

Принципы послеоперационного выхаживания

- Как правило требуется длительная послеоперационная ИВЛ, полное парентеральное питание, адекватная а/б терапия
- Основные проблемы в раннем п/о периоде:
 - ДН, обусловленная гипоплазией легких, легочной гипертензией
 - Инфекционные осложнения
- Осложнения в отдаленном послеоперационном периоде:
 - Хронические заболевания легких
 - ГЭР
 - Задержка роста, психомоторного развития

Атрезия пищевода (АП)

- Впервые патология описана в 1697 г.
- Частота встречаемости 1:3000
- Нет выраженных половых и расовых различий
- Первые успешные операции коррекции порока выполнены в 1940-х гг.
- В 20-30% случаев дети с этим ВПР рождаются недоношенными с массой тела <2000 г
- Летальность определяется тяжестью поражений легких при наличии ТПС, степенью недоношенности и наличием сопутствующей патологии (выживаемость у доношенных здоровых новорожденных до 100%)

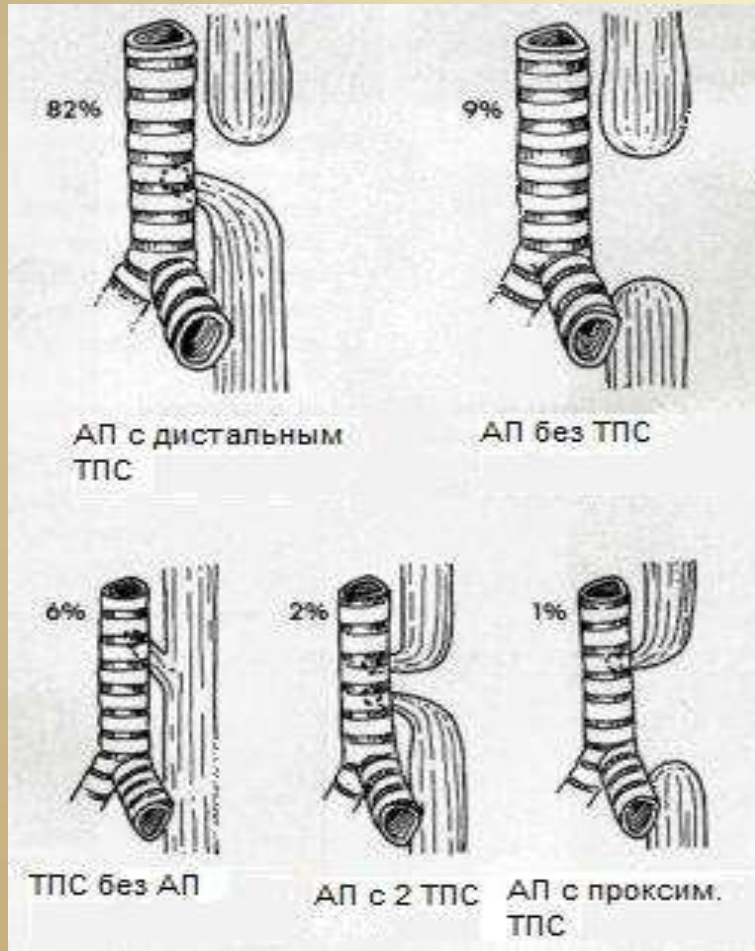
Эмбриогенез

- Развитие дыхательной системы начинается с 3-ей нед. гестационного возраста с появлением дивертикула от вентральной стенки кишечника, который отделяется от кишечника эзофаготрахеальной перегородкой на 4-5 нед. внутриутробного развития
- В нормальных условиях развитие трахеи и легких остается в контакте с кишечником только на уровне входа в гортань
- Ларинготрахеальная трубка растет быстрее пищевода, если разделение пищевода и трахеи задерживается, растущая трахея разделяет проксимальную и дистальную часть пищевода, в результате формируется типичная форма АП с дистальным трахеопищеводным свищом

Ассоциированные аномалии

- VACTERL, описана в 1972 г.
 - V, vertebral defects
 - A, anal defects;
 - C, cardiac anomalies
 - T, Tracheoesophageal fistula
 - E, esophageal atresia
 - R, radial or renal anomalies
 - L, limb anomalies
- Примерно 20-25% пациентов с АП имеют 3 признака VACTERL, 50-55% имеют одну сопутствующую аномалию
- В 20-25% случаев сочетается с ВПС (ДМЖП, ДМПП, АВК, ТФ, КоАо)

Атрезия пищевода



Диагностика на этапе роддома

- Многоводие и преждевременные роды у матери
- Избыточная саливация, слюнотечение, приступы цианоза и кашля, устраняемые при помощи санации
- Невозможность провести зонд в желудок
- Проба Элефанта
- Рентгенограмма органов грудной клетки и брюшной полости: воздух в желудке и раздутые петли кишечника (при наличии нижнего ТПС), желудочный зонд на уровне 2-3 грудного позвонка (8-10 см от края рта)

Действия на этапе роддома

- Интубация (нежелательно использовать масочную вентиляцию)
- Аускультация грудной клетки и желудка: если в желудок поступает воздух, постараться разместить ЭТТ таким образом, чтобы закрыть ей фистулу и уменьшить растяжение желудка (интубация на обратном ходу)
- Перевод в хирургический стационар

Действия на этапе хирургического стационара

- Рентгенологическое исследование в вертикальном положении с введением водорастворимого контраста в верхний сегмент пищевода (не более 1 мл)
- УЗИ сердца, брюшной полости, головного мозга
- Решение вопроса о времени и типе хирургического вмешательства

Предоперационная подготовка

- Целью является предотвращение развития аспирационной пневмонии
 - Голод, гастропротекция
 - ИТ в объеме ЖП с подачей глюкозы 0,2-0,3 г/кг/час
 - Возвышенное положение тела (30%-40%) для профилактики ГЭР
 - Санация слюны из полости рта и проксимального конца пищевода
 - Антибиотикотерапия у детей с контаминацией легких
 - Жестких параметров ИВЛ по возможности следует избегать, так как ИВЛ у детей с нижним ТПС может привести к растяжению желудка и нарушению вентиляции

Пациенты с АП требующие экстренного хирургического вмешательства

- Сочетание АП с непроходимостью ЖКТ
- АП с верхним ТПС
- АП с широким нижним ТПС

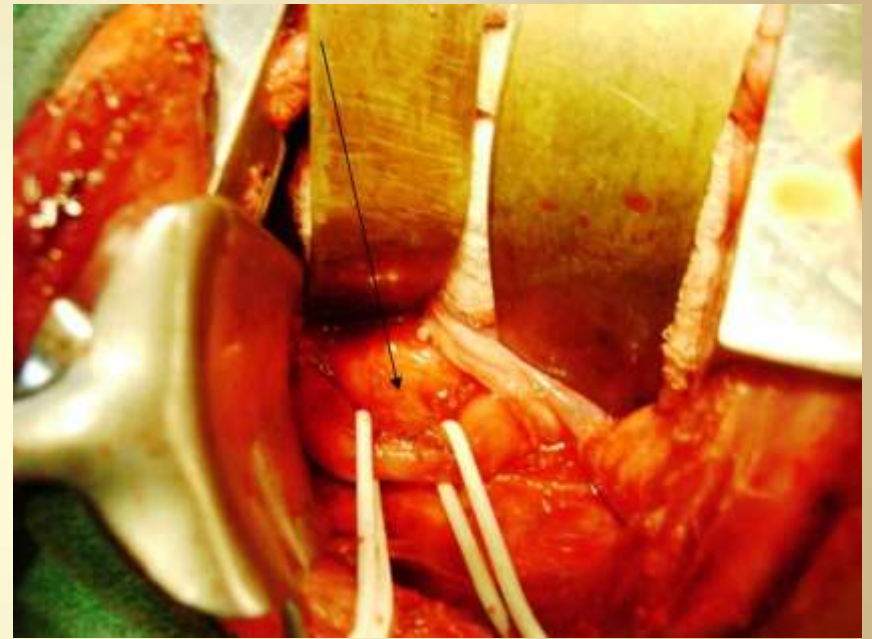
Варианты коррекции

- Оптимальная тактика лечения – одноэтапная коррекция порока в течение 1-3 дня жизни (перевязка ТПС, прямой анастомоз между проксимальным и дистальными концами пищевода)
- В ряде случаев (большой диастаз между концами пищевода) – паллиативная операция с выведением эзофагостомы и гастростомы, радикальная коррекция в отсроченном периоде (эзофагоколонопластика)
- Гастростомия – паллиативная операция у детей с серьезными сопутствующими аномалиями или сепсисом



Трахеопищеводный свищ

- Респираторный дистресс, связанный с приемом пищи
- Частые респираторные инфекции
- Вздутие живота
- Контрастирование пищевода водорастворимым контрастом
- Бронхоскопия, пассаж баллонного катетера из трахеи в пищевод



Интраоперационный мониторинг

- В ходе операции на определенных этапах возможна ретракция легких, сдавливание трахеи, поэтому необходим тщательный мониторинг вентиляции, коммуникация между хирургом и анестезиологом
- Мониторинг включает ЭКГ, пульсоксиметрию, капнографию, АД (инвазивное АД по показаниям), температуру ядра тела
- Лабораторные анализы (КОС, газы крови, электролиты, глюкоза,)
- Инфузия в объеме ЖП с подачей глюкозы, при необходимости дополнительная волевическая нагрузка

Принципы послеоперационного ухода

- В некоторых случаях ребенок может быть экстубирован на операционном столе, однако как правило требуется продленная ИВЛ в течение нескольких дней после операции
- Медикаментозная седация, при необходимости миорелаксация
- Возвышенное положение головного конца тела (30-40%)
- Поверхностная санация трахеи и верхних дыхательных путей
- Следует избегать вентилиции мешком АМВU
- Голод, гастропротекция, парентеральное питание, начало энтерального питания на 6 сутки после операции
- АБ-терапия у детей с компроментированными легкими

Осложнения оперативного лечения

- В раннем послеоперационном периоде:
 - Несостоятельность анастомоза – медиастенит
 - Стеноз трахеи, трахеомалация – невозможность перевода пациента на спонтанное дыхание
 - Рецидив трахеопищеводного свища – аспирационная пневмония
 - Стеноз пищевода – невозможность самостоятельного кормления
- В отдаленный послеоперационном периоде:
 - ГЭР
 - Частые обструктивные, рестриктивные легочные заболевания

Сакрококцигеальная тератома

- Частота встречаемости 1:40000 рожденных детей
- Наиболее часто встречающееся новообразование у новорожденных детей,
 - 95% девочки
 - От 2 до 10% тератом становятся злокачественными на первом месяце жизни, 50% - на первом году жизни



Сакрококцигеальная тератома

- Хирургическое лечение заключается в удалении опухоли
- Основные анестезиологические риски:
 - Кровотечение
 - Гипотермия
 - Нарушения гемодинамики при манипуляциях с опухолью
- В ряде случаев (большой размер опухоли, малый вес ребенка) необходима катетеризация центральной вены, артерии, мониторинг ЦВД, прямого АД

Атрезия ануса

- Частота встречаемости 1:5000 новорожденных
- Анатомия порока может варьировать от умеренного стеноза анального отверстия до комплексного синдрома, связанного с другими аномалиями развития (VATER)
- Выделяют высокую и низкую форму атрезии. Чем выше атрезия кишки, тем выше частота сопутствующих аномалий развития



Атрезия ануса

- Примерно в половине случаев имеются сопутствующие аномалии со стороны мочеполовой системы (фистула с уретрой, мочевым пузырем или влагалищем, клоака у девочек)
- В зависимости от анатомии порока проводится либо одноэтапная операция коррекции, либо многоэтапная, включающая:
 - Выведение колостомы (в периоде новорожденности)
 - Реконструктивную операцию
 - Закрытие стомы (в возрасте до 1 года)



Предоперационная подготовка

- Декомпрессия желудка
- Голод, гастропротекция, ИТ в объеме ЖП
- Оценка и коррекция нарушенного водно-электролитного баланса (при КН уменьшается внутрисосудистый объем и значительно возрастают потери жидкости в третье пространство)
- Новорожденные с тотальной обструкцией кишечника требуют проведения срочной хирургической операции

Основные анестезиологические риски

- Вздутый живот нарушает экскурсию диафрагмы
- Высокий риск аспирации во время индукции (содержимое желудка или верхних отделов кишечника)
- Главной задачей анестезиолога является поддержание адекватного внутрисосудистого объема

Интраоперационный мониторинг

- Оправдана техника быстрой последовательной индукции
- Поддержание анестезии: ингаляционные анестетики в низких дозах, опиоиды/перидуральная анестезия, миорелаксанты средней или длительной продолжительности действия, не используется закись азота
- ЧСС, артериальное давление, почасовой диурез помогают диагностировать имеющуюся гиповолемию
- ЦВК, артериальная линия мониторинг ЦВД и прямого давления необходим у пациентов с дисфункцией сердечно-сосудистой системы

Принципы послеоперационного ухода

- Ранний послеоперационный период определяется анатомией порока, тяжестью состояния ребенка, наличием сопутствующих пороков развития
- Большинство детей могут быть экстубированы на операционном столе, некоторые требуют послеоперационной вентиляции легких, парентерального питания, длительной антибиотикотерапии

Пилоростеноз

- Этиология заболевания до конца неизвестна
- Мальчики болеют в 4 раза чаще девочек
- Основной клинический признак – рвота «фонтаном» без примесей желчи на 3-4 неделе жизни, после рвоты ребенок требует молоко
- УЗИ брюшной полости подтверждает диагноз
- В ряде случаев пилоростеноз можно пропальпировать

Пилоростеноз

- Быстро развивается дегидратация, гипокалиемия, гипохлоремический метаболический алкалоз
- Предоперационная подготовка заключается в коррекции водно-электролитных нарушений (0,9% NaCl для коррекции гипохлоремии и метаболического алкалоза)
- Через сутки после операции (пилоротомия) – полное энтеральное обеспечение

Кишечная непроходимость

- Клиника КН непроходимости у новорожденных сходна с таковой у детей старшего возраста:
 - Рвота
 - Вздутие живота
 - Ослабленная перистальтика
 - Вздутые петли кишечника на рентгенограмме брюшной полости
- Низкая кишечная непроходимость требует экстренного оперативного вмешательства

Основные нозологические формы КН

- Обструкция двенадцатиперстной кишки
- Атрезия тонкого кишечника
- Мембрана тонкой кишки
- Мекониальный илеус
- Удвоение тонкой кишки
- Мальротация и заворот кишечника



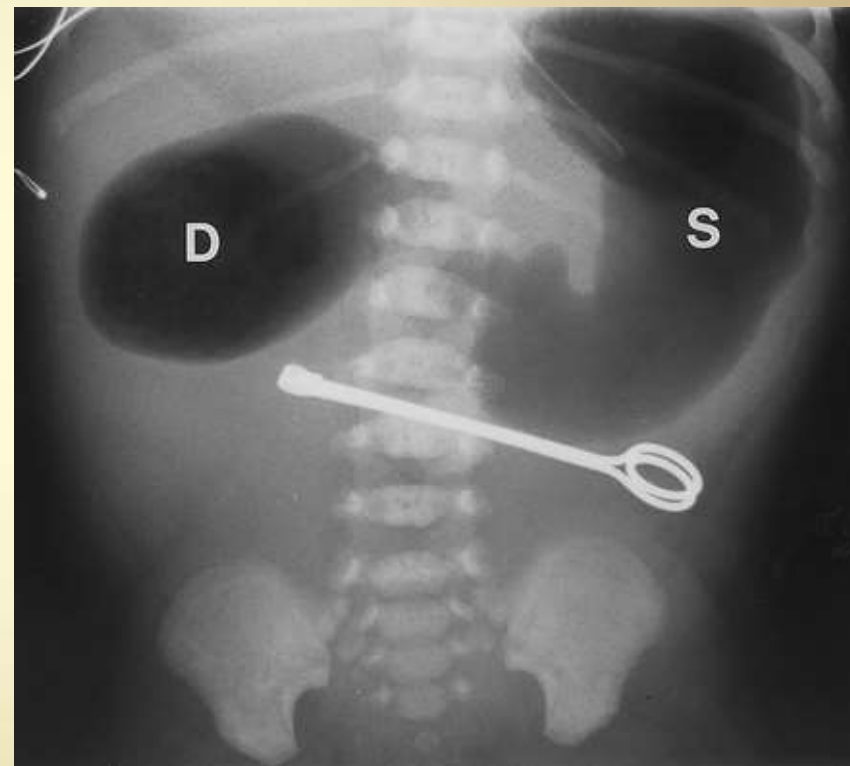
Обструкция двенадцатиперстной кишки

- Частота встречаемости 1:10000-1:40000
- Часто сочетается с другими аномалиями: болезнь Дауна (30%), муковисцидоз, аномалии почек, мальротация кишечника, атрезия пищевода, атрезия ануса
- Причиной обструкции может быть атрезия, мембрана, удвоение двенадцатиперстной кишки, сдавливание ее аберрантными сосудами печени, кольцевидная поджелудочная железа, и др.
- Порок может быть диагностирован пренатально с помощью УЗИ

Клиническая картина

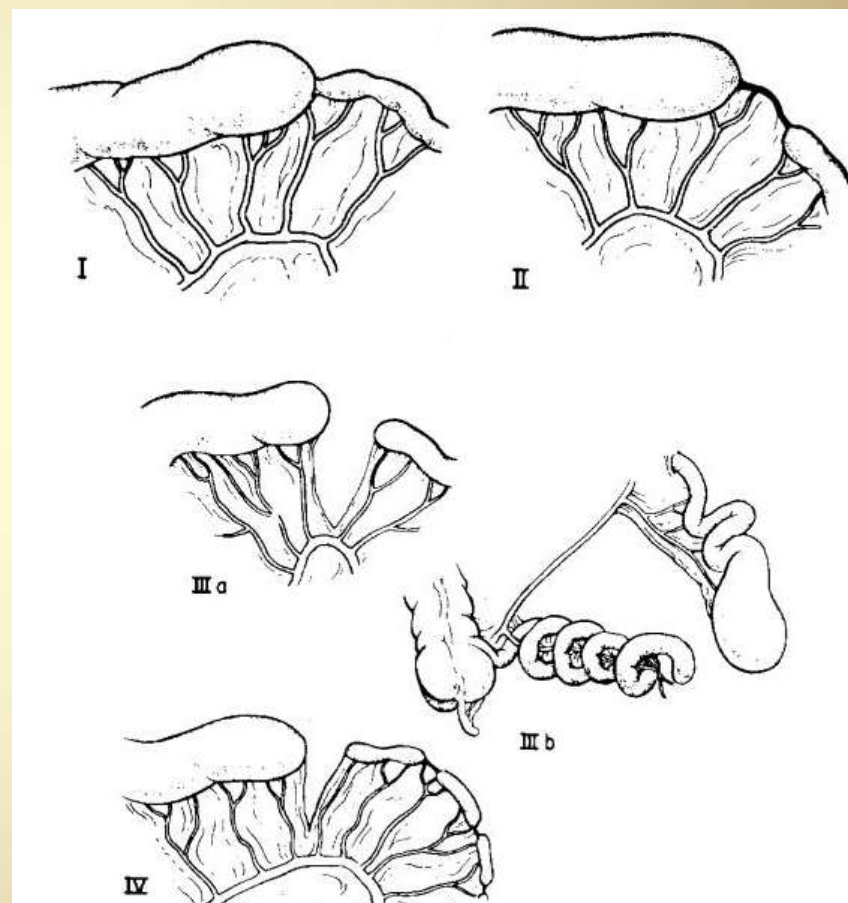
- Обильная рвота желчью, либо рвота желудочным содержимым с примесью желчи (в 15% случаев рвоты с желчью может не быть)
- Минимально вздутый живот
- В первые сутки жизни может отходить меконий присутствует перистальтика, затем исчезает
- На рентгенограмме брюшной полости – газ в желудке и двенадцатиперстной кишке (double-bubble)
- Необходимо дополнительное обследование на муковисцидоз

Обструкция двенадцатиперстной кишки



Атрезия тонкого кишечника

- Частота встречаемости 1:5000 (наиболее частая причина обструкции кишечника у новорожденных)
- Часто ассоциируется с недоношенностью (25%), муковисцидозом (20%)
- Выделяют 4 типа атрезии
- Диагностируется пренатально



Мекониальный илеус

- Обструкция тонкого кишечника вязким меконием
- Локализуется в подвздошной кишке
- В 90% случаев ассоциирован с муковисцидозом (респираторных проявлений обычно нет)
- В 10-30% случаев имеется семейный анамнез муковисцидоза
- Первые симптомы появляются на 1-2 сутках жизни (рвота желчью, вздутый живот, отсутствие стула)
- Диагностика с помощью рентгенограммы брюшной полости, ирригографии - микроколон



Мальротация, заворот кишечника

- Возникает в результате нарушения ротации кишечника на 10-12 неделе внутриутробного развития
- Часто ассоциирована с атрезией двенадцатиперстной, тонкой кишки, может сочетаться с другими пороками развития
- У мальчиков встречается в 2 раза чаще чем у девочек
- Обычно симптомы КН появляются в течение 1-2 мес. после рождения, однако могут возникать значительно позже, даже во взрослом возрасте
- При завороте возникает ишемия, некроз участков кишки
- Острое начало: вздутие живота, рвота с желчью, кровавый стул, в тяжелых случаях перитонит
- В этом случае быстро развивается дегидратация, гиповолемический шок
- Необходимо экстренное хирургическое вмешательство

Мальротация, заворот кишечника

- На рентгенограмме брюшной полости газ в желудке, сниженное газонаполнение кишечных петель, иногда газ в кишечнике полностью отсутствует, однако может быть картина без видимой патологии
- Ирригограмма при мальротации, позволяет подтвердить диагноз (аномальное расположение толстой кишки)

Мальротация, заворот кишечника



Предоперационная подготовка

- Декомпрессия желудка
- Голод, инфузионная терапия (ЖП+ЖВО+ЖППП)
- Коррекция водно-электролитных нарушений, нарушений КОС
- Термонейтральное окружение

Основные анестезиологические риски

- Несмотря на разные нозологические формы проблемы, с которыми сталкивается анестезиолог во время анестезии у ребенка с КН одинаковы
- Задержка диагностики и оперативного лечения приводит:
 - К развитию гиповолемии, нарушений водно-электролитного баланса за счет потерь жидкости в третье пространство
 - Выраженному вздутию живота (нарушает функцию диафрагмы, увеличивает риск аспирации)
 - Некрозу и перфорации стенки кишки, развитию перитонита



Некротический энтероколит

- Системный процесс, первично связанный с сепсисом, который сопровождается повышенной проницаемостью слизистой и некрозом кишечника
- НЭК является «болезнью выживших недоношенных» (80%), количество больных с этой патологией увеличивается параллельно повышению выживаемости глубоко недоношенных новорожденных, а также детей группы риска

Некротический энтероколит

- Этиология заболевания мультифакториальна:
 - Нарушение кишечного кровотока вследствие уменьшения сердечного выброса (перинатальная асфиксия, гипоксемия, гиповолемия, ОАП)
 - Инфекция (специфический возбудитель отсутствует), транслокация кишечной флоры в кровотоки вследствие нарушения барьерной функции тонкой кишки

Некротический энтероколит

- Факторы риска
 - Недоношенность, низкий вес
 - Энтеральное кормление глубоко недоношенных новорожденных с экстремально низкой массой тела
 - Использование гиперосмолярной молочной смеси (профилактика НЭК у недоношенных новорожденных – кормление грудным молоком)

Некротический энтероколит

- Флора, выделяемая при бактериологическом исследовании крови и кала, определяется флорой кишечника больного, нозокомиальной флорой лечебного учреждения
- Наиболее частыми возбудителями являются: *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, *Enterococcus*, *Clostridium perfringens*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis*, в ряде случаев грибы и вирусы
- Выраженность симптоматики, осложнения и летальность обратно пропорциональны гестационному возрасту

Профилактика НЭК со стороны матери

- Курс терапии глюкокортикостероидов в конце второго триместра при угрозе прерывания беременности женщинам из группы риска по невынашиванию беременности

Профилактика НЭК, правила питания новорожденных

- Кормление грудным молоком,
- Использование полуэлементной молочной смеси с пониженной осмолярностью
- Разведение молочной смеси или грудного молока дистиллированной водой (25%, 50%)
- Малый начальный объем кормления (2-3 мл у недоношенного, 5-10 мл у доношенного новорожденного)
- Учет контроля толерантности к объему питания (значительный остаточный объем в желудке и появление вздутия живота требуют немедленной отмены питания)
- Микроструйное кормление при низкой толерантности к питанию (трофическое питание)
- Избегание введения оральных препаратов при малых объемах энтерального кормления

Принципы энтерального питания новорожденных

Вес (г)	Стартовый объем питания (мл)	Интервалы, ч	Объем наращивания (мл)	Частота наращивания (ч)
<750	0,5-	1-2	0,5-1	24
750-1000	1	2	1-2	12-24
1000-1500	1-2	2	1-2	24
1500-2000	2-3	2-3	2-4	12
2000-2500	4-5	3	3-5	8
>2500	10	3-4	7-10	6

Классификация НЭК

- Выделяют три группы признаков
 - Соматические
 - Со стороны ЖКТ
 - Рентгенологические

Классификация НЭК

- I стадия (подозреваемый НЭК) – неспецифические признаки:
 - Вялость, неустойчивая t тела, эпизоды апноэ
 - Вздутие живота, большие остаточные объемы при кормлении, рвота, кровь или слизь в стуле
 - Нет специфических рентгенологических признаков
- II стадия (явный НЭК) – появление специфических рентгенологических признаков:
 - Та же клиническая картина, может появиться метаболический ацидоз, тромбоцитопения
 - Парез кишечника с реакцией или без на пальпацию брюшной полости
 - Пневматизация кишечника, газ в системе портальной вены

Некротический энтероколит



Классификация НЭК

- III стадия (прогрессирующий НЭК) – явные признаки некроза и перфорации стенки кишки
 - Нестабильная гемодинамика, дыхательная недостаточность, смешанный ацидоз, тромбоцитопения
 - Признаки генерализованного перитонита: вздутый живот, кровавый стул, реакция на пальпацию брюшной полости
 - Газ в брюшной полости



Классификация НЭК

- **Уровень поражения кишечника**
 - Илеоцекальная область – 50%
 - Тонкий кишечник – 25%
 - Толстая кишка – 25%
 - Тотальное поражение кишечника – 15%

Классификация НЭК

- Молниеносная форма (начинается на 3-5 сутки жизни от первых симптомов до перфорации проходит 1,5-2 суток)
 - Характерна для доношенных детей перенесших в родах асфиксию, травму головного или спинного мозга, а также для новорожденных с гемолитической болезнью
- Острая форма (начинается остро на 10-28 сутки жизни, от первых симптомов до перфорации проходит 2-3 суток)
 - Характерна для недоношенных с массой тела > 1500 г

Классификация НЭК

- Подострая форма (начинается исподволь, первые симптомы появляются на 12-45 сутки жизни)
 - Характерна для недоношенных с массой тела 1000-1500 г и меньше
 - Ребенок перестает усваивать питание, начинает срыгивать
 - Вздутие живота
 - Меняется характер стула
 - Он может участиться, в нем появляется примесь зелени и крови, иногда наоборот становится более редким и прекращается вообще
 - В последующем развивается частичная, а затем и полная кишечная непроходимость (межкишечные абсцессы, инфильтраты или обтурация кишечника кишечными массами)

Лечение НЭК

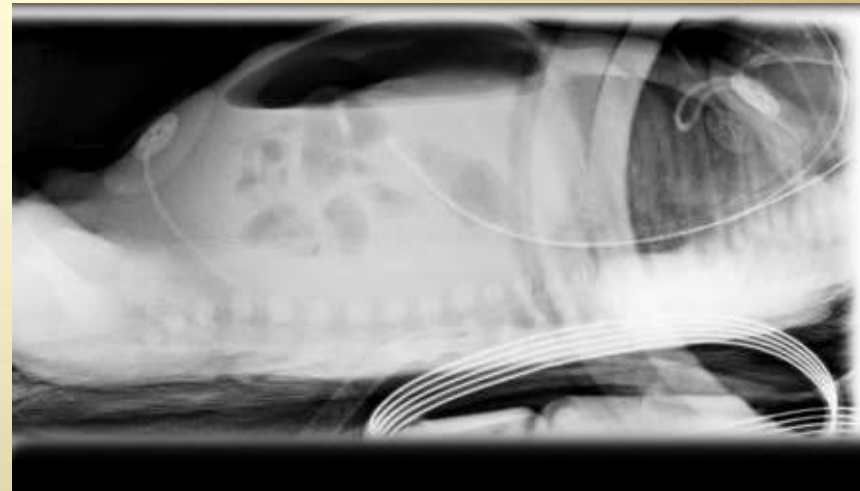
- На раннем этапе консервативное
 - Отмена кормления, гастропротекция
 - Декомпрессия желудка
 - Инфузионная терапия, полное парентеральное питание
 - Назначение или усиление антибиотикотерапии

Консервативное лечение НЭК

- Энтеральное кормление возобновляется после того как восстанавливается пассаж по кишечнику, исчезает вздутие живота, появляется стойкая тенденция к улучшению или нормализации лабораторных показателей и рентгенологических данных
- Время возобновления кормления индивидуально для каждого ребенка с НЭК
- Медленное наращивание энтерального питания
- Если на фоне проводимой терапии состояние не улучшается, увеличивается застойное содержимое в желудке, отсутствует стул или частый жидкий пенистый стул с кровью, необходимо провести повторное рентгенологическое обследование и УЗИ органов брюшной полости

Показания к оперативному лечению

- Абсолютные
 - Перфорация кишечника, газ в брюшной полости (перфорация может быть «прикрытой»)
- Относительные
 - Покраснение живота
 - Отрицательная динамика состояния ребенка (увеличение метаболического ацидоза, олигурия, лейкоцитоз/лейкопения, тромбоцитопения)
 - Газ в системе портальной вены
 - Фиксированные петли кишечника



Оперативное лечение

- Дренирование брюшной полости (временная процедура, позволяет уменьшить внутрибрюшное давление, стабилизировать состояние ребенка)

Оперативное лечение

- Удаление некротизированных участков кишечника с максимальным сохранением его длины, декомпрессия кишечника, удаление гноя, каловых и некротических масс из брюшной полости, выведение двойной энтеро- или колостомы (или множественных стом)
- Закрытие стом не позднее 3-4 недель после первой операции, поскольку из-за больших потерь кишечного содержимого ребенок с трудом адаптируется к наличию стомы, даже если она наложена на терминальный отдел тонкой кишки
- В случаях локального поражения кишечника или обтурационной кишечной непроходимости, диагностированных до возникновения перфорации, возможно наложение кишечного анастомоза

Предоперационная подготовка

- Оценка и коррекция нарушений дыхания, кровообращения, метаболических и гематологических расстройств
- Катетеризация центральной вены, артерии, мочевого пузыря
- Контроль температуры тела, согревание ребенка
- КОС, газы артериальной крови, электролиты, глюкоза, коагулограмма, общий анализ крови, включая тромбоциты
- Как правило требуются большие объемы жидкости из-за высоких потерь внутрисосудистой жидкости в «третье пространство» (до 100 мл/кг и более)
- Может потребоваться вазопрессор при недостаточном эффекте от волевической нагрузки

Интраоперационный мониторинг

- ЭКГ, сатурация, прямое АД, ЦВД, лабораторный мониторинг КОС, газов крови, глюкозы электролитов
- Поддержание адекватной оксигенации (pO_2 – 50-70 mm Hg, Sat – 93-95%)
- СЗП и тромбоциты при наличии клинических и лабораторных признаков нарушения свертываемости
- Термонейтральное окружение
- В/в индукция (фентанил/кетамин, миорелаксант).
- Волемическая нагрузка (может достигать до 100 мл/кг и > в течение операции), контроль диуреза (1-2 мл/кг/час)
- Вазопрессоры (дофамин, норадреналин)
- Кардиотоническая поддержка (адреналин) при необходимости

Принципы послеоперационного выхаживания

- Продленная ИВЛ
- Голод, парентеральное питание
- Антибиотики широкого спектра действия
- Вазопрессор, кардиотоник при необходимости
- Летальность определяется сроком гестации, массой тела, тяжестью клинического состояния
- Основные проблемы в раннем послеоперационном периоде – сепсис, СПОН, рецидив НЭК, КН, синдром короткой кишки, цирроз печени как осложнение длительного парентерального питания

Spina bifida

- Причина развития - дефект нервной трубки (эмбриональная структура, позже развивающаяся в спинной и головной мозг)
- Порок формируется на 3-4 нед. внутриутробного развития
- Частота встречаемости 0.2-2 на 1000 живых новорожденных
- Порок заметен визуально при рождении



Классификация

- ***Spina bifida*** – разной степени выраженности дефект, при котором дужки позвонков в позвоночнике либо не полностью сформированы, либо отсутствуют
- ***Spina bifida occulta*** – характеризуется лишь небольшим дефектом или щелью в позвонках, часто клинически никак не проявляется
- ***Менигоцеле*** – кости позвоночника не закрывают полностью спинной мозг, мозговые оболочки выпячиваются через имеющийся дефект в виде мешочка, содержащего жидкость, часто мозговые оболочки, из которых состоит мешочек, покрыты кожей
- ***Spina bifida cystica (миеломенингоцеле)*** – через дефект позвоночника выходит часть спинного мозга, может развиваться в любом отделе спинного мозга, но чаще встречается в поясничном наиболее распространенная форма spina bifida

Сопутствующая патология

- Миеломенингоцеле часто сочетается с другими врожденными аномалиями: расщелина верхней губы, неба, врожденные пороки сердца, пороки мочеполовой системы (может способствовать повышению заболеваний почек в присутствии нейрогенной дисфункции мочевого пузыря)
- Иннервация сгибателей нижних конечностей, как правило, выше чем разгибателей, в результате мышечный дисбаланс часто приводит к развитию контрактур суставов, вывиху бедер и деформации позвоночника

Оперативное лечение

- Ребенок, родившийся с миеломенингоцеле требует специального ухода и перевода в специализированный нейрохирургический центр, где выполняется операция закрытия дефекта, чтобы предотвратить травму и инфицирование спинного мозга
- Суть операции – перемещение спинного мозга обратно в спинно-мозговой канал и закрытие дефекта с минимальным повреждением элементов спинного мозга
- Обычно выполняется через несколько часов после рождения ребенка
- В некоторых центрах проводится пренатальное оперативное лечение порока

Неврологические нарушения

- Степень неврологических нарушений напрямую связана с локализацией и тяжестью дефекта спинного мозга
- При вовлечении в процесс конечного отдела спинного мозга, могут отмечаться только нарушения функции мочевого пузыря и кишечника
- Более тяжелые дефекты могут проявляться также в виде параличей ног

Неврологические нарушения

- Миеломенигоцеле часто сопровождается аномалией Arnold-Chiari, характеризующейся гипоплазией мозжечка и различной степени смещением его нижней части в шейный отдел спинномозгового канала через большое затылочное отверстие
- Эта деформация препятствует оттоку и абсорбции ликвора и вызывает развитие гидроцефалии
- Гидроцефалия развивается у 80-90% детей со *spina bifida*, в последующем большинству таких детей требуется шунтирующая операция

Неврологические осложнения

- Умственное развитие, как правило, не страдает при условии раннего лечения гидроцефалии
- Некоторые дефекты координации могут быть связаны с мозжечковой недостаточностью вследствие аномалии Arnold-Chiari
- Также может отмечаться судорожный синдром в результате повреждения нервной трубки

Сенсибилизация к латексу

- Часто встречается у детей с миеломенингоцеле вероятно из-за генетической предрасположенности и высокой степени воздействия (во время хирургических операция и других манипуляций)
- Создание безлатексной среды во время хирургических вмешательств приводит к уменьшению чувствительности этих больных к латексу