

УДК 616.342-053.1-053.31-07-089

О.К. Слєпов, М.Ю. Мигур, В.П. Сорока

Сучасні проблеми діагностики та лікування природженої обструкції дванадцятипалої кишки у новонароджених дітей (огляд літератури)

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», м. Київ

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA. 2016.3(67):134-140; doi 10.15574/PP.2016.67.134

Стаття присвячена актуальній проблемі дитячої хірургії — природженій обструкції дванадцятипалої кишки у новонароджених дітей. Висвітлено питання історії розвитку проблеми, етіології, патогенезу, ембріогенезу, клінічного перебігу, хірургічного лікування, післяопераційних ускладнень, гістологічних змін атрезованого кишечнику та смертності. Наведено особливості пренатальної та постнатальної діагностики цих новонароджених. Детально висвітлено сучасні підходи до тактики та стратегії надання хірургічної допомоги.

Ключові слова: атрезія дванадцятипалої кишки, природжена вада, природжена кишкова непрохідність, новонароджені діти, хірургічне лікування.

Природжена обструкція дванадцятипалої кишки (ДПК), спричинена пілоричною мембраною, була вперше описана Calder у 1733 р. (Schnauffer L., 1991; Irving I.M., 1978), а атрезією ДПК, — Crosby та Leonard у 1856 р. в Лондоні (Theremin E., 1877). Спроби лікування цієї патології були безуспішними до кінця XIX ст. Єдиними операціями при цій ваді залишалися гастростомія та дуоденостомія, кожна з яких завжди мала 100% смертність. До 1916 р. не було жодних публікацій щодо успішного лікування вади, поки Ernst з Данії не описав випадок дитини, яка вижила (Ernst N.P., 1916; Madsen C.M., 1977). Після цього смертність залишалась дуже високою декілька десятиліть. У 1949 р. Ehrenpreis доповів про 9 з 20 дітей, що вижили після хірургічного лікування обструкції ДПК (Ehrenpreis T., 1949). Виживання дещо покращилось (з 39% до 75%) із введенням процедури заведення харчової трубки за анастомоз (Nixon H.N., Tawes R., 1971). Після значного поширення парантерального харчування (ПХ), з середини 1970 рр., дещо поліпшилося виживання, а післяопераційне ПХ стало стандартом лікування, згідно з численними доповідями дитячих хірургів (Dagli T.E., 2005; Applebaum H. et al., 2006; Davenport M., 2009). ПХ, як і заведення трансанастомотичних харчових трубок, дало змогу новонародженим рости і розвиватись у післяопераційному періоді, особливо тоді, коли неможливо тривалий час ввести повне ентеральне харчування. Проте останнім часом спостерігається тенденція до відмови від нього через великий відсоток асоційованих при цьому ускладнень (Bishay M., 2013).

Рівень смертності при природженій обструкції дванадцятипалої кишки (ПОДК) значно зменшився понад 70 років тому (Ladd W.E., 1931). На сьогодні рівень виживання сягає 90% (Escobar M.A., Ladd A.P., 2004).

Перші доповіді щодо лапароскопічного лікування дуоденальної атрезії датовані початком XXI ст., коли незалежно один від одного в короткий проміжок часу (2001 та 2002 рр.) Вах (2001) та Rothenberg (2002) описали перший досвід застосування новітнього методу лікування (Вах N.M., 2001; Rothenberg S.S., 2002).

Ефективне лікування обструкції ДПК, спричиненої кільцеподібною підшлункковою залозою (КПЗ), було досягнуте лише в другій половині XX ст. У 1944 р. проведено першу успішну «обхідну» операцію, без застосування пересічення кільця підшлункової залози, у дівчинки

з дві життя з КПЗ (Gross R.E., Chisholm T.C., 1944). Захворюваність та смертність, із застосуванням техніки обхідної операції, була цілком усвідомлена в більш пізніх доповідях, у котрих пояснювалось, що КПЗ створює не лише зовнішню обструкцію, але й може призводити до внутрішнього звуження або бути з ним асоційованою (Irving I.M., 1990).

Природжена обструкція дванадцятипалої кишки є однією з найбільш поширених аномалій та включає близько половини усіх випадків інтестинальних атрезій у новонароджених. Природжені атрезія та стеноз ДПК виникають у близько 1 з 2500 на 10 000 живих новонароджених і частіше спостерігаються у хлопчиків порівняно з дівчатками (Lawrence M.J., 2000; Kimura K., 2000). Понад 50% цих пацієнтів мають супутні природжені аномалії. Серед них частота трисомії 21 хромосоми виникає близько у 30% пацієнтів (Chhabra R., 1992; Grosfeld J.L., 1993).

Приблизно 40% усіх випадків атрезій припадає на ДПК, 35% — на атрезію здухвинної кишки, 25% — на атрезію голодної кишки. Аналогічно, майже 75% усіх кишкових стенозів припадає на ДПК, 20% — на здухвинну кишку, 5% — на голодну кишку (Schnauffer L., 1991).

Дуоденальна обструкція класифікується на атрезії та стенози. У великих вибірках відношення атрезій до стенозів становить 3:2 та 2:2 (Schnauffer L., 1991). Часткова

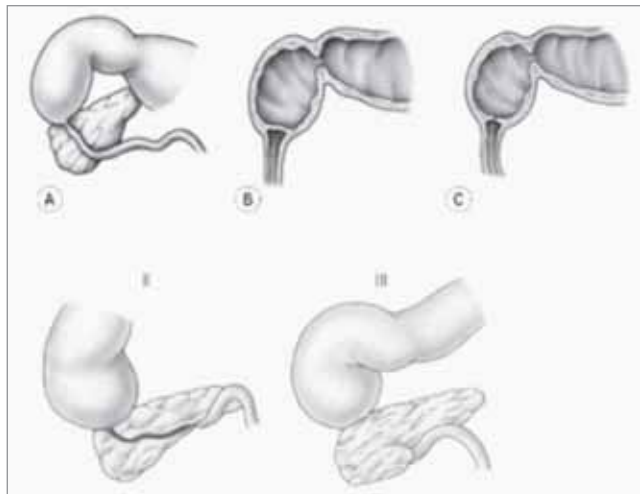


Рис. 1. Морфологічні групи атрезії дванадцятипалої кишки

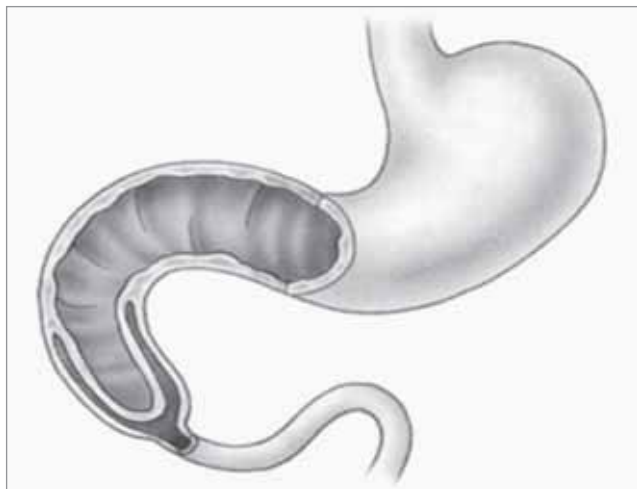


Рис. 2. I тип атрезії дванадцятипалої кишки у вигляді мембрани

обструкція, при перфорованій мембрані або перетинці, вважається стенозами. Більшість стенозів поширюються на третю або четверту частину ДПК. Атрезії, або повні обструкції, поділяються на три морфологічні групи (рис. 1).

Тип II атрезій характеризується наявністю розширеного проксимального кінця та звуженого дистального сегменту поєднаних фіброзним тяжем (рис. 1 – II).

Тип III атрезій характеризується явним перериванням цілісності кишечника з окремими проксимальним та дистальним дуоденальними сегментами (рис. 1 – III). (Magnuson D.K., Schwartz M.Z., 2004). При цьому типі атрезії ДПК спостерігається найбільша кількість аномалій жовчовивідної протоки (Holcomb G.W., 2014).

Окрім наведених основних трьох типів, зустрічаються множинні та тотальні форми атрезії ДПК. Останні є рідкісними і мало описані в літературі (Schnauffer L., 1991).

Природжена дуоденальна обструкція може бути викликана як внутрішніми, так і зовнішніми аномаліями (Ladd WE, 1931). Різні внутрішні та зовнішні природжені порушення призводять до повної або часткової обструкції ДПК, включаючи ембріональні дефекти розвитку передньої кишки, порушення в реканалізації або ротації та ембріональні розлади взаєморозміщення суміжних анатомічних структур (Bailey P.V., 1993; Mustafawi A.R., Hassan M.E., 2008). Найчастішою причиною дуоденальної обструкції є атрезія (Grosfeld J.L., Rescorla F.J., 1993). Найбільш поширена точка зору, що внутрішня аномалія викликається порушенням реканалізації фетальної ДПК, яка призводить до повної її обструкції. На початку 4-го тижня гестації ДПК починає розвиватись із дистальної передньої (головної) кишки та проксимальної середньої кишки. Під час 5 та 6-го тижнів гестації просвіт ДПК тимчасово облітерується через проліферацію її епітеліальних клітин. Вакуолізація, через дегенерацію епітеліальних клітин, під час 11-го тижня гестації, призводить до реканалізації ДПК (Moore K.L., Persaud T.V.N., 2007). Ембріональний інсульт у цьому періоді може призводити до утворення внутрішньої мембрани, атрезії або стенозу. Зовнішня форма дуоденальної обструкції викликається дефектами розвитку суміжних структур, таких як підшлункова залоза, предуоденальна воротна вена або мальротация та зв'язки Леда (Ladd W.E., 1937; Schnauffer L., 1986; Shawis R., Antao B., 2006).

Найчастіша форма зовнішньої обструкції ДПК – коли тканина підшлункової залози повністю або частково оточує ДПК, у переважній більшості випадків на рівні її вер-

тикальної частини (Kaddah S.N., 2006). За КПЗ перебіг захворювання може бути безсимптомним, а діагноз – установленим як знахідка під час лапаротомії або на аутопсії, але найчастіше патологія діагностується в новонароджених або в ранньому дитинстві (Merrill J.R., Raffensperger J.G., 1976).

Кільцеподібна підшлункова залоза, як етіологічний чинник дуоденальної обструкції, заслуговує на особливу увагу. Ця форма обструкції, ймовірно, виникає через порушення розвитку ДПК, а не через справжні конструктивні порушення. Таким чином, наявність КПЗ є лише візуальною індикацією атрезії або стенозу, які лежать в основі вади, (Elliot G.V., 1968). Панкреатичні зачатки зливаються між четвертим та восьмим тижнями гестації. При КПЗ дистальний кінець підшлункової залози стає фіксованим до стінки ДПК, формуючи кільце, яке не розтягується, або кільцеподібну порцію панкреатичної тканини, що оточує низхідну частину ДПК (Moore K.L., Persaud T.V.N., 2007). При КПЗ, асоційованій з дуоденальною обструкцією, дистальні жовчовивідні шляхи часто є не нормальними і можуть відкриватись проксимально або дистально по відношенню до атрезії або стенозу (Gourevitch A., 1971; Jona J.Z., 1976). Доповідаються про інші біліарні мальформації, асоційовані з дуоденальною обструкцією. Серед них біліарна атрезія, агенезія жовчного міхура, стеноз загальної жовчовивідної протоки, кісти холедоху та імунodefіцит (Irving I.M., Rickham P.P., 1978; Brereton R.J., Cudmore R.E., Bouton J.M., 1980; Coughlin J.P., Rector F.E., Klein M.D., 1992; Davenport M., 1996; Moore S.W., 1996; Mali V., 2007).

Незалежно від характеру обструкції ДПК, анатомічні зміни дуже схожі: шлунок та проксимальна частина ДПК розширені, їх стінки гіпертрофовані, дистальна частина ДПК звужена та тонкостінна. Через порушення гістологічної структури шлунок та ДПК можуть перфоровати внутрішньоутробно або постнатально (Irving I.M., Rickham P.P., 1978). Дослідження Alatas F.S. (2012) показує, що в усіх проксимальних сегментах ДПК, в якій є обструкція, спостерігається зменшення кількості та розмірів нервових клітин, а також виражена гіпертрофія циркулярної мускулатури. Встановлено наявність незвичайних ектопованих гладком'язових тяжів. Глибокі шари гладких циркулярних м'язів більш тонкі. Інтерстиційні клітини Кахала зменшені, навіть у міжм'язових сплетіннях. Препарати з дистальних сегментів ДПК подібні до контрольних тканин.

У дослідженні Qing-Jiang Chen et al. (2014) патологічний аналіз видалених тканин розширеної проксимальної ДПК вказує на вакуолярну дегенерацію ентеральних нейронів, чим можна пояснити порушення перистальтичної активності ДПК у післяопераційному періоді.

Гістологічні зміни привідних та відвідних відділів ДПК призводять до порушення функціонування ДПК. Існує багато протиріч щодо часу відновлення функціонування ДПК та початку нормального засвоєння ентерального харчування. Деякі діти можуть засвоювати повне ентеральне харчування вже через декілька днів після операції. Це призводить до того, що деякі хірурги відмовляються від ПХ у ранньому післяопераційному періоді, в інших випадках цей термін значно довший, що призводить до необхідності повного ПХ (Bishay M., 2013).

Природжена обструкція дванадцятипалої кишки є наслідком декількох ембріональних дефектів у розвитку передньої кишки: каналізації або ротації кишечника. Вірогідно, тому в патогенезі цієї вади відіграють роль численні фактори. Прийнято вважати, що ПОДК має високу частоту

супутніх анатомічних дефектів. Незважаючи на ці знання, інтраопераційне упущення супутніх вад під час проведення первинної операції досі залишається основною причиною повторних операцій, особливо у випадках мальротатії або мембрани ДПК (множинних мембран) (Spigland N., Yazbeck S., 1990; Bailey P.V., 1993; Zhang Q., 2005).

У деяких літературних джерелах доповідається про аутосомно-домінантний та аутосомно-рецесивний тип наслідування дуоденальної атрезії та можливість сімейного успадкування цієї вади. Так, описано випадок, коли в одній сім'ї народилось дві дитини з дуоденальною атрезією, причому батько цих дітей мав природжену атрезію ДПК (Christofferson M., 2014).

В останніх дослідженнях припускається, що делеція хромосоми 17q12, яка містить HNF1B (бета нуклеарний фактор гепатоцитів), може відігравати роль у розвитку атрезії ДПК. Доведено також сімейне успадкування делеції 17q12 та поширеність її серед дітей з атрезією ДПК. HNF1B може відігравати роль у диференціації та розвитку кишечника (Quintero-Rivera E., Woo J.S., 2014).

Провідним симптомом атрезії та ізольованого стенозу ДПК у новонароджених перших 24 годин життя, або молодших, є блювання жовцю, дегідратація, втрата ваги, здуття верхніх відділів живота. Мінімальна дуоденальна обструкція, при «м'якому» стенозі або мембрані, може не мати чітких клінічних проявів. Також у дітей з частковою обструкцією ДПК відходження меконію може бути нормальним або порушеним незначно. Близько 10% дітей мають атрезію проксимальніше Фатерового сосочка, при цьому домішки жовчі в блювотних масах відсутні (Shawis R., Antao B., 2006). При проведенні зондування шлунка, одразу після народження дитини, характерною ознакою кишкової непрохідності є виділення понад 20,0 мл окрашеного або безбарвного шлункового вмісту, тоді як у здорових дітей виділяється менше 5,0 мл безбарвної рідини (Britton J.R., Britton H.L., 1995; Holcomb G.W., 2014). Слід зазначити, що у дітей з ПОДК спостерігаються випадки жовтяниць, проте в доступній нам літературі не було відомостей щодо етіології та патогенезу останньої.

Природжена обструкція дванадцятипалої кишки є поширеною аномалією серед новонароджених, які госпіталізуються до відділення неонатальної хірургії. Відсутність установленого діагнозу дуоденальної обструкції, безпосередньо в періоді новонародженості, може призводити до клінічно значущих метаболічних порушень, аспіраційної пневмонії, затримки розвитку і навіть до синдрому короткого кишечника, у разі завороту середньої кишки. Невчасно встановлений діагноз є значущою причиною підвищеної захворюваності та післяопераційної смертності новонароджених (Bittencourt D.G., 2004; Kilbride H., 2010).

Природжена обструкція дванадцятипалої кишки може бути встановлена з 20-го тижня гестації. Безсумнівні переваги пренатальної діагностики широко визнані (Zhang Q., 2005). Антенатальний діагноз дає змогу проводити консультування матері, планувати тактику ведення вагітності та пологів, виявляти асоційовану патологію. Правильна передопераційна підготовка та раннє хірургічне лікування можуть сприяти зменшенню рівня загальної захворюваності, терміну перебування в стаціонарі та матеріальних витрат на лікування (Romero R., 1988; Phelps S., 1997; Lawrence M.J., 2000). За даними Qing-Jiang Chen (2014), новонароджені з пренатально встановленим діагнозом госпіталізуються до шпиталю та отримують лікування раніше за пацієнтів із постнатально встановленим діагнозом (у середньому $3,13 \pm 2,11$ дня проти $7,03 \pm 5,71$ дня

та $6,08 \pm 4,49$ дня проти $11,36 \pm 6,58$ відповідно), відмінності значущі ($F=18,3$ та $P<0,001$; $F=33,6$ та $P<0,001$).

У дослідженні Qing-Jiang Chen et al. (2014) серед 287 дітей, які отримали хірургічне лікування з приводу ПОДК, у період 2003–2012 рр., 67 випадків діагностовані пренатально. Більшість із них мали повну обструкцію: дуоденальну мембрану/атрезію, КПЗ або мальротатію, асоційовану з інтестинальною атрезією. Порівняно з пацієнтами, у яких діагноз встановлено постнатально, пацієнти з пренатально встановленим діагнозом переважно мали менший гестаційний вік та нижчу вагу при народженні, частіше мали тяжкі супутні асоційовані аномалії. Незважаючи на раннє підтвердження діагнозу та проведення відповідного оперативного лікування, серед досліджуваних випадків не було значущих відмінностей у загальних результатах лікування, а тривалість післяопераційної шпиталізації була довшою. Ці результати схожі з опублікованими раніше (Cohen-Overbeek T.E., 2008).

Під час проведення пренатальної ультрасонографії у вагітних жінок із ПОДК у плода визначаються багатоводдя та симптом «double bubble» — два збільшені міхури, що відповідають переповненому рідиною шлунку та ДПК, останній діагностується в 44% випадків (Stubbs T.M., Norger E.O., 1989; Bittencourt D.G. et al., 2004). Незважаючи на те, що атрезія ДПК утворюється до 12-го тижня внутрішньоутробного розвитку, раннє виявлення останньої, з незрозумілих причин, є неможливим. Більшість ПОДК діагностується між 7 та 8-м тижнями гестації (Lawrence M.J. et al., 2000). Окрім класичного симптому «double bubble», у літературі описуються випадки ПОДК із пренатальним розширенням лише шлунка — симптом «single bubble» (Gali Pariente et al., 2013).

Враховуючи високу частоту супутніх вад розвитку при ПОДК, включаючи хромосомні аномалії, застосовуються додаткові інвазивні та неінвазивні методи пренатальної діагностики. Основними інвазивними методами діагностики є амніоцентез та хоріоцентез (Brambati B., Tului L., 2005). До сучасних неінвазивних методів діагностики відноситься Prena-test. Шляхом останнього синдрому Дауна у плода визначається за тестуванням венозної крові матері з чутливістю >99% вже у першому триместрі вагітності (Ken Song et al., 2013). На думку цих авторів, враховуючи високу чутливість методу та можливість ранньої пренатальної діагностики, останній різко зменшує потребу в застосуванні зайвих інвазивних діагностичних процедур, дає змогу уникати пов'язаних з ними ускладнень та планувати подальший перебіг вагітності.

Основним методом діагностики кишкової непрохідності (КН) є передопераційна оглядова рентгенографія органів черевної порожнини, яка в більшості випадків є достатньою для встановлення діагнозу непрохідності ДПК в усіх пацієнтів, крім тих, які мали незавершений поворот кишечника та/або часткову КН (Irving I.M., 1990). На рентгенограмах візуалізується симптом «double-bubble» та відсутність газу в дистальних відділах кишечника, що є характерним для атрезії ДПК. Симптом «double-bubble» указує на розширення шлунка та ДПК. Ця конфігурація, частіше за все, виникає при атрезії ДПК та КПЗ. КПЗ майже завжди асоційована з атрезією ДПК (Irving I.M., 1990). На думку інших авторів, при підозрі на часткову непрохідність ДПК доцільно проводити пасаж по шлунково-кишковому такту (ШКТ), (Holcomb G.W., 2014). У більшості таких випадків спостерігаються ознаки рецидивної або часткової кишкової непрохідності. При повній обструкції ДПК проведення контрастного дослідження є зайвим, проте, на думку деяких авторів,

незначна кількість контрастної речовини може бути введена в дистальну частину шлунка та ДПК, через назогастральний зонд, з метою проведення диференціального діагнозу між мембранозною формою атрезії ДПК та стенозом (Holcomb G.W., 2014). При діагностиці атрезії ДПК деякі автори рекомендують проводити іригографію як допоміжний метод обстеження. При цьому можна діагностувати порушення розміщення сліпої кишки, проте це не завжди вказує на мальротацию або заворот кишечника (John R., 2002). У доступних нам літературних джерелах не було відомостей щодо застосування ендоскопічних та постнатальних ультрасонографічних методів дослідження для діагностики кишкової непрохідності. Шляхом проведення рандомізованого дослідження Van Trotsenburg A.S. et al. (2005) виявлено, що діти із синдромом Дауна мають різного ступеня вираженості гіпотиреоз; для діагностики останнього проводиться визначення рівня тиреотропного гормону, тироксину та трийодтироніну, з наступним призначенням замісної терапії вже в періоді новонародженості.

Досягнення в хірургічному лікуванні, інтенсивній терапії та післяопераційній внутритивній підтримці за останнє десятиріччя привели до поліпшення виживання цих новонароджених, проте ПОДК і досі пов'язана зі значним рівнем захворюваності та смертності через недоношеність, низьку масу тіла при народженні, складні асоційовані вади розвитку та післяопераційні ускладнення (Bailey P.V., 1993; Kaddah S.N., 2006). Для максимального покращення результатів необхідно своєчасно встановлювати діагноз та проводити оперативне втручання в ургентному порядку (Qing-Jiang Chen, 2014).

Після значного поширення застосування ПХ, з середини 1970 років, згідно з численними доповідями дитячих хірургів, поліпшилося виживання, а післяопераційне ПХ стало стандартом лікування (Davenport M., 2009; Dagli T.E., 2005; Applebaum H., Lee S.L. et al., 2006). Нутритивна підтримка дала змогу новонародженим рости і розвиватись до того моменту, поки розширена та, вірогідно, гіпомоторна проксимальна ДПК почне задовільно функціонувати.

Проте в літературі існує багато протиріч щодо часу її відновлення та початку нормального засвоєння ентерального харчування. Деякі діти можуть засвоювати повне ентеральне харчування вже через декілька днів (найкоротший час до повного ентерального харчування становить лише 3 доби після операції), що призводить до того, що деякі хірурги відмовляються від ПХ у ранньому післяопераційному періоді. У ретроспективному порівняльному дослідженні, до якого увійшли 54 новонароджені дитини, показано, що діти з атрезією чи стенозом ДПК можуть бути проліковані без ПХ. Такий підхід успішніший у більшості випадків і асоціюється зі скороченням часу до досягнення повного ентерального харчування та зменшенням тривалості госпіталізації. Дане можливо у випадках, де не спостерігається втрата центелів ваги. Це дає змогу уникати ускладнень, пов'язаних із ПХ, та встановленням центрального венозного доступу. Проте більше третини дітей, в яких ПХ не застосовується відразу після операції, у подальшому потребують його застосування. Це діти, які мають високий рівень ризику розвитку сепсису та подовжену тривалість госпіталізації і втрату центелів ваги під час перебування в стаціонарі. Вони не відновлюють своїх початкових центелів за час до останнього спостереження (19 міс.). Невідомо, чи таке відставання в ранньому періоді життя має відтерміновані наслідки, особливо на розвиток нервової системи (Bishay M., 2013).

Відносно часу початку годування. На думку деяких авторів, є тенденція до зменшення часу до початку годування в групі без ПХ, на відміну від групи пізнього ПХ. Це заслуговує на увагу. Вище приведене можна пояснити тим, що пацієнти з групи без ПХ мають менш виражені перистальтичні розлади та менший об'єм стазу, тому швидше починають засвоювати харчовий об'єм. Альтернативно, це можна пояснити тим, що ранній початок харчування сприяє ранньому засвоєнню їжі (Bishay M., 2013).

Застосування ПХ значно поширилося в практиці дитячої хірургії, як і трубки, які раніше проводили за анастомоз. Деякі хірурги виступають за їх застосування і сьогодні, базуючись на тому, що розширення ДПК, проксимальніше до анастомозу, є причиною порушення перистальтики, а харчування, яке вводиться в дистальні відділи, буде засвоюватись швидше (Nixon H.H., Tawes R., 1971; Hall N.J., 2011). Деякі дослідження вказують на те, що такий підхід може допомогти уникнути потреби в ПХ та встановленні центрального венозного доступу (з відповідними ускладненнями) і зменшує час до початку повного ентерального харчування (Hall N.J., 2011; Arnbjornsson E., 2002). Незважаючи на це, вищенаведене заперечують інші дослідники, які показують, що застосування трансанастомотичних зондів асоційоване з подовженим часом до забезпечення повного ентерального харчування та довшим перебуванням у стаціонарі (Mooney D., 1987; Upadhyay V., 1996).

За даними деяких науковців, у 30% дітей з ПОДК спостерігається синдром Дауна, ці діти будуть мати супутню захворюваність на гіпотиреоз (Van Trotsenburg A.S. et al., 2005). До клінічних проявів останнього відносяться: дискінезія кишечника та жовчовивідних шляхів, схильність до закрепів, зниження апетиту, нудота та іноді блювання (Ronald D. et al., 2009). Наведені дані пояснюють механізм порушення відновлення нормального пасажу по ШКТ у дітей із синдромом Дауна в післяопераційному періоді. Тому при підтвердженні наявності гіпотиреозу цим дітям призначається L-тироксин одразу після встановлення діагнозу (Van Trotsenburg A.S. et al., 2005). За результатами дослідження Bishay M. (2013), відмова від застосування раннього ПХ має успіх у майже двох третинах обраних випадків. Інша третина пацієнтів потребує застосування ПХ. Ця група показує знижений ріст, на відміну від дітей, які отримали ПХ відразу після операції. Це факт має бути поставлений на противагу перевагам, які наводить більшість авторів (Davenport M., 2009; Dagli T.E., 2005; Applebaum H., Lee S.L., 2006).

Оперативне втручання з приводу ПОДК традиційно проводиться за стандартною схемою анестезіологічного забезпечення, із застосуванням загальної анестезії та інтубації трахеї. Метаболічні порушення та дефіцит рідини, в поєднанні з анестетиками, підвищують ризик післяопераційних апное, подовжують час перебування в операційній та відтермінують екстубацію (Ciftci I. et al., 2012). У сучасній літературі вкрай рідко описуються випадки застосування спінальної анестезії (СА) у новонароджених. Ciftci I. et al. (2012) висвітлюють досвід успішного застосування СА для забезпечення оперативного лікування атрезії ДПК у недоношеного хлопчика 30 тижнів гестації з вагою при народженні 1125 г, на 2-гу добу життя. У дитини мали місце супутня бронхопультмональна дисплазія та функціонуюча артеріальна протока (Ciftci I. et al., 2012). При хірургічній корекції ПОДК, на відкритих операціях, застосовуються різні доступи. Серед них середина лапаротомія, поперечна та параумбілікальна

(нарколопукова, циркулярна) лапаротомія (Nader G. et al., 2013). Після проведення дослідження результатів лікування, залежно від обраного доступу, виявлено, що різниці в часі операції, тривалості штучної вентиляції легень (ШВЛ), кількості застосованих наркотичних анальгетиків, часі до переходу на повне ентеральне харчування та перебування в стаціонарі, частоті інфекційних ускладнень немає (Suri M. et al., 2011). Оперативне лікування ПОДК полягає у створенні дуодено-дуоденоанастомозу з використанням звужувальної дуоденопластики або без неї, у випадках внутрішньої обструкції або зовнішньої компресії ДПК, створеної зовнішніми чинниками (Adzick N.S., 1986; Grosfeld J.L., 1993; Holcomb G.W., 2014). Операція може бути проведена як лапароскопічно, так і відкритим шляхом (Rothenberg S.S., 2002). Ранні післяопераційні рівні виживання сягають 90% і більше (Rothenberg S.S., 2002; Valusek P.A., 2007; Spilde T.L., 2008). У випадках КПЗ надають перевагу обхідному дуодено-дуоденоанастомозу з метою попередження та уникнення рестенозування і розвитку панкреатичних норичь, при спробах розсічення кільця підшлункової залози (Gross R.E., 1944; Irving I.M., 1990; Jimenez J.C., 2004; Holcomb G.W., 2014). Інші науковці порівнюють різні хірургічні техніки лікування атрезії ДПК і зазначають, що найкращі результати спостерігаються при накладанні ромбовидного дуодено-дуоденоанастомозу, на відміну від інших методик (Weber T.R., 1986).

Sherif N. Kaddah (2006), після проведення ретроспективного дослідження, надає перевагу створенню обхідного ромбовидного дуодено-дуоденоанастомозу при лікуванні як КПЗ, так і внутрішньої обструкції ДПК (у випадках мембранозної форми атрезії ДПК). На його думку, цей метод виключає можливість ушкодження жовчовивідних протоків та протоки підшлункової залози. Крім цього, відсутні жодні дані щодо стенозування такого анастомозу, на відміну від техніки висічення мембрани.

Qing-Jiang Chen (2014) доповідає про рутинне застосування звужувальної дуоденопластики у випадках мегадуоденум (ДПК ≥ 5 см у діаметрі). Після зменшення довжини ДПК, з латерального боку, для уникнення пошкодження головного кровопостачання ДПК та великого сосочка ДПК, накладаються окремі шви через усі шари, — для відновлення цілісності стінки ДПК та створення анастомозу. Випадки неспроможності анастомозу або інших ускладнень при звужувальній пластичності ДПК не спостерігались.

За останні 10–15 років у літературі з'явилися повідомлення про можливість застосування лапароскопії при лікуванні атрезії ДПК (Вах N.M., 2001; Rothenberg S.S., 2002). На початку ХХІ ст. описані незадовільні результати лікування атрезії ДПК при використанні лапароскопії (Valusek P.A., 2007; Spilde T.L., 2008). Лише значні корекції оперативного лікування, включаючи накладання ендокорпорального безперервного шва та техніки застосування U-кліпс, а також накопичення великого досвіду згодом привели до прийнятних результатів лапароскопічного лікування цієї вади розвитку (Spilde T.L., 2008; David C. van der Zee, 2011). Стрімка експансія лапароскопічної хірургії в педіатрії призвела до зниження рівня захворюваності та скорочення тривалості перебування в стаціонарі при лікуванні різних станів (David C. van der Zee, 2011). Більшість операцій з приводу ПОДК, які були класично проліковані шляхом лапаротомії, на думку деяких авторів, можна пролікувати лапароскопічно (Hill S., 2011; Frantzides C.T., 2014). Існує декілька повідомлень, що при лапароскопічній операції Леда та дуодено-дуоденостомії

можна досягти таких самих результатів, як і при лапаротомії, без подовження часу операції (Rothenberg S.S., 2002; Spilde T.L., 2008; Kay S., Yoder S., Rothenberg S., 2009; Li B., 2013). У дослідженні Qing-Jiang Chen (2014), лапароскопія застосовувалася у 21 дитини за 2010–2012 рр. В одному випадку була потреба в конверсії до лапаротомії, у двох — необхідність повторної операції через заворот кишечнику та недиагностовану мембрану ДПК (Qing-Jiang Chen, 2014). Хоча лапароскопічне лікування ПОДК багатьма дослідниками визнано ефективним та безпечним, цей метод лікування, за даними інших авторів, має очевидні недоліки (Hagendoorn J., 2011; Jensen A.R., 2013). Малий розмір черевної порожнини новонароджених впливає на маніпуляцію лапароскопічним інструментом, що призводить до підвищення часу операції, а також існують труднощі адекватної візуалізації кореня брижі та ретельного дослідження дистальних відділів кишечнику на предмет наявності інших атрезованих сегментів, що призводить до підвищення рівня конверсій та повторних операцій (Hagendoorn J., 2011; Jensen A.R., 2013). David C. van der Zee (2011) описує серію випадків із підвищеною кількістю операційних ускладнень. Очевидно, що більшість випадків неспроможності виникають по задній поверхні анастомозу. За зовнішнім виглядом важко оцінити відстань між окремими швами. Накладання безперервного шва дає можливість уникнути цього ризику. Також використання дистального шва, як тримача, стабілізує анастомоз, і натягування за короткий кінець проксимального шва забезпечує утримання обох країв кишок паралельно. Це полегшує анастомозування задньої губи. Така зміна техніки покращує якість анастомозів і дає змогу уникнути майбутньої неспроможності. Ця модифікована техніка сьогодні застосовується і для корекції атрезії стравоходу (David C. van der Zee, 2011). Неспроможність анастомозу, очевидно, не є рідкісним ускладненням. Це непрямо підтверджує група авторів, презентуючи альтернативну техніку з використанням U-кліпс, (Valusek P.A., 2007; Spilde T.L., 2008). Пізніше група інших дослідників презентує отримані ними добрі результати, які пояснюються застосуванням техніки безперервного шва. Ця техніка забезпечує кращу герметичність і не призводить до розвитку стенозу, чого можуть остерігатися деякі хірурги (Kay S., Yoder S., Rothenberg S.S., 2009). Низка авторів вважає, що лапароскопічне лікування дуоденальної атрезії є вишуканим способом відновлення прохідності ДПК. Лапароскопічний доступ надає великі переваги для пацієнта через те, що відбувається швидше одужання та раннє відновлення ентерального харчування. Це призводить до швидкого переходу на повне ентеральне харчування та виписки додому (Spilde T.L., Peter S.D., Keckler S.J., 2008; Li B., 2014).

Частота повторних операцій після корекції ПОДК становить 4–14% (Bailey P.V., 1993; Zhang Q., 2005). Основними причинами повторних операцій є інтраопераційно недиагностована комбінована мальформація, неспроможність анастомозу або його дисфункція, адгезивна обструкція, розходження післяопераційної рани та гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба (Spigland N., Yazbeck S., 1990; Bailey P.V., 1993; Zhang Q., 2005).

У випадках комбінації мембрани ДПК та мальотації виникає неповна дуоденальна обструкція, яка зазвичай не діагностується до операції за допомогою контрастного дослідження ШКТ. Цей вид комбінованих вад може бути не виявленим у ході операції Леда без установлення наявності мембрани. Можливий також варіант, коли при вищезгаданій операції видаляється проксимальна

мембрана, проте інші мембрани не виявляють. Кількість повторних операцій може бути зменшена шляхом більш ретельного передопераційного та інтраопераційного дослідження гастроінтестинального тракту та надання більшої уваги до деталей операції. З цією метою деякі хірурги застосовують введення в дистальні відділи кишечника теплих сольових розчинів через назогастральний зонд, глибоко заведений у проксимальну частину голодної кишки, у ході оперативного втручання, для виключення дистальної обструкції. При виявленні останньої проводиться висічення підозрілих місць, якщо це необхідно. Рівень повторних операцій різко знизився за останні роки після усвідомлення цього феномену та проведення ретельної інтраопераційної діагностики. Неспроможність анастомозу або його дисфункція є іншою причиною повторних операцій (Qing-Jiang Chen, 2014).

У багатьох випадках ПОДК проксимальний відділ ДПК є значно розширеним і гіпертрофованим та приймає шкіроподібний вигляд, завжди асоційований із вторинними дегенеративними змінами нервових гангліїв та гладких м'язів, що є характерним для мегадуоденум (Zhang X.W., 2012). Це завжди впливає на погіршення співставлення кінців ДПК, з наступним порушенням абсорбального градієнту тиску та функціональної обструкції (Alexander F., Difiore J., 2002). Порушення транзиту є одним із найбільш проблемних питань після оперативного лікування ПОДК і завжди пов'язане з персистенцією розширеної та дискінетичної проксимальної частини ДПК. ДПК, яка знаходиться в стадії хронічної обструкції, не може продукувати ефективні перистальтичні хвилі, унаслідок чого виникає потреба подовженого ПХ або хірургічної ревізії через персистуючий абдомінальний біль або затримку фізичного розвитку. Попередні дослідження показують, що звужування або контурування ДПК може зменшити прояви цих проблем (Alexander F., Difiore J., 2002; Zhang X.W., 2012).

При ПОДК окремою групою представлені ускладнення, асоційовані із застосуванням центральних венозних катетерів (катетерний сепсис), які встановлюються для забезпечення ПХ, та введенням трансанастомотичних зондів (назоентеральних), що може призводити до неспроможності анастомозу та перфорації кишечника (Hall N.J., 2011; Upadhyay V., 1996; Millar A.J., 2000). Про недостатнє функціонування таких зондів широко доповідається в літературі (включаючи оклюзію, міграцію у шлунок або зміщення) (Upadhyay V., 1996; Millar A.J., 2000; Hall N.J., 2011).

При проведенні аналізу віддалених результатів лікування у близько 22% випадків відмічаються пізні післяопераційні ускладнення, які включають синдром сліпої петлі, мегадуоденум, з порушенням перистальтичної активності ДПК, гастрит, із дуодено-гастральним рефлюксом, пептичну виразку, езофагіт та гастро-езофа-

геальний рефлюкс, панкреатит та холестаза (Spigland N. et al., 1990; Grosfeld J.L. et al., 1993). Так, Ein S.H. et al. (2000) вказують на випадки відновлення безперервного блювання та абдомінального болю в дитини 5 років та молодої жінки 24 років, які оперовані з приводу ПОДК у періоді новонародженості. В обох випадках причиною блювання є атонія дилатованої проксимальної частини ДПК. В обох випадках проведена дуоденоплікція і отримані гарні результати лікування (Ein S.H., 2000). Профілактикою зазначених віддалених післяопераційних ускладнень є створення дуодено-дуоденоанастомозу з звужувальною дуоденопластикою або без неї під час проведення первинного оперативного лікування (Escobar M.A. et al., 2004).

За даними різних авторів, рівні післяопераційної летальності різняться та загалом є низькими. Доповідачі зі США повідомляють про загальну захворюваність та смертність при ПОДК на рівні 5%, з країн Західної Європи – 10%, з країн Африки – 35%, з Індії – 21%, з Китаю – 6% (Escobar M.A. et al., 2004; Wessel L.M. et al., 2015; Livingston M.H. et al., 2015; Laura K. Dalla Vecchia, MD et al., 1998; Qing-Jiang Chen, 2014). Факторами ризику смертності є складні вади серця, недоношеність, сепсис, пневмонії і такі хірургічні ускладнення, як синдром короткого кишечника, неспроможність анастомозу та гастродуоденальна дисфункція (Escobar M.A., 2004; Nigamis R., 2010). Множинні природжені вади розвитку та сепсис досі залишаються основними факторами ризику смертності, на них припадає близько 80% усіх випадків післяопераційної летальності. Близько половини пацієнтів, котрі померли після операції, мають некроз кишечника, аспіраційну пневмонію або тяжкі електролітні та кислотно-лужні розлади, на момент госпіталізації до стаціонару. Таких станів можна уникнути або мінімізувати, якщо батьки звертають більше уваги на блювання новонародженого та якщо сімейний лікар розпізнає це захворювання. Множинні природжені вади розвитку та недоношеність є основними факторами, які впливають на прогноз лікування ПОДК, що є встановленим фактом, який не можна змінити штучно (Qing-Jiang Chen, 2014). Поза цими передумовами слід більше наголошувати на важливості ранньої діагностики та ургентного хірургічного лікування. Це є ключем до поліпшення прогнозу та зменшення післяопераційних ускладнень ПОДК.

Таким чином, аналіз літератури показав, що залишаються невирішеними питання щодо перинатальної діагностики ПОДК, місця проведення пологів для раннього проведення хірургічного лікування, причин появи жовтяниці в цих дітей у перед- та післяопераційному періодах, доцільності застосування трансанастомотичних зондів, терміну та шляху забезпечення ентерального харчування і доцільності застосування ПХ. Тому, на нашу думку, ці проблеми потребують подальшого вивчення.

Список літератури, що складається з 102 джерел, знаходиться у редакції

Современные проблемы диагностики и лечения врожденной обструкции двенадцатиперстной кишки у новорожденных детей (обзор литературы)**А.К. Слепов, М.Ю. Мигур, В.П. Сорока**

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», г. Киев

Статья посвящена актуальной проблеме детской хирургии — врожденной обструкции двенадцатиперстной кишки у новорожденных детей. Рассмотрены вопросы истории развития проблемы, этиологии, патогенеза, эмбриогенеза, клинического течения, хирургического лечения, послеоперационных осложнений, гистологических изменений атрезированного кишечника и смертности. Приведены особенности пренатальной и постнатальной диагностики этих новорожденных. Подробно освещены современные подходы к тактике и стратегии оказания хирургической помощи.

Ключевые слова: атрезия двенадцатиперстной кишки, врожденный порок, врожденная кишечная непроходимость, новорожденные дети, хирургическое лечение.

Modern problems of diagnosis and treatment of congenital duodenal obstruction in newborn infants (literature review)**O.K. Slipov, M.Yu. Migur, V.P. Soroka**

SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine», Kyiv

The article devoted to the current problem of pediatric surgery — congenital obstruction of the duodenum in newborn children. The issues concerning history of the problem, etiology, pathogenesis, embryogenesis, clinical course, surgical treatment, postoperative complications, histological changes and mortality were discussed. The peculiarities of prenatal and postnatal diagnosis were shown. Highlighted new approaches to tactics and strategy of surgical care were carefully analyzed.

Key words: duodenal atresia, a congenital defect, congenital intestinal obstruction, newborns, surgical treatment.

Сведения об авторах:

Слепов Алексей Константинович — засл. врач Украины, д.мед.н., проф., руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Мигур Михаил Юрьевич — н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 484-18-71.

Сорока Василий Петрович — засл. врач Украины, к.мед.н., вед.н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Статья поступила в редакцию 1.07.2016 г.

НОВОСТИ**Кости напечатывают на 3D-принтере**

Группа специалистов из Северо-Западного Университета (Northwestern University) во главе с Адамом Якусом (Adam Jakus) создали искусственную костную ткань, которую можно печатать на 3D-принтере.

Биоматериал получил название Hyper-Elastic Bone (гиперэластичная кость). По словам разработчиков он обладает высокой прочностью, а сделать фрагмент нужной формы можно очень быстро.

Сейчас при проведении операций, например, челюстно-лицевых, врачам часто приходится брать костный фрагмент из бедренной кости пациента, что значительно увеличивает процесс восстановления больного, а также сопряжено с другими сложностями. Использование биоматериала позволяет избежать осложнений и многих проблем.

Ученые уже испытали биоматериал на животных, напечатав участки позвонков крыс и фрагменты черепа обезьян. Отверстия в черепе макак резусов заросли

через 4 недели — ученые не заметили никаких признаков отторжения, инфекции или каких-либо других побочных эффектов. Кроме того искусственный костный материал после имплантации стимулировал рост собственных костей организма.

Авторы считают, что таким образом можно будет печатать фрагменты костей для проведения челюстно-лицевых, стоматологических и других операций. Кроме того, их можно будет использовать в неонатальной хирургии — для устранения врожденных дефектов.

Ученые отметили, что испытания искусственного костного материала на пациентах начнутся в течение ближайших пяти лет.

Идея печатать кости не нова. Этим занимаются ученые из разных стран, в том числе и из России. Красноярские исследователи уже создали материал «Биопластотан», из которого можно создавать биосовместимые кости, индивидуально подходящие для каждого пациента.

Источник: med-expert.com.ua