

Міністерство охорони здоров'я України  
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено  
на засіданні кафедри  
дитячої хірургії з  
травматологією  
та ортопедією  
протокол № 1 від 28.08.2020р.  
Зав. кафедри \_\_\_\_\_  
доц. Пелипенко О.В.  
.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС  
ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ**

<b>Навчальна дисципліна</b>	<b>Дитяча хірургія</b>
<b>Модуль</b>	<b>№ 5</b>
<b>Тема заняття</b>	<b>Вади розвитку стравоходу.</b>
<b>Курс</b>	<b>VI</b>
<b>Факультет</b>	<b>Медичний № 2</b>

**Тема 3.** Вади розвитку стравоходу. Атрезія стравоходу. Пренатальна діагностика. Передопераційна підготовка. Хірургічне лікування, виходячи з виду вади. Перспективи торакоскопії. Ускладнення. Принципи діагностики і лікування. Гастростомія. Способи пластики стравоходу. Принципи діагностики і лікування. Ускладнення.

#### **Актуальність теми**

Вади розвитку стравоходу виникають внаслідок порушення формування стравоходу в періоді ембріогенезу. В залежності від вади розвитку клінічна картина може проявлятися як з народження так і в віддаленому періоді. Атрезія стравоходу є однією з найпоширеніших вад розвитку, яка вимагає діагностики в перші години після народження. Несвоєчасна діагностика призводить до ускладнень та погіршення перспективи на успіх лікування. Певний відсоток дітей з вадами розвитку стравоходу мають супутні вади розвитку інших органів, що вимагає їх діагностики та вибору тактики послідовного лікування. Складність діагностики, ранній вік дітей та високий ризик ускладнень з несприятливими наслідками зумовлюють актуальність даної теми.

#### **1. Конкретні цілі:**

1. Засвоїти ембріологічне формування стравоходу та особливості при формуванні вад його розвитку.
  2. Знати анатомо- морфологічні особливості стравоходу в різному віці та при вроджених вадах його розвитку.
  3. Знати класифікацію вад розвитку стравоходу відносно анатомічних особливостей та клінічного перебігу.
  4. Знати про можливості внутрішньоутробної діагностики вад розвитку стравоходу.
  5. Засвоїти особливості клінічного перебігу атрезії стравоходу в залежності від її форми та оволодіти методами дослідження для встановлення діагнозу.
  6. Оволодіти принципами передопераційної підготовки.
  7. Ознайомитись з основними методами оперативного лікування атрезії стравоходу в залежності від його форми.
  8. Знати про можливі ускладнення оперативного лікування атрезії стравоходу у дітей та методи їх лікування.
  9. Знати про можливі віддалені наслідки у дітей з атрезією стравоходу та методи їх лікування.
  10. Вивчити особливості клінічного перебігу ізольованої трахео-стравохідної фістули, методи її діагностики та оперативного лікування.
  11. Знати варіанти вродженого стенозу стравоходу у дітей та методи їх діагностики та лікування.
  12. Знати про особливості передопераційної підготовки та післяопераційної реабілітації у дітей з вродженими вадами стравоходу у дітей.
2. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми: (міждисциплінарна інтеграція)

Назви попередніх дисциплін	Отримані навички
Анатомія, топографічна анатомія	Знання особливостей анатомії стравоходу в різному віці та його топографічна анатомія
Ембріологія та гістологія	Знання ембріології та гістології стравоходу
Патологічна анатомія	Аналіз морфологічних змін при різних патологіях стравоходу
Пропедевтика дитячих хвороб	Вміння збору анамнезу та призначення додаткових методів дослідження для підтвердження діагнозу
Топографічна анатомія та оперативна хірургія	Володіння методикою оперативних доступів та методами оперативних втручань при патології стравоходу у дітей
Загальна хірургія	Знання методів передопераційної підготовки та післяопераційного ведення при вадах розвитку стравоходу у дітей
Госпітальна хірургія	Проведення диференційної діагностики та обґрунтування методів діагностики та лікування вад розвитку стравоходу
Клінічна фармакологія	Знання фармакокінетики та методів дії препаратів необхідних для лікування патології стравоходу в дитячому віці

### 3. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття

Термін	Визначення
Атрезія	Вроджена вада розвитку, що характеризується відсутністю просвіту полого органа
Трахеостраховідна фістула	Патологічний просвіт між стравоходом і трахеєю
Стеноз стравоходу	Звуження стравоходу органічного характеру вродженої або надбаної природи
Езофагографія	Контрастне рентгенологічне обстеження стравоходу
VACTER асоціація	Супутні вади розвитку, що супроводжують атрезію стравоходу: хребта, серця, нирок, кишківника, кінцівок.
Гастростомія	Операція накладання штучної шлункової фістули з метою годування дитини
Пластика стравоходу	Оперативна корекція патології стравоходу звивористанням тканин стравоходу, або заміною стравоходу частками шлунково-кишкової трубки

3.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття.

### 3.2. Теоретичні питання до заняття

1. Анатомо-фізіологічні особливості стравоходу у дітей
2. Етіологічні чинники виникнення вроджених вад розвитку стравоходу у дітей.
3. Класифікація атрезій стравоходу.
4. Можливості пренатальної діагностики атрезії стравоходу.
5. Клінічна картина атрезії стравоходу новонародженого.
6. Причини розвитку аспіраційної пневмонії при різних формах атрезії стравоходу.
7. Діагностика атрезії стравоходу (озорова рентгенографія, зондування стравоходу, езофагографія).
8. Прогноз виживаємості при атрезії стравоходу (класифікація по Ватерстону та по Спіцу).
9. VACTERL асоціація при атрезії стравоходу .
10. Передопераційна підготовка у дітей з атрезією стравоходу.
11. Вибір хірургічної тактики в залежності від форми атрезії стравоходу.
12. Гастростомія як метод підготовки до радикальної операції при атрезії стравоходу.
13. Радикальна операція при атрезії стравоходу з нижньою трахео-стравохідною фістулою.
14. Ускладнення оперативного лікування атрезії стравоходу(недостатність швів анастомозу).
15. Ускладнення оперативного лікування атрезії стравоходу( рецидив трахео-стравохідної фістули, післяопераційний стеноз стравоходу, трахеомаліяція, шлунково-стравохідний рефлюкс).
16. Вроджена ізольована трахеостравохідна фістула- місце в класифікації атрезії стравоходу, та її походження.
17. Клінічна картина та діагностика вродженої ізольованої трахеостравохідної фістули.
18. Лікування вродженої ізольованої трахеостравохідної фістули.
19. Ларінготрахеостравохідна розщелина. Діагностика та лікування.

### 4.3 Практичні завдання, які виконуються на занятті.

1. Проаналізувати історію хвороби дитини з атрезією стравоходу та виявити своєчасність та вірність постановки діагнозу на різних.
2. Проаналізувати показання до оперативного лікування та обґрунтувати метод його проведення.
3. Провести інтерпретацію даних доопераційного обстеження та даних лабораторного обстеження.
4. Провести зондування шлунку.
5. Виставити показання до гастростомії.
6. Провести інтерпретацію езофагограм у дітей з стенозами стравоходу.
7. Розглянути можливі ускладнення після корекції атрезії стравоходу та оцінити можливі методи лікування.
8. Оцінити можливості та інформативність ендоскопічного обстеження трахеї та стравоходу при вадах розвитку стравоходу у дітей.

### **Зміст теми.**

#### **Вади розвитку стравоходу у дітей, їх лікування та ускладнення**

Вади розвитку стравоходу у дітей виникають внаслідок порушення ембріонального розвитку стравоходу.

Атрезія стравоходу(АС) - вада розвитку, при якій відмічається відсутність просвіту стравоходу внаслідок порушення ембріонального розвитку.

Частота атрезії стравоходу за даними різних авторів коливається від 1 на 2440 новонароджених до 1 на 4500 (Г.А.Баиров 1983,Р.Kerronen 1988,С.Night 1944,та ін). За даними J.Hurtis et al.(1995) частота атрезий становить 2,5 на 10 000 народжень. Існує підвищений ризик виникнення АС при першій вагітності і легка тенденція до підвищення відсотка виникнення АП при збільшенні віку матері. Хромосомні аномалії виникають у 6,6% немовлят з АП. Ці аномалії включають трисомі 13 і 18 синдромів а також добре описану асоціацію аномалій VACTERL. Тератогени навколишнього середовища були значимі для патогенезу АП; АП траплялася у немовлят, народжених у матерів, які тривалий час приймали контрацептивні таблетки(Т.Szendrey et al.1985) а також прогестерон і естроген в період вагітності(А.Н.Noga1975). Крім того, повідомлялося про випадки АП у декількох немовлят, народжених у матерів з цукровим діабетом і після внутрішньоматкового введення талідоміда (Н.Chen et al.1979).

Історія інформації про АС починається з 1670 року з опису Вільяма Дерстона " Оповідання про народження монстра в Плімуті...", в якому він описав наявність кишені зі "сліпим" кінцем у верхньому відділі стравоходу у правого немовляти з пари зрослих у торакальному відділі близнюків. Перший опис АС з типовою формою трахеостравохідною фістулою (ТСФ) з'явився в 1697 р. у п'ятому виданні "Анатомії людських тіл " Томаса Гібсона. Окремі повідомлення про випадки АС-ТСФ описані в 19-тому столітті. Т.Hill в 1840 р. Опублікував повідомлення про дитинку з АП-ТПС у поєднанні з агенезією прямої кишки з фістулою в уретру. У 1861 р. Н.Hirschsprung повідомив про 4 випадки із свого власного досвіду і узагальнив 10 випадків АП і ТСФ дистального відділу стравоходу описаних в літературі. Е.D.Plass зробив огляд літератури до 1919 р. і повідомив про 136 достовірних випадки АС, 92 з яких були з ТСФ. До 1931 р. Rosenthal зібрав дані про 255 пацієнтів, вказуючи, як акцентував Ladd в 1944р, на той факт, що "атрезія стравоходу є аномалією яка зустрічається частіше, ніж це зазвичай вважалося". Подальший досвід показав справедливості даного твердження.

Патогенез АС не визначено внаслідок того, що все ще не встановлено деталі нормальної ембріології стравоходу і трахеї. Відомо, що трахея та стравохід виникають з початкових відділів первинної кишкової трубки. Після 20го дня гестації виникає відділення дорзальної частини кишки (стравоходу) від вентральної (трахея) в зоні каріни, розповсюджуючись в головному напрямленні. В разі невідповідності направлення та швидкості росту трахеї та стравоходу, а також процесів вакуолізації, виникає вада розвитку стравоходу, закінчення формування якого закінчується на 40-му дні гістації. Залежно від характеру АС виділяють норицева і безнорицеві форми. У процесі вивчення атрезії стравоходу авторами описано велику кількість варіантів в залежності від висоти і протяжності атрезії, рівня і характеру спів устя стравоходу з трахеєю. Однак в практичній діяльності використовуються загальноприйняті схеми по Gross та Vogt. У 1929 р Е.С.Vogt, радіолог, визнав такі типи аномалій: тип 1 відсутній стравохід; тип 2 - АС без ТСФ; тип 3 – АС з ТСФ, тип 3а - АС з проксимальною ТСФ; тип 3в - АС з дистальною ТСФ; тип 3с - АС з ТСФ між обома сегментами стравоходу з трахеєю; тип 4 – ізольована ТСФ з неушкодженим стравоходом. Характер виниклого пороку багато в чому визначає подальший розвиток органів у період внутрішньоутробного розвитку та клінічні прояви з розвитком ускладнень після народження. При безфістульній формі АС (Gross A,Vogt 1,2) в періоді внутрішньоутробного розвитку заковтані навколоплідні води не потрапляють у шлунково-кишковий тракт, чим обумовлено розвиття у матері багатоводдя. Наслідком ненадходження навколоплідних вод в шлунок є його низьке функціональне навантаження і зменшені його розміри після народження, що необхідно враховувати під час корекції пороку. Верхній відрізок стравоходу буде постійно піддаватися "масажу" за рахунок активного заковтування навколоплідних вод. Цим обумовлено розширення верхнього кінця стравоходу по відношенню до нижнього, нефункціонуючого, відрізка стравоходу.

При варіанті верхньої ТСФ (Gross B,Vogt 3a) заковтані навколоплідні води також не потрапляють у шлунок, однак під час заковтування вони проникають через ТСФ в трахею, не створюючи значного "масажного" ефекту на проксимальний кінець стравоходу. Тому розширення верхнього кінця стравоходу буде тим менше, чим ширше верхня ТСФ. Після народження дитини з цією формою вади аспіраційні симптоми будуть провідними в клініці захворювання.

Найбільш частим варіантом АС є наявність верхнього сліпого відрізка і співустья нижнього відрізка стравоходу з трахеєю (Gross C,Vogt 3b). При заковтуванні навколоплідних вод у цьому варіанті вади верхній відрізок стравоходу гіпертрофується за рахунок "фізіологічного масажу", а води при ковтанні потрапляють також і у верхні дихальні шляхи, а за ним через ТСФ в нижній відрізок стравоходу і у шлунок. У цьому випадку функціональна активність шлунку і кишківника зберігається, а дистальний відрізок стравоходу буде розвинений тим краще, чим більше діаметр ТСФ. Після народження дитини з цією формою атрезії респіраторні симптоми будуть тим вираженішими, чим більше діаметр фістули.

Варіант наявності верхньої і нижньої ТСФ (Gross C,Vogt 3c) у внутрішньоутробному періоді характеризується заковтуванням навколоплідних вод через верхню ТСФ в трахею і надходженням їх через нижню ТСФ в шлунок. Характер розвитку стравохідної стінки у даному варіанті буде залежати від діаметрів фістул, а після народження дитини дана форма найбільш сприятлива для розвитку аспіраційних симптомів. В запропонованих класифікаціях розглядається також варіант вади розвитку у вигляді ізольованого трахео-стравохідного свища (Gross E,Vogt 4) і варіант стенозу стравоходу (Gross F), проте більшість авторів розглядають зазначені патології окремо. Варіант порушення розходження стравоходу і трахеї - laringotracheo-esophageal cleft, після народження також має клініку схожу з атрезією стравоходу, однак розглядається окремо.

**Поєднані аномалії.** Вибірковість поєднаних аномалій обумовлена тим, що чутливість при тератогенному дії тим вище, чим вище митотична активність тканин (Цизерлінг А.В.1976). Раннє порушення органогенезу, яке призводить до виникнення АП, незалежно від точної причини, також впливає й на інші системи. У численних повідомленнях показано, що від 50% до 70% немовлят з АП мають поєднані аномалії. Серцево-судинні вади виникають найбільш часто (від 11% до 49%). Вади розвитку сечостатевої системи відмічені у 24%, вади розвитку шлунково-кишкового тракту у 24%, аномалії скелету у 13% дітей. Сполучні неврологічні аномалії включають в себе дефекти неврального стовбура (2,3%), гідроцефалію (5,2%), анофтальмію або мікрофтальмію (3,7%). З інших вад розвитку в описах зустрічається атрезія хоан (5,2%) і діафрагмальна грижа (2,9%). Серед вад розвитку шлунково-кишкового тракту описані аноректальна атрезія, дуоденальна атрезія, атрезія клубової кишки, незавершений поворот кишечника, пілоростеноз та ін. Вади розвитку сечостатевої системи дуже різноманітні і включають в себе гипоспадію, неопущеніє яєчок, ниркову агенезію або гіпоплазію, кістозне захворювання нирок, гідронефроз, везикоуретральний рефлюкс, дупликація матки, пельвікоуретеральна і везикоуретеральна непрохідності, аномалії урахуса, невизначений характер геніталій, а також екстрофію клоаки і сечового міхура. Найбільш частою причиною смерті при поєднаних вадах з АС є складна вада серця. Ризик смертельного результату у немовляти з АС, в поєднанні з вадою серця за повідомленнями L.Spiz(1993), дорівнює 30%.

У 1973 році L.Quan,D,W,Smith запропонували широкий спектр поєднаних вад, які пов'язані з АП. Вони згрупували цю асоціацію і позначили скороченням VACTER (V-vertebral and vascular anomalies, A-anorectal malformation, C-cardiac anomalies, TE-tracheoesophageal fistula and esophageal atresia, R - renal anomalies.). Термін "асоціація" визначається як "невипадкове виникнення у двох або більше індивідумів множинних вроджених аномалій". У пацієнтів не відзначено спадкових вад розвитку, не встановлено тератоген, і не спостерігається хромосомної аномалії. По мірі розширення фенотипу

скорочення було змінено на VACTERL асоціацію, яку доповнили аномалією розвитку кінцівок (L-limb) поряд з вже визначеними вертебральними, аноректальними, кардіальними, трахео-стравохідними, нирковими аномаліями. Немовлята з атрезією стравоходу та асоціацією VACTERL мають високий відсоток смертності. Iuchtman et al.(1992) аналізували результати лікування 46 немовлят, народжених з атрезією стравоходу і VACTERL асоціацією з 313 пацієнтів з АП, ТПС або з обома цими дефектами. У цьому ряду пацієнтів смертність становила 24%. Кардіоваскулярні аномалії мали місце у 78% пацієнтів і були основною причиною їх смерті.

Частота зустрічаємості варіантів АС за узагальненими даними С.М.Нарман і А.Г.Соран(1998) за класифікацією Gross становить: ТИП С - 85,8%; ТИП А - 7,8%; ТИП Е - 4,2%; ТИП D - 1,4%; ТИП В - 0,8%.

В залежності від наявності супутніх аномалій і від стану новорожденного D.Waterston у 1962 році запропонував класифікацію за групами ризику.

### **КЛАСИФІКАЦІЯ ВАТЕРСТОНА У НОВОНАРОДЖЕНИХ З АПТРЕЗІЄЮ СТРАВОХОДУ**

**група А** - вага при народженні >2,5кг і задовільному стані

**група В** - вага при народженні від 2 до 2,5 кг при задовільному стані або вага > 2,5 кг з наявністю помірної пневмонії або супутніх аномалій.

**група С** - вага при народженні < 2,0 кг або більш високий вагу при важкої пневмонії або супутніх аномаліях.

Новонародженим з невисоким ступенем ризику для оперативного лікування (група А) оперативне лікування показане без попередньої підготовки. У групі В показано відстрочене оперативне лікування після попередньої підготовки. Новонародженим високого ступеня ризику (група С) показано поетапне оперативне лікування.

У 1960 році рівень смертності при АП становила 50%, підвищуючись у групі С до 90%. По мірі удосконалення методів інтенсивної терапії та оперативного лікування виживаність у групі А підвищилася до 100%, в групі В до 85% і в групі С до 65% при загальній виживаності 85%. Це зумовило пошук інших критеріїв виживаємості. На підставі вивчення результатів лікування 239 новонароджених з атрезією стравоходу L.Shitz et al.(1994) зазначили, що вага при народженні та ступінь тяжкості вади серця є основними критеріями для складання прогнозу виживання.

### **ПРОГНОЗ ВИЖИВАЄМОСТІ ПРИ ВАДАХ РОЗВИТКУ СТРАВОХОДУ (за L.Spitz1994)**

I - вага при народженні > 1,5 кг без серйозних вроджених вад серця

II - вага при народженні < 1,5 кг або важкий природжений порок серця

III - вага при народженні < 1,5 кг і важкий природжений порок серця

Прогноз виживання в I групі становить 97%, в II групі - 59%, в III групі - 22%.

Відзначено також, що тяжкість супутньої вади з важкими дихательними порушеннями, що потребують проведення штучної вентиляції легень до оперативного втручання є

основною прогностичною ознакою виживаємості (D.Poenaru 1993). Загальновизнано, що тяжкість стану багато в чому визначається своєчасністю діагностики атрезії стравоходу у новонародженого.

## **КЛІНІКА ТА ДІАГНОСТИКА.**

Діагноз АС може бути поставлений в допологовому періоді за даними ультразвукової діагностики. УЗД ознаками атрезії стравоходу є зменшені розміри шлунка, наявність великої кількості амніотичної рідини і видимий розширений проксимальний кінець стравоходу. Ймовірність пренатальної діагностики становить 42% (M.D.Stringer et al.1995).

У більшості дітей з АС клініка захворювання проявляється пінистими виділеннями з рота і носа в перші години після народження. Діагноз АС повинен бути поставлений в пологовому залі на підставі зондування стравоходу, яке повинно проводитися у всіх новонароджених. При введенні зонда через рот або через носовий хід при атрезії стравоходу він не проходить у шлунок і завертається у проксимальному відрізку або відчуває опір при проведенні. Для підтвердження діагнозу АС проводять пробу Елефанта - через зонд, розташований у верхньому кінці стравоходу вводять шприцом повітря. При наявності атрезії стравоходу повітря з шумом повертається через рот. Якщо діагноз не був поставлений вчасно на перший план можуть виступати ознаки дихальної недостатності, обумовлені розвитком аспірації. Особливо ці ознаки проявляються, якщо проведено годування. Здуття живота при АП може свідчити про наявність нижньої ТСФ.

Механізм розвитку аспірації залежить від форми АС. При найбільш частій формі АС з сліпим верхнім кінцем і дистальною ТСФ первинно аспірується вміст ротової порожнини і при великому діаметрі ТСФ вміст шлунка. Подразнення слизової оболонки дихальних шляхів викликає кашельну захисну реакцію, при якій підвищується тиск в трахео - бронхіальному дереві з метою відкашлювання мокротиння. При цьому повітря відчуває менший опір для проходження по ТСФ, ніж через голосову щілину. Наслідком цього є попадання повітря в шлунок, що підвищує ймовірність рефлюксу вмісту шлунка в трахеобронхіальне дерево. Цьому також сприяє недостатнє дозрівання шлунково стравохідного сфінктера і негативний тиск (засмоктує) в плевральній порожнині. Аспирирований вміст шлунка викликає хімічне пошкодження слизової оболонки бронхолегеневої системи, що поряд з бактеріальним осіменінням з боку ротової порожнини призводить до важкої аспіраційної пневмонії. Здуття живота посилює явища дихальної недостатності внаслідок порушення рухової функції діафрагми внаслідок стиснення з боку черевної порожнини. При безфістульній формі АС аспірація виникає тільки з боку ротової порожнини і може проявитися у відстроченому періоді після пологів. При наявності нориць з боку обох кінців стравоходу аспіраційна пневмонія проявляється в найбільш ранні терміни за рахунок безпосереднього надходження аспіраційного вмісту в трахею. Наявність верхньої ТСФ обумовлює клініку аспірації при проковтуванні вмісту ротової порожнини.

Діагноз АС підтверджується за даними рентгенологічного обстеження. Рентгє-нівський знімок органів грудної та черевної порожнини проводять у вертикальному положенні з введенням в стравохід ренгенконтрастним зондом. При цьому оцінюють висоту розташування верхнього атрезированого відрізка стравоходу і ступінь його розширення, характер змін з боку легенів, наявність газу і характер його розподілу в органах черевної порожнини. Широкий проксимальний кінець найбільш часто свідчить про невеликий диастаз між кінцями стравоходу, а високий і нерастянутий кінець проксимального



відрізка стравоходу - про великий диастаз або про наявність проксимальної фістули. Про наявність дистального ТПС свідчить наявність повітря у шлунку і петлях кишківника. Кількість газу зазвичай пропорційно діаметру фістули. Необхідно звертати увагу на характер газових бульбашок, оскільки супутньою патологією може бути вроджена аномалія шлунково-кишкового тракту, ознаки котрої можна виявити при оглядовій рентгенографії. Допустимість використання для первинної діагностики контрастних речовин на нашу думку сумнівна. При необхідності уточнення характеру анатомічних особливостей проксимального кінця стравоходу дослідження з контрастним водорозчинним речовиною в об'ємі 0,5-1,0 мл припустимо тільки в спеціалізованому відділенні при індивідуальній підготовці дитини до дослідження.

Враховуючи високу ймовірність поєднаної патології при АС, а також ймовірні несприятливі умови внутрішньоутробного розвитку і наявність перинатальної енцефалопатії, дітям з АС необхідно проводити додаткові дослідження для підтвердження або виключення зазначених патологій (ехокардіографію, УЗД органів черевної порожнини і заочеревинного простору, нейросонографію).

Виходячи з отриманих даних обстеження, наявності супутніх патологій, тяжкості стану дитини визначається тактика передопераційної підготовки та оперативного лікування.

## **ПЕРЕДОПЕРАЦІЙНА ПІДГОТОВКА.**

Успіхи лікування дітей з атрезією стравоходу в основному обумовлені правильним вибором тактики лікування та проведенням правильної передопераційної, інтраопераційної та післяопераційної інтенсивної терапії. Удосконалення інтенсивної терапії сприяло значному розширенню курабельності хворих з АС і зниженню розвитку ранніх і пізніх післяопераційних ускладнень.

При необхідності транспортування дітей з діагностованою АС необхідно дотримуватись принципів збереження терморегуляції. Налагодити постійне відсмоктування з верхнього відрізка стравоходу, щоб запобігти аспірації слиною. Дитина повинна знаходитись з підвищеним головним кінцем на 30 градусів, з метою попередження шлунково-стравохідного рефлексу через нижню фістулу. В залежності від стану дитини може виникнути необхідність інкубації трахеї для забезпечення санації трахеї.

Підготовка має бути направлена на стабілізацію стану дитини та попередження ускладнень внаслідок аспіраційної пневмонії.

## **ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ**

Історія хірургічної корекції АП-ТПС охоплює часовий період 270 років між появою опису першого випадку і першим випадком виживання пацієнта. У 1869 р. Тімоті Холмс з Лондона, автор " Посібника з хірургії дитячих захворювань" був першим, хто запропонував

можливість проведення анастомозу стравоходу у немовлят з АС без ТСФ; однак, він додав, що "я думаю, спробу робити не можна". В подальшому було багато спроб проведення корекції АС, але всі вони закінчувались летальним виходом.

Першими пацієнтами, що вижили з цією аномалією були хлопчик, народжений в Міннесоті 26 листопада 1939 р. і дівчинка, народжена в Массачусетсі на наступний день. У обох немовлят була АС з ТСФ. Після багатьох невдалих спроб лікування немовлят з АС. N.Logan Leven провів гастростомію у хлопчика вагою 2500 г з АС-ТСФ 29 листопада 1939 року. Після невдалої спроби закрити ТПС бронхоскопічним способом, використовуючи коагуляційний електрод, екстраплевральна перев'язка ТСФ була завершена 5 січня 1940 р. Після того, як вага дитини збільшився до 4630г, йому була проведена цервікальна езофагостомія 27 березня 1940 р. Ця дитина вижила, і Leven припускав провести

подальшу антеторакальну езофагопластику, для відновлення безперервності шлунково-кишкового тракту. У Бостоні W.Ladd провів гастростомію у дівчинки 28 листопада 1939р. 15 березня 1940 року він заклав ТСФ і створив шийну езофагостому. Хоча обидва ці пацієнта вижили, безперервність шлунково-кишкового тракту вдалося досягти тільки після численних операцій, спрямованих на створення штучного стравоходу з шкірної трубки.

Перша успішна первинна корекція атрезії стравоходу з трахеоезо-фагеальною фистулою була завершена шляхом застосування лівого екстрап-леврального підходу з пе-рев'язкою свища і однорядним анастомозом стравоходу. Після операції у пацієнта розвивалася недостатність швів анастомозу на 6-й день після операції, яка була вуст-поранена без хірургічного втручання. Пізніше у дівчинки розвинулася стриктура в зоні анастомозу, яка скоррегирована одиничною дилатацією. Доктора С.Naight і Н.Towsley представили цей випадок у лютому 1942 року в Центральній хірургічній асоціації в Чикаго і опублікувала свій звіт в 1943 році. Після першого успіху Naight в 1941 році повідомлення про виживання пацієнтів після прямого анастомозу стравоходу були спорадичними; однак, багато центри незабаром стали повідомляти про серійних успіхи. Перву успішну корекцію АС з ТСФ в СРСР здійснив Г.А.Баиров в 1955 році.

В даний час техніка оперативного втручання при АС розроблена достатньо добре і особливості її виконання залежать від типу АС і наявності супутніх аномалій.

Атрезія стравоходу з нижнім трахео-стравохідним свищем. АС з нижньою ТСФ зустрічається найбільш часто. Операцією вибору є перев'язка нижньої ТСФ і первинний анастомоз стравоходу кінць-в-кінць. Етапи оперативного лікування включають в себе: оперативний доступ; виділення і перев'язка ТСФ; виділення проксимального кінця стравоходу і розкриття його просвіту; накладення анастомозу; ушивання рани.

Для досягнення стравоходу при його атрезії застосовують правобічний задньо-бічний або задній доступ. При використанні задньо-бокового доступу положення дитини на боці з валиком під грудною кліткою і піднятою рукою. При задньому доступі дитину укладають на валик з піднятою правою половиною грудної клітки і рука відводиться догори по відношенню до тіла дитини, а рука з протилежного боку укладається паралельно тілу або донизу або догори. Розріз шкіри проводять в залежності від доступу від передньо-пахвової або задне-пахвової лінії дугоподібно огинаючи лопатку по напрямку до паравертебральної лінії. Поетапно розсікають шкіру, підшкірну клітковину, м'язи грудної стінки після чого лопатка відводиться догори, оголюючи міжреберні проміжки.

Розсікають міжреберні м'язи в четвертому міжребер'ї до парієтальної плеври. Поетапно виробляють відшарування парієтальної плеври від передньої грудної стінки. Після відшарування достатній протягом рану вводять ранорозширювач і розтягують міжребір'я. Додатково відшаровують плевру у напрямку до стравоходу і трахеї. Орієнтиром є v.azegos і n.vagus.

Дистальний відділ стравоходу локалізують по характерному його роздуванню при ШВЛ. Стравохід виділяють при впадінні його в трахею і підводять під нього держак. Перев'язку фістули здійснюють різними способами. Найбільш простим способом є перев'язка лігатурою після його пережиму зажимом в місці переходу на мембранозну частину трахеї. Використовують також

методику при якій свищ відсікають від трахеї, залишаючи 1-2 мм тканин стравоходу на трахеї і потім дефект у стінці трахеї ушивають окремими вузловими швами (В.Г.Баиров 1998, С.М.Harmon, А.Г.Coran 1998). При широкій фістулі ми рекомендуємо його прошивання П-подібними швами уздовж довжини трахеї. Після відсікання дистального відділу стравоходу і перев'язки ТСФ необхідно перевірити герметичність швів на трахеї при активному вдуванні повітря при ШВЛ. На стінки дистального відділу стравоходу накладають два шви-держалки через всі шари з урахуванням того, що вони надалі можуть служити швами анастомозу. В дистальний відділ стравоходу вводять катетер для

перевірки його прохідності і відсмоктування шлункового вмісту.

Пристаючи до етапу виділення проксимального відділу стравоходу клітковину середостення розсовують вгору вздовж трахеї. Анестезіолог вводить в проксимальний кінець стравоходу катетер. При виділенні особливу увагу слід приділяти поділу тканин між стравоходом і трахеєю, оскільки в цій зоні висока вірогідність пошкодження задньої стінки трахеї і не виключена можливість наявності верхньої ТСФ. Виділяти верхній кінець стравоходу можна досить високо, враховуючи його хороше кровопостачання. Після цього приступають до етапу накладення анастомозу.

При накладенні анастомозу необхідно враховувати особливості самого стравоходу і патології стравоходу, обумовленої його атрезією. Особливістю стравоходу є відсутність серозного покриву, який сприяє швидкому загоєнню зони шва, і міцність підслизового шару стравоходу. Цим обумовлена необхідність захоплення в шов підслизового шару для створення міцності анастомозу. Діастаз між анастомозовуваними кінцями стравоходу і різниця в діаметрах і товщині стінки - особливість патології стравоходу, яка має значення для міцності анастомозу. При великій відстані між кінцями стравоходу в зоні анастомозу створюється значний натяг тканин, що сприяє прорізування швів. Сегментарність кровопостачання дистального відділу стравоходу не дозволяє виділяти цей відрізок стравоходу через небезпеку порушення кровопостачання. Тому основне скорочення діастаза повинно проводитися за рахунок верхнього відрізка стравоходу. При накладенні анастомозу між відрізками з великою різницею в діаметрах над зоною швів анастомозу може утворитися розширена кишеня в який буде збиратися інфікований вміст, що перешкоджатиме загоєванню.

В даний час найбільш раціональним при накладенні анастомозу при атрезії стравоходу загальноприйнятий однорядний вузловий шов. До анастомозу пред'являються три вимоги: щоб він був герметичним, міцним і достатнього діаметру. Герметичності і міцності швів

забезпечують зіставленням однойменних тканин з обов'язковим захопленням підслизистого шару. Шви повинні бути не дуже частими для виключення порушення кровопостачання зони анастомозу. Доцільно використовувати монофіламентну поліпропіленову нитку 6/0, 5/0 (prolene) або полідіаксанон (PDS) 5/0, 6/0 з атравматичної голкою. Застосування шовкових ниток недоцільно внаслідок високої вірогідності розвитку рубцевих стенозів анастомозу (S. Chittmittrap et al. 1990, Д.Ю.Кривченя з співавт. 1988).

Процес формування анастомозу розпочинають з накладення тракційних швів на стінку проксимального і дистального кінців стравоходу. На проксимальний кінець шви накладають вище сліпого кінця, захоплюючи м'язову оболонку. Дистальний кінець прошивають через всі шари, враховуючи, що ці шви можна використовувати для анастомозу. Виробляючи тракцію за трималки верхнього відрізка, розсікають верхівку сліпого кінця стравоходу так, щоб діаметр розсічення відповідав діаметру дистального відділу стравоходу. Здійснюючи тракцію за нитки трималки кінці стравоходу зближують і накладають вузлові шви по всьому периметру анастомозу. Важливим елементом у створенні анастомозу є обов'язкове зіставлення слизової оболонки стравоходу. Після накладання швів на задню губу анастомозу, через просвіт верхнього кінця стравоходу в дистальний кінець і шлунок проводять зонд на якому формують передню губу анастомозу. Зонд, проведений через анастомоз, залишають у післяопераційному періоді для розвантаження шлунка і для наступного годування. Після цього грудну клітку пошарово ушивають із залишенням дренажу в екстраплевральном просторі для контролю за спроможністю швів.

З впровадженням в практику ендоскопічних методів лікування, в багатьох хірургічних центрах для корекції АС використовують торакокопічну техніку, обумовлюючи це меншою травматичністю під час операції.

Основною проблемою в хірургії атрезії стравоходу до теперішнього часу залишається корекція атрезії стравоходу з великим діастазом, коли верхній кишень розташований

високо і відстань між верхнім і нижнім сегментами стравоходу обмежує можливість проведення без натягу езофагоанастомоза кінець-в-кінець.

Слід зазначити, що успіх оперативного лікування атрезії стравоходу при значному натягу зони анастомозу багато в чому визначається умовами кровообігу в кінцях стравоходу і станом обмінних процесів організму. В умовах гіпоксії тканин і порушення обмінних процесів зростає ймовірність недостатності швів анастомозу навіть при ідеальній хірургічній техніці. Тому основним завданням післяопераційного ведення хворих є створення сприятливих умов для мікроциркуляції і відсутності гіпоксії тканин. Іншою концепцією корекції атрезії стравоходу з великим діастазом є заміна стравоходу різними відрізками шлунково - кишкового тракту. Показаннями для заміщення стравоходу у дітей з атрезією стравоходу L.Spitz(1991) вважає атрезію стравоходу з дистальною ТСФ або без неї при великому діастазі між дистальним і проксимальним кінцями стравоходу і ускладнення після корекції АС, у тому числі розбіжність швів, непереборні стриктури, рецидив нориці. Д.Е.Бабляк з співавт. (1984,1981) вважають показанням до проведення товстокишкової пластики стравоходу діастаз більше 3 см.

### **УСКЛАДНЕННЯ ПІСЛЯ КОРЕКЦІЇ АТРЕЗІЇ СТРАВОХОДУ.**

Ускладнення після корекції атрезії стравоходу підрозділяються на ранні (недостатність швів анастомозу, рецидив ТСФ, рубцеві стенози анастомозу) і пізні (шлунковостравохідний рефлеюкс, трахеомалация, порушення перистальтики). Недостатність швів анастомозу є найбільш грізним ускладненням у ранньому післяопераційному періоді, яке зустрічається у 14-16% випадків (С.М.Нармон 1998, Д.Е.Бабляк 1984). При адекватному дренированні зони анастомозу у випадках використання екстраплеврального доступу недостат-точність швів ліквідується консервативно в 95% випадків (S.A.Engum et al.1995,P.B.Manning et al.1986). Причини, що сприяють розвитку недостат-ності швів анастомозу є ішемія тканин в зоні анастомозу внаслідок значного натягу швів стравоходу а також внаслідок гіпоксії внаслідок респіраторних порушень або неадекватної інфузійної терапії, порушення хірургічної техніки анастомозу, травма зони анастомозу при необережному поводженні з проведеним через анастомоз зондом або спробою повторного проведення зонда. При недостатності швів анастомозу, внаслідок порушення хірургічної техніки ознаки недостатності швів проявляються перші 24-48 годин після операції. При інших причинах недостатності швів погіршення в стані дитини настають на 5-7 добу.

При підозрі на недостатність швів анастомозу проводять рентгенконтрастне дослідження стравоходу з водорозчинним контрастним речовиною і за характером затьока і станом легені визначають тактику подальшого лікування. При 1 ступеня недостатності відзначається затік у вигляді невеликого "вусика" або незначного депо контрасту за межами стравоходу при розправленій легені (Д.Е.Бабляк). Друга ступінь характеризується затьоком контрастної речовини ретроплеврально або в плевральну порожнину при вступі основної маси в дистальний відділ стравоходу. При цьому має місце колапс легені. При 3 ступені основна маса контрасту надходить у плевральну порожнину, дистальний відділ стравоходу не контрастується, легеня коллабирована.

Лікувальна тактика при 1 ступеню недостатності швів консервативна і полягає в підтримці дренивання з підведенням до зони недостатності швів антибіотиків. Для забезпечення адекватного харчування доцільно накладення гастростоми з проведенням зонда для живлення в тонкий кишечник і гастростомичної трубки для розвантаження шлунка та запобігання ЖПР. При 2 ступеня неспроможності необхідно вирішувати питання про етапні операції з поділом стравоходу і виведенням езофагостоми до стабілізації стану. Питання про розділової операції вирішується позитивно при прогресивному погіршенні стану дитини і повному коллабированні легені незважаючи на вжиті заходи інтенсивної терапії. У разі адекватної відповіді дитини на проведену терапію тактика полягає в накладенні гастростоми і консервативному веденні зони недостатності швів. Третя

ступінь недостатності швів є показанням до роз'єднувальної операції з накладенням гастростоми і езофагостоми.

Недостатність швів анастомозу є однією з причин розвитку рубцевого звуження стравоходу в зоні анастомозу. Іншими сприятливими причинами утворення рубцевого звуження зони анастомозу є виконання дворядного шва, ішемія в зоні анастомозу, використання грубого шовного матеріалу і запалення в зоні анастомозу внаслідок ШСР. Частота розвитку стриктур після первинної корекції АС досягає 40%(L.Spitz 1994).

Ознаками звуження анастомозу є порушення прохідності їжі аж до випадків обтурації просвіту стравоходу сторонніми тілами, дихальні розлади у вигляді кашлю під час їжі і часті респіраторні захворювання. Діагноз рубцевого звуження встановлюється на підставі езофагографії та ендоскопічного дослідження.

Лікування рубцевих стенозів на початковій стадії має бути консервативним і включати в себе різні методи дилатації та бужування. Використовуються методи ретроградного і ортоградного бужування за нитку, як найбільш безпечного при наявності гастростоми. При відсутності гастростоми і ексцентричному розташуванні зони звуження допустимо проведення бужування порожнистими бужами за проведеною через звуження струни. На нашу думку більш ефективно і безпечно проведення дилатації зони стенозу балонами типу Gruntzig. Консервативне лікування звужень анастомозу більш ефективно, якщо розпочато до утворення грубих колагенових волокон і при відсутності ШСР. Тому діагноз звуження необхідно встановлювати в ранніх термінах після оперативного лікування при проведенні рентгенологічного обстеження. Під час лікування необхідно звертати увагу на наявність ШСР, який може бути основною причиною розвитку рубцевого стенозу стравоходу. При відсутності успіху від консервативного лікування та наявності ШСР вирішується питання про проведення антирефлюксної операції. Наявність грубого рубця в області звуження і відсутність успіху від дилатації і антирефлюксної операції є показанням до оперативно усунення стенозу. Невелика протяжність зони стенозу в більшості випадків дозволяє зробити сегментарну резекцію з анастомозом кінців у кінець.

Рецидив ТСФ після операцій корекції АП виникає в 3-14% випадків (S.H.Ein 1983, S.F.Engum et al.1995,L.J.McKinnon,A.M.Kosloske 1990,A.Г.Дурдыев 1993) Причиною рецидиву ТСФ є локальне запалення в зоні анастомозу з розвитком недостатності швів на культі фістули. З метою попередження утворення рецидивної ТСФ між стравоходом і трахеєю в зоні анастомозу рекомендують підшивати клапоть плеври (S.A.Engum 1995), клапоть з розсіченою вздовж v.azygos (A.M.Kosloske), клапоть васкуляризованого перикарда (A.G.Coran 1973,M.J.Botham,A.G.Coran 1986). Незважаючи на те, що рецидив нориці виникає в ранньому післяопераційному періоді його розпізнавання може розтягуватися на місяці і навіть роки. Характерними клінічними ознаками рецидиву ТПС є закашлювання при прийманні рідини, часті рецидиви респіраторних захворювань, здуття живота. Діагноз наявності ТПС можна запідозрити за наявності повітря в стравоході на рентгенограмі органів грудної клітини. Виконання стандартної езофагограми дозволяє виявити ТСФ тільки в 50% випадків (С.М.Harmon 1998). Рецидивна ТСФ самостійно закривається вкрай рідко і в більшості випадків вимагає проведення оперативного її усунення. При проведенні операції використовується торакальний доступ на одне міжребер'я нижче раніше проведеної торакотомії, щоб виключити травматизацію тканин в зоні злук в місці попередньої операції. Стравохід виділяють вище і нижче анастомозу і підводять під нього трималки. На трахеальний кінець ТСФ накладають 2-3 П-подібних шва з захопленням тканини мембранозної частини трахеї. Шви накладають вздовж трахеї з метою гофрування задньої стінки трахеї, оскільки в зоні розташування фістули є трахеомаліяція за рахунок подовження мембранозної частини трахеї. Після прошивання ТСФ з боку трахеї проводять перетин та ушивання його на стравоході перицизійним швом. З метою попередження повторного рецидиву ТСФ, яке трапляється в 10-20% випадків

оперативних втручань, рекомендують між стравоходом і трахеєю проводити ділянку плеври, міжреберного м'яза, перикарда (L.Spitz 1987).

### **ШЛУНКОВО-СТРАВОХІДНИЙ РЕФЛЮКС**

Шлунково стравохідний рефлюкс у немовлят з усунутою атрезією стравоходу носить загальний характер. Ступінь виявлення ШСР зростає по мірі того як підвищується кількість обстежених дітей на предмет його виявлення. Серйозність проблеми знаходить відображення в тому, що ШСР виникає у 40%-70% пацієнтів після корекції АС (S.A.Engum et al.1995.,P.B.Manning et al.1986.,J.A.Tovar et al. 1995. ,M.J.Wheatley et al.1993). Припускають що ШСР в цій групі немовлят пов'язаний з укороченням внутрішньочеревного сегменту стравоходу внаслідок натягу анастомозу або рухової дисфункції стравоходу, або виникає в результаті оперативних маніпуляцій, або відноситься до вродженої аномалії, як самої по собі (K.W.Ashcraft et al.1977,S.G.Jolly et al. 1980,J.A.Tovar et al.1995). Діагноз патологічного ШСР підозрюється при наявності таких симптомів як блювання, дисфагія і рецидивуючий стеноз, який іноді асоціюється з обтурацією просвіту стравоходу чужорідним тілом або їжею. Крім того, на наявність ШСР можуть вказувати респіраторні симптоми типу стридорозного дихання, напади ціанозу, рецидивуюча пневмонія. У таких пацієнтів часто спостерігається езофагіт; Припущення про діагноз патологічного ШСР у немовлят і дітей після корекції АП будується на результатах контрастного дослідження верхнього відділу шлунково-кишкового тракту, ендоскопічного дослідження, езофагоманометрії і рН-метрії (Tuttl-test і 24-годинного дослідження). Для уточнення характеру морфологічних змін слизової оболонки стравоходу проводять дослідження біоптатів взятих при ендоскопії. Проведені великі дослідження манометрії стравоходу вагомим чином підтвердили документально наявність аномальної перистальтики стравоходу і зниження тиску нижнього стравохідно про сфінктера після корекції АС.

При виявленні дітей з патологічним ШСР лікування слід починати з консервативних заходів, що складаються в корекції харчування у вигляді раннього введення прийому густий їжі, надання дитині підвищеного положення протягом доби, призначення препаратів, що знижують кислотність, таких як гістамін-2 блокатори (циметидин або ранітадин), і прокінетичних препаратів (цисаприд або метаклопромид). Однак, 45%-75% цих немовлят в кінцевому підсумку підлягають антирефлюксній операції внаслідок безуспішного мідикаментозного лікування, при наявності ригідного анастомотического стенозу або внаслідок розвитку дистальної стриктури стравоходу (S.A.Engam et al.1995,P.B.Manning et al.1986,M.J.Wheatley 1993). Питання про вибір антирефлюксної операції є предметом спору. Більшість авторів використовують для корекції ШСР фундопликацію Nissen (E.W.Fonkalsrud 1979,S.G.Jolley et al.1980,L.Spitz et al.1987 та ін).

### **ТРАХЕОМАЛЯЦІЯ**

Значні респіраторні симптоми, що виникають після корекції АС-ТСФ можуть бути обумовлені трахеомаліцією (ТМ). Трахеомаліція виявляється у 10%-20% немовлят після корекції АС, близько 50% з них потребують хірургічної корекції(R.M.Filler et al.1976). Клінічно відрізнити симптоми ТМ від симптомів рецидиву ТСФ, недостатності швів анастомозу або ШСР важко(R.E.Delius et al.1992). Трахеомаліція визначається як розм'якшення трахеї на всьому протязі або на локальній ділянці яке призводить до змикання передньої і задньої стінок трахеї при видиху або кашлі. У немовлят з ТСФ структурні зміни трахеї були встановлені у 75% з 40 немовлят при аутопсії, що дає підставу припустити, що ембріологічні порушення, що призводять до утворення ТСФ, впливають на розвиток трахеомаліції (M.P.Wailoo, J.L.Emery 1979). При проведенні гістологічних досліджень було показано, що при ТМ хрящ коротше нормального, що не дозволяє створити необхідну каркасність, необхідну для підтримки відкритого

повітряного просвіту трахеї. Трахея також може бути легко стиснута між аортою спереду і розширеним верхнім сегментом стравоходу ззаду після корекції АС. Рівень колапсу трахеї зазвичай знаходиться в області початкового розташування ТСФ або відразу над ним в дистальній третині трахеї.

За результатами аналізу власних гістологічних досліджень препаратів трахеї, визначено наступні причини ТМ після корекції АП:

- вроджені фрагментованість і недиференційованість хрящових кілець трахеї з їх вираженими дистрофічними змінами в сегменті, відповідному ТСФ;
- вроджене порушення розвитку внутрішньотканинного нервового сплетення трахеї;
- превалювання поперекового розміру мембранозної частини трахеї в області локалізації ТСФ;
- метаплазія епітеліальних клітин трахеї в області ТСФ;
- залишкова кукса ТСФ;
- здавлення трахеї між розширеним атонічних стравоходом і ззаду аортою спереду;

Залежно від ступеня вираженості зазначених змін та їх комплектації відзначається різна ступінь вираженості клінічних проявів ТМ.

Клінічні прояви ТМ великі, від "металевого" або "гавкаючого" кашлю у легких випадках до рецидивуючої пневмонії або гострих, загрозливих для життя, нападів зупинки дихання. Немовлята з ТМ часто насилу їдять внаслідок утруднення при диханні в процесі годування аж до приступів ціанозу, брадикардії і апное. Ці симптоми зазвичай з'являються, коли немовляті кілька місяців (Kiely E.M. et al.1987).Епізоди зупинки дихання із загрозою для життя були відзначені у 27 з 32 дітей з ТМ, описаних у 1992 році R.M.Filler з співавт. Ці напади відбуваються в межах 5-10 хвилин під час їжі і характеризуються ціанозом, до зупинки дихання, брадикардією.

Діагноз ТМ встановлюють на підставі даних бронхоскопії. При огляді трахеї звертають увагу на характерні для ТМ ознаки: співвідношення хрящової та мембранозній частин трахеї, ступінь випинання мембранозної частини в просвіт трахеї, протяжність цих змін, характер змін в культі ТСФ, ступінь пролабації передньої стінки трахеї в зоні прилягання дуги аорти, ступінь змикання передньої і задньої стінок трахеї при самостійному диханні. Питання вибору лікування ТМ залишається предметом дискусії. Більшість дітей зі слабкими і помірними симптомами ТМ не вимагають оперативного втручання, оскільки ці симптоми мають тенденцію до зникнення у віці 1-2 років, що обумовлено збільшенням щільності трахеальних хрящів в процесі росту і розвитку. При вираженій клінічній симптоматиці ТМ, яка характеризується частими рецидивами бронхо-легеневих захворювань, приступами апное, що загрожують життю, показано оперативне лікування. В якості методу оперативного лікування рекомендується аортопексія (R.M.Filler et al.1992, R.E.Gross ,E.B.D.Neuhauser 1965, M.Z.Schwartz, R.M.Filler 1980, G.K.Blair et al. 1986).При проведенні аортопексії доступ до аорти здійснюють через 3 міжребір'я зліва передньо-бічним розрізом Для забезпечення доступу до кореня аорти відводять ліву частку вилочкової залози. При цьому виявляють особливу обережність, щоб не пошкодити лівий діафрагмальний нерв. Тракційні шви накладають на краї перикардиотомії. Три або чотири нерозсмоктуючих шва накладають через адвентиціальную оболонку дуги аорти в місці виходу безіменної артерії. Ці шви проводять за груднину в заздалегідь створеному підшкірному каналі. Дугу аорти підтягують до груднини за шви, контролюючи ступінь збільшення просвіту трахеї бронхоскопічно. Підтягування таким чином аорти вперед забезпечує зміщення передньої стінки трахеї за рахунок тракції її за аорто-трахеальную зв'язку, що сприяє відкриттю просвіту трахеї (B.Benjemen et al.1976,E.M.Kiely et al.1987). У запропонованій модифікації цієї операції використовувався клапоть перикарда в корені аорти, який підшивався до груднини у випадках, коли дуга аорти не досягала задньої

стілки груднини без небажаної напруги (H.Applebaum, M.M.Woolly 1990). Як зазначив R.Filler при обговоренні цього методу фіксації дуги аорти, накладення швів для тракції аорти слід накладати на висхідну аорту, а не на горизонтальну частину дуги аорти, як рекомендувалося раніше.

При відсутності ефекту від аортопексії рекомендується пластика задньої стінки трахеї різними синтетичними матеріалами: сіткою Марлекса, похідними поліуретану та протезами з вікрилу. При відсутності ефекту від лікування запропонованими методами і збереженні явищ ТМ доводиться вдаватися до трахеостомії.

## **ПОРУШЕННЯ ПЕРИСТАЛЬТИКИ**

Як обговорювалося раніше, в стравоході немовляти з АП відзначається некоординована перистальтична діяльність, яка є вторинною по відношенню до уродженого дефекту самому по собі, а також, ймовірно, наслідком оперативної корекції дефекту. Це порушення є клінічно істотним у тому сенсі, що воно відповідально за багатотривалі симптоми після корекції АС, включаючи дисфагію та рецидивні респіраторні порушення. Хоча ці симптоми можуть послабитися з плином часу, ранні проблеми, пов'язані з непереносимістю годування і закупоркою харчовим вмістом можуть призвести до затримки розвитку дитини. Крім того порушення рухової функції стравоходу саме по собі може стимулювати ШСР.

## **ІЗОЛЬОВАНА ТРАХЕО-СТРАВОХІДНА ФІСТУЛА**

Вроджена ізольована трахео-стравохідна фістула (ІТСФ) без АС, або "Н" тип ТСФ виникає приблизно в 1-4% випадків аномалій стравоходу пов'язаних з порушенням розбіжності стравоходу і трахеї (Григович І.Н.1985, С.М.Harmon, A.G.Coran 1998). Вперше повідомлення про цю ваду розвитку було зроблено A.Richter в 1792 р. Але тільки в 1939 р. С.Imperatory успішно прооперував хворого з цією патологією. ІТСФ зазвичай розташовується високо-на рівні С-6 - Th 3. Біля 70 % з них відкривають на задній стінці трахеї, трохи правіше середньої лінії, на 2-4см нижче біфуркації.(І.Н.Григович 1985). Хід фістули зазвичай пролягає зверху вниз - від трахеї до стравоходу. Розрізняють три основних варіанти ІТСФ: коротка і широка, довга і вузька, з'єднання трахеї і стравоходу без каналу. При прийомі їжі відбувається попадання її через фістулу в трахею. Подразнення слизової оболонки трахеї призводить до рефлекторного захисного кашлю, механізм якого полягає в підвищенні внутрішньолегового тиску і евакуації їжі, що потрапила різким викидом повітря через верхні дихальні шляхи. Однак при наявності ІТСФ повітря простіше потрапити через фістулу в шлунок, ніж подолати опір зімкнутих голосових зв'язок. Це призводить до здуття шлунка, підвищення в ньому і в черевній порожнині тиску. Наслідком цього є високе розташування діафрагми, що перешкоджає диханню і виникненню ШСР, якому сприяє також сплюснення при здутті шлунка кута Hiss, недозрілий НСС і негативний тиск в легенях, " засмоктує " через фістулу вміст стравоходу. Рефлюксний вміст має агресивність за рахунок вмісту шлункового соку, що призводить до пошкодження епітелію ТБД. Подразнюючий ефект вмісту ТБД викликає кашель, замикаючи тим самим " порочне коло " при ІТСФ. Ця аномалія зазвичай проявляється в перші дні життя, коли новонароджений закашлюється при спробі годування або має незрозумілі напади ціанозу. При кашлі або плачі дитини виникає переривчасте здуття живота, оскільки повітря проходить через фістулу в шлунок. У дітей більш старшого віку відзначаються рецидивуючі бронхо-легеневі захворювання з переважним ураженням верхньої частки правої легені. Кашель і поперхування на тлі прийому їжі (переважно рідкої), явища



рецидивуючої або затяжної аспіраційної пневмонії і здуття живота - характерна тріада симптомів для ІТСФ. Ступінь вираженості цих симптомів залежить від діаметра та напрямка фістули. З особливостей симптоматики відзначають у ряду хворих, що кашель та рецидиви бронхо - легеневих захворювань виникають при прийомі дратівливих рідин, а густа їжа ніякої симптоматики не викликає. При наявній клініці захворювання дослідження на наявність ІТСФ є обов'язковим. Діагноз ІТСФ можна підозрювати, якщо прості рентгенівські знімки грудної клітки підтверджують наявність аспіраційної пневмонії зі здуттям шлунку. Попередніми методами дослідження можуть служити методи S.Cohen і M.Kodja, які ґрунтуються на фіксації проходження повітря із трахеї в стравохід. При проведенні першого з них в стравохід вводять катетер, який встановлюють в дистальному відділі стравоходу, а проксимальний кінець опускають у посудину з рідиною. Катетер поступово підтягують вгору по стравоходу, спостерігаючи за бульбашками повітря, що виходять під воду. В той момент, коли дистальний кінець катетера досягає рівня фістули, кількість бульбашок повітря різко зростає. При проведенні методу M.Kodja проксимальний кінець катетера приєднують до фонендоскопу. При підтягуванні катетера і встановлення його дистального кінця на рівні фістули прослуховується різке збільшення дихального шуму.

Надійним способом встановлення діагнозу ІТСФ є проведення зондової відеоезофагографії. При проведенні цього методу дитину укладають горизонтально і в дистальний відділ стравоходу вводять тонкий назогастральний зонд. Через зонд вводять контрастну речовину ( розведений водорозчинний контраст) і поступово підтягують зонд проксимально. При розташуванні зонда в зоні ТСФ контраст потрапляє в трахею, що фіксується рентгенологічно. Для виявлення вузьких і звивистих фістул використовують сегментарне контрастне дослідження з допомогою двоканального зонда, один з каналів якого поєднується з двома балонами, що обмежують сегмент стравоходу заданого розміру. Контрастну речовину вводять через канал, вихідний отвір якого розташовується між балонами. При дослідженні зонд встановлюють під контролем рентгеноскопії в заданий сегмент стравоходу і роздувають балони. Контрастну речовину вводять, створюючи підвищений тиск в сегменті стравоходу. Ход дослідження доцільно записувати на відеомагнітофонну плівку.

На думку більшості фахівців езофагоскопія для виявлення ТСФ малоінформативна, оскільки фістульний отвір ховається складками стравоходу. Трахеобронхоскопія є одним з провідних методів діагностики ІТСФ, що дозволяє виявити вихідний отвір нориці у більшості хворих. Нориця з боку трахеї нагадує, за образним висловом P.Johnson (1966), маленький вулкан, де кратер має щілопоподібну форму. При проведенні трахеоскопії через фістульний отвір вдається провести катетер в стравохід, що дозволяє при рентгенографії локалізувати ТСФ. В сумнівних випадках при проведенні трахеоскопії в стравохід вводять розчин барвника і спостерігають його надходження через фістулу. Катетеризація фістули безпосередньо перед операцією спрощує його ідентифікацію при оперативному втручанні.

Наявність ІТСФ є показанням до оперативного втручання. Оскільки до встановлення діагнозу у всіх дітей є аспіраційна пневмонія та порушення харчування, проведення передопераційної підготовки до стабілізації стану є обов'язковою умовою. Харчування дитини в цей період здійснюють через назо-гастральний зонд невеликими порціями для виключення аспірації при ШСР. Проводиться лікування аспіраційної пневмонії. В разі важкого стану дитини і високому ризику оперативного лікування є доцільним проведення попередніх оперативних втручань у вигляді накладання гастростоми з проведенням фундопластики. Ці оперативні втручання дозволяють забезпечити повноцінне харчування дитини та попередити ШСР. Після стабілізації стану дитини проводять радикальну операцію.

Вибір доступу до ІТСФ визначається його локалізацією. Оскільки 83% фістул розташовується на рівні C7-Th3 (И.Н.Григович 1985), на думку більшості авторів обирається шийний доступ. Враховуючи переважне розташування ІТСФ правіше середньої лінії і більш латеральне розташування поворотного нерва по відношенню до стравоходу праворуч деякі хірурги віддають перевагу правобічному доступу. Прибічники лівостороннього доступу посиляються на зручність виділення стравоходу зліва, оскільки на рівні C6-Th1 стравохід відхиляється ліворуч.

При шийному доступі дитину укладають лежачи на спині з валиком під плечима і головою поверненою в бік, протилежний обраному доступу. Виконуть поперечний розріз. Шийні м'язи відводять убік. Ідентифікація трахеї і стравохода спрощується при пальпації ендотрахеальної і назогастральних трубок. Обов'язково потрібно ідентифікувати поворотний нерв і вберегти його. Вище і нижче фістули навколо стравоходу підводять трималки. Після ідентифікації ІТСФ накладають тракційні шви у безпосередній близькості до стравоходу через верхній і нижній край фістули. З боку трахеї накладають поліпропіленові (5-0) шви. При широкому отворі фістули з боку трахеї накладають П-подібні шви зверху вниз. Фістулу перетинають ближче до стравоходу, утримуючи його на трималках. Стравохідний отвір нориці вшивають перицизійним швом атравматичними нитками тонкого діаметру. Деякі хірурги для профілактики рецидиву ТПС рекомендують прокладку з м'язової тканини або плеври між двома протилежними лініями швів.

Операція завершується пошаровим ушиванням рани з підведенням до зони операції дренажу для підведення антибіотиків і контролю за спроможністю швів.

Торакальний доступ до ІТСФ здійснюють при розташуванні її нижче рівня Th3. Для досягнення фістули використовують задньобоківий екстраплевральний доступ з третього міжребір'я. Ушивання ІТСФ здійснюється з використанням описаної техніки. Операцію завершують підведенням дренажу до зони операції. Післяопераційні ускладнення включають в себе респіраторні порушення на тлі набряку трахеї або ушкодження зворотних гортанних нервів. Ступінь попереднього легеневого захворювання і побоювання з приводу виникнення набряку трахеї можуть вимагати утримувати ендотрахеальну трубку протягом декількох днів після операції. Недостатність швів стравоходу і рецидив ІТСФ є рідкісними ускладненнями. При виникненні недостатності швів і незадовільному drenуванні рани можливий розвиток медіастиніта. При повноцінному drenуванні недостатність швів ліквідується консервативно в більшості випадків. В важких випадках ускладнень доцільно накладення гастростоми для харчування та з метою розвантаження шлунка від заковтуваного повітря.

За зведеними даними И.Н.Григовича (1985) середня цифра летальності при лікуванні ІТСФ становить 18%, а у новонароджених близько 30%.

## **ЛАРИНГОТРАХЕОСТРАВОХІДНА РОЗЩІЛИНА (ЛТСР)**

Ларинготрахеостравохідна розщілина (ЛТСР) є рідкісною вродженою аномалією, яка проявляється відсутністю перетинки між глоткою, трахеєю та стравоходом. В 1955 році Pettersson провів першу успішну корекцію ларинготрахеальної щілини. Як і у випадку АС-ТЕФ, ембріогенез ЛТСР ще повністю не зрозумілий. При формуванні ЛТПЩ виникає ряд різних асоційованих вроджених аномалій, що включають в себе вади розвитку шлунково-кишкового тракту, генитоуринарних і серцевих вад. Атрезія стравоходу з ТЕФ виникає у 20%-37% пацієнтів з ЛТПЩ. Інші асоційовані шлунково-кишкові вади розвитку включають анальні дефекти (21%), неправильне закручування або дефекти фіксації кишківника (13%) і месоніум ілеус (8%). Кардіоваскулярні аномалії, ідентифіковані у 16%-33% пацієнтів, включають дефекти вентрикулярної перетинки, коарктації аорти і транспозицію великих судин.

Щоб більш адекватно визначити метод терапії, було описано декілька класифікаційних

схем. Повідомляючи про першої хірургічної корекції в 1955 році, Pettersson описав три типи щілин: тип I, обмежений глоткою, що охоплює частину або всю перстеновидну пластинку; тип II, поширюється за межі перстеновидної пластинки до цервікальної трахеї і тип III, що охоплює всю трахею повністю до кіля. У 1991 році Ryan запропонували тип IV, в якому ця щілина поширюється за межі сагіна і охоплює один або обидва головних бронха.

Симптоми ЛТСР різноманітні в залежності від ступеня протяжності щілини, але більшість пацієнтів негайно після народження виявляють респіраторні ускладнення, що посилюються при годуванні. Додаткові симптоми можуть включати в себе характерний монотонний або хрипкий, пронизливий плач (крик), ціаноз, задуха, підвищену секрецію і рецидивну аспіраційну пневмонію. Немає нічого незвичайного в тому, що серйозність асоційованих аномалій затьмарює присутність ЛТСР, особливо якщо вона є дефектом мінімального типу I або II. На підставі загальних симптомів ЛТСР діагностична оцінка зазвичай проводиться в напрямку встановлення найбільш часто підозрюваного діагнозу АС-ТЕФ або трахеомалії. Контрастна езофагографія стравоходу демонструє швидке злиття контрастної речовини у верхньому відділі стравоходу і трахеї; проте часто важко дізнатися, чи обумовлено це переливанням через край на рівні гортані або проходженням контрастної речовини через щілину. Ендоскопія є визначальним методом для діагностики ЛТСР. Лікування немовлят з ЛТСР починається із заходів, спрямованих на мінімізацію аспірації і стабілізацію проходження потоку повітря. Ryan et all рекомендували уникати ендотрахеальної інтубації перед операцією, якщо можливо, але часто необхідно інтубувати трахею і провести гастростомію перед хірургічною корекцією. Оперативні процедури, спрямовані на корекцію ЛТСР, різноманітні, залежно від ступеня щілини. Асимптоматичний тип I може і не вимагати оперативного втручання, а симптоматичні щілини успішно коригувалися при ендоскопії. Тип II щілини може бути досягнуто шляхом латеральної фаринготомії, задньої (posterior) фаринготомії або передньої (anterior) ларингофісури. Оперативне втручання у разі ЛТСР типів III і IV передбачає комбінований цервікальний і торакальний підхід. Фарингоезофагеальна дисфункція і ШСР є загальними післяопераційними ускладненнями. Зниження відсотка захворюваності і смертності залежить від раннього розпізнавання, щоб таким чином запобігти розвитку вторинних ускладнень.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

### Ситуаційні завдання

1. У дитини, яка народилась, з анамнезу перебігу вагітності відомо, що під час внутрішньоутробного УЗД була підозра на атрезію стравоходу.
1. Які методи дослідження необхідно провести для підтвердження або виключення цього діагнозу?
2. У дитини з підозрою на атрезію стравоходу на озоровій рентгенограмі органів грудної та черевної порожнини з контрастуванням стравоходу відмічено наявність сліпого мішка верхнього кінця стравоходу та наявність повітря в кишківнику.
  1. Яка форма атрезії стравоходу має місце?
  2. Яка хірургічна тактика має бути застосована в даному випадку?
3. У дитини з підозрою на атрезію стравоходу на озоровій рентгенограмі органів грудної та черевної порожнини з контрастуванням стравоходу відмічено наявність сліпого мішка верхнього кінця стравоходу та відсутність повітря в кишківнику.

1. Яка форма атрезії стравоходу має місце?
  2. Яка хірургічна тактика має бути застосована в даному випадку?
4. У дитини після народження клінічна картина складається з закалювання під час їжі, здуття живота та рецидивуючих бронхо легневих захворювань.
1. Який попередній діагноз можна поставити?
  2. Які методи дослідження треба провести для постановки діагноза?
5. У дитини встановлений діагноз вродженої ізольованої трахеостравохідної фістули.
1. Яка тактика лікування має бути прийнята в даному випадку?
  2. Який хірургічний доступ має бути виконан в залежності від розташування істули?

### Тестові завдання.

1. Який метод дослідження необхідно провести першим новонародженій дитині для підтвердження діагнозу атрезії стравоходу?  
А.Озорову рентгенографію органів грудної клітки.  
В.Зондування стравоходу.  
С.Езофагографію.  
D. Трахеоскопію.  
Е. Пробу Елефанта.
2. В якому випадку при атрезії стравоходу обов'язкове накладання гастростоми  
А.В усіх випадках.  
В.При неспроможності швів анастомозу.  
С.При фістульній формі атрезії стравоходу.  
D. При без фістульній формі атрезії стравоходу.  
Е. При значному аспіраційному синдромі.
3. Які клінічні ознаки найбільш характерні для ізольованої трахеостравохідної фістули?  
А.Кашель під час їжі.  
В.З дуття живота.  
С.Рецидиви бронхолегневих захворювань.  
D. Все що сказано вище.  
Е. Немає характерних ознак.
4. Який метод дослідження найбільш інформативний для встановлення рівня ізольованої трахеостравохідної фістули?  
А.Езофагографія  
В.Трахеоскопія з проведенням катетера в фістулу та рентгенконтролем.  
С.Трахеографія  
D. КТ органів грудної порожнини  
Е.Езофагоскопія.
5. Який метод дослідження найбільш інформативний для встановлення діагнозу трахеоезофагеальної розщілини?

- A.Езофагографія
- B.Трахеобронхоскопія.
- C.Трахеографія
- D. КТ органів грудної порожнини
- E.Езофагоскопія.