

Атлас

ДЕТСКОЙ

оперативной хирургии

Под редакцией

П.Пури,

М.Гольварта



P.Puri • M.E.Höllwarth (Eds.)

Pediatric Surgery

With 589 Color Figures,
in 666 separate illustrations

 Springer

П.Пури • М.Гольварт (ред.)

Атлас детской оперативной хирургии

Перевод с английского

*Под общей редакцией
проф. Т.К.Немиловой*

УДК 616-089.8:616-053.2

ББК 54.54:57.3

A92

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Перевод с английского: Т.К.Немилова

A92

**Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П.Пури, М.Гольварта ; пер. с англ. ; под общ. ред. проф. Т.К.Немиловой. — М. : МЕДпресс-информ, 2009. — 648 с. : ил.
ISBN 5-98322-502-2**

Настоящее руководство по детской хирургии, названное авторами атласом, содержит большой объем информации по патологии, присущей преимущественно детям. В нем подробно описаны и проиллюстрированы детали оперативной техники, также приводятся основные сведения об этиологии, патогенезе, патофизиологии, клинической картине и особенностях диагностики различных заболеваний.

Для детских хирургов, общих хирургов, урологов, а также интернов и клинических ординаторов, овладевающих современными методами хирургического лечения детей.

УДК 616-089.8:616-053.2
ББК 54.54:57.3

ISBN 3-540-40738-3

ISBN 5-98322-502-2

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2006
Springer is a part of Springer Science+Business Media
All Rights Reserved
© Издание на русском языке, перевод на русский язык, оформление, оригинал-макет.
Издательство «МЕДпресс-информ», 2009

АТЛАС ДЕТСКОЙ ОПЕРАТИВНОЙ ХИРУРГИИ

Под редакцией П.Пури, М.Гольварта

*Перевод с английского
Под общей редакцией проф. Т.К.Немиловой*

ISBN 5-98322-502-2



9 785983 1225022

Главный редактор: В.Ю.Кульбакин
Ответственный редактор: Е.Г.Чернышова
Редактор: М.Н.Ланцман
Корректор: О.А.Эктова
Компьютерный набор и верстка: И.А.Кобзев, Д.В.Давыдов

Лицензия ИД №04317 от 20.04.01 г. Подписано в печать 10.02.09. Формат 60×90/8. Бумага офсетная. Печать офсетная. Объем 81 п.л. Гарнитура Таймс. Тираж 1500 экз. Заказ В-74

Издательство «МЕДпресс-информ». 119992, Москва, Комсомольский пр-т, д. 42, стр. 3.
Для корреспонденции: 105062, Москва, а/я 63. E-mail: office@med-press.ru. www.med-press.ru

Отпечатано в ОАО ПИК «Идел-Пресс» в полном соответствии с качеством предоставленных материалов.
420066, г. Казань, ул. Декабристов, 2

Предисловие

Значительные достижения в последние два десятилетия в пренатальной диагностике, лучевых методах исследования, реаниматологии, интенсивной терапии, минимально инвазивной хирургии и оперативной технике радикально изменили подход к лечению детей, в том числе и грудных, с хирургической патологией. В настоящее время есть несколько прекрасных учебников по детской хирургии, в которых подробно отражены исторические аспекты, эмбриогенез, патофизиология, диагностика и лечение детей с хирургической патологией. Главная цель данной книги — представить по возможности всеобъемлющее описание оперативной техники при различных вмешательствах у детей. В написании Атласа принимали участие не просто хорошо известные, а, можно сказать, выдающиеся детские хирурги и урологи с пяти континентов. Именно этим авторам было предложено принять участие в создании книги, ибо они являются наиболее авторитетными специалистами в той области и в тех разделах, которые ими здесь представлены. Изложение подчинено единому стилю, подразумевающему описание операций шаг за шагом и максимально приближенному к практической деятельности в

лечении врожденных и приобретенных заболеваний у детей. Книга предназначена как для обучающихся детской хирургии (интернов, клинических ординаторов), так и для уже имеющих опыт детских хирургов, урологов и общих хирургов, но прежде всего, конечно, для детских хирургов. Мы надеемся, что этот Атлас будет полезным пособием для хирургов, оперирующих детей с хирургической патологией.

Мы приносим глубочайшую благодарность всем, кто внес неоценимый вклад в подготовку этого Атласа к изданию. Мы чрезвычайно признательны Reinhold Henkel за его прекрасные рисунки и художественное оформление книги. Огромная благодарность нашим секретарям Karen Alfred, Louise McCrossan (Дублин) и Gudrun Raber (Грац) за их высококвалифицированную техническую помощь. И, наконец, мы хотим поблагодарить всех сотрудников издательства Springer, особенно Gabriele Schroeder, которые своей помощью сопровождали каждый наш шаг, начиная от возникновения идеи создания этой книги и до ее рождения.

Prem Puri
Michael Höllwarth

Предисловие к русскому изданию

Стремительное развитие в последние годы детской хирургии, в том числе широкое внедрение в практику малоинвазивных методов лечения, ставит детских хирургов перед необходимостью своевременно знакомиться с достижениями в этой области не только отечественных, но и зарубежных коллег. К сожалению, специальная отечественная литература по детской хирургии скудна, а последнее руководство по оперативной детской хирургии вышло почти 8 лет назад. Известно, что знакомство с зарубежной литературой, а тем более ее приобретение связано с определенными трудностями, порой непреодолимыми, особенно для врачей, работающих в отдалении от мегаполисов. Поэтому есть все основания надеяться, что выход в свет данного современного атласа оперативной хирургии в русском переводе окажет неоценимую помощь детским хирургам нашей страны.

Желая сделать данное руководство по оперативной хирургии максимально доступным (в фи-

нансовом отношении), мы сочли целесообразным издать атлас в недорогом оформлении с разрешения авторов и издательства. Конечно, цветные рисунки оригинала более иллюстративны, однако рисунки русского издания получились четкими, понятными и абсолютно точно передающими ход оперативных вмешательств.

Важно, что в атласе представлены самые современные оперативные вмешательства, в том числе торако- и лапароскопические. И это не единственное достоинство данного атласа.

Смею надеяться, что выход в свет атласа по детской оперативной хирургии не только окажет помощь детским хирургам нашей страны в практической работе, но и будет оценено не менее высоко, чем издание в русском переводе «Детской хирургии» К.У.Ашкрафта и Т.М.Холдера.

Профессор **Т.К.Немилова**

Содержание

ЧАСТЬ I ГОЛОВА И ШЕЯ

Глава 1	Киста щитовидно-язычного протока (срединная киста шеи)	17
	Michael E. Höllwarth	
Глава 2	Жаберные (боковые) кисты и свищи	21
	Michael E. Höllwarth	
Глава 3	Кистозная гигрома (лимфангиома)	27
	Baird M. Smith, Craig T. Albanese	
Глава 4	Трахеостомия	33
	Thom E. Lobe	

ЧАСТЬ II ПИЩЕВОД

Глава 5	Атрезия пищевода	43
	Michael E. Höllwarth, Paola Zaupa	
Глава 6	Гастроэзофагеальный рефлюкс и грыжа пищевода через отверстие диафрагмы	63
	Keith E. Georgeson	
Глава 7	Ахалазия	75
	Paul K. H. Tam	
Глава 8	Пластика пищевода толстокишечным трансплантатом	81
	Alaa Hamza	
Глава 9	Пластика пищевода путем перемещения желудка в грудную клетку	91
	Lewis Spitz	

ЧАСТЬ III ГРУДНАЯ КЛЕТКА

Глава 10	Торакоскопия	103
	Klaas Vax	
Глава 11	Операция при воронкообразной деформации грудной клетки	111
	Robert C. Shamberger	
Глава 12	Легочные аномалии	121
	Brian T. Sweeney, Keith T. Oldham	
Глава 13	Врожденная диафрагмальная грыжа и эквентрация диафрагмы	129
	Prem Puri	

Глава 14	Экстракорпоральная мембранная оксигенация	139
	Jason S. Frischer, Charles J. H. Stolar	

ЧАСТЬ IV БРЮШНАЯ ПОЛОСТЬ

Глава 15	Грыжи (паховая, пупочная, эпигастральная, бедренная) и водянка оболочек яичка	153
	Juan A. Tovar	
Глава 16	Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика)	167
	Stig Somme, Jacob C. Langer	
Глава 17	Гастрошизис	175
	Marshall Z. Schwartz	
Глава 18	Гипертрофический пилоростеноз	185
	Takao Fujimoto	
Глава 19	Гастростомия	195
	Michael W. L. Gauderer	
Глава 20	Мальротация	213
	Agostino Pierro, Evelyn G. P. Ong	
Глава 21	Дуоденальная непроходимость	219
	Yeichel Sweed	
Глава 22	Атрезия тощей и подвздошной кишки	229
	Heinz Rode, Alastair J. W. Millar	
Глава 23	Мекониевый илеус (меконимальная кишечная непроходимость)	245
	Massimo Rivosecchi	
Глава 24	Удвоения желудочно-кишечного тракта	255
	Mark D. Stringer	
Глава 25	Синдром короткой кишки	273
	Michael E. Höllwarth	
Глава 26	Болезнь Гиршпрунга	291
	Prem Puri	
Глава 27	Аноректальные аномалии	305
	Alberto Peña, Marc A. Levitt	
Глава 28	Инвагинация	329
	Karl-Ludwig Waag	
Глава 29	Аппендэктомия	337
	Vincenzo Jasonni	
Глава 30	Неполная облитерация желчного протока	343
	David Lloyd	

Содержание

ЧАСТЬ I ГОЛОВА И ШЕЯ

- Глава 1 Киста щитовидно-язычного протока (срединная киста шеи) 17
Michael E. Höllwarth
- Глава 2 Жаберные (боковые) кисты и свищи 21
Michael E. Höllwarth
- Глава 3 Кистозная гигрома (лимфангиома) 27
Baird M. Smith, Craig T. Albanese
- Глава 4 Трахеостомия 33
Thom E. Lobe

ЧАСТЬ II ПИЩЕВОД

- Глава 5 Атрезия пищевода 43
Michael E. Höllwarth, Paola Zaupa
- Глава 6 Гастроэзофагеальный рефлюкс и грыжа пищеводного отверстия диафрагмы 63
Keith E. Georgeson
- Глава 7 Ахалазия 75
Paul K. H. Tam
- Глава 8 Пластика пищевода толстокишечным трансплантатом 81
Alaa Hamza
- Глава 9 Пластика пищевода путем перемещения желудка в грудную клетку 91
Lewis Spitz

ЧАСТЬ III ГРУДНАЯ КЛЕТКА

- Глава 10 Торакоскопия 103
Klaas Vax
- Глава 11 Операция при воронкообразной деформации грудной клетки 111
Robert C. Shamberger
- Глава 12 Легочные аномалии 121
Brian T. Sweeney, Keith T. Oldham
- Глава 13 Врожденная диафрагмальная грыжа и эвентрация диафрагмы 129
Prem Puri

- Глава 14 Экстракорпоральная мембранная оксигенация 139
Jason S. Frischer, Charles J. H. Stolar

ЧАСТЬ IV БРЮШНАЯ ПОЛОСТЬ

- Глава 15 Грыжи (паховая, пупочная, эпигастральная, бедренная) и водянка оболочек яичка 153
Juan A. Tovar
- Глава 16 Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика) 167
Stig Somme, Jacob C. Langer
- Глава 17 Гастрошизис 175
Marshall Z. Schwartz
- Глава 18 Гипертрофический пилоростеноз 185
Takao Fujimoto
- Глава 19 Гастростомия 195
Michael W. L. Gauderer
- Глава 20 Мальротация 213
Agostino Pierro, Evelyn G. P. Ong
- Глава 21 Дуоденальная непроходимость 219
Yeziel Sweed
- Глава 22 Атрезия тощей и подвздошной кишки 229
Heinz Rode, Alastair J. W. Millar
- Глава 23 Мекониевый илеус (меконимальная кишечная непроходимость) 245
Massimo Rivosecchi
- Глава 24 Удвоения желудочно-кишечного тракта 255
Mark D. Stringer
- Глава 25 Синдром короткой кишки 273
Michael E. Höllwarth
- Глава 26 Болезнь Гиршпрунга 291
Prem Puri
- Глава 27 Аноректальные аномалии 305
Alberto Peña, Marc A. Levitt
- Глава 28 Инвагинация 329
Karl-Ludwig Waag
- Глава 29 Аппендэктомия 337
Vincenzo Jasonni
- Глава 30 Неполная облитерация желчного протока 343
David Lloyd

Глава 31	Язвенный колит	349
	Risto J. Rintala	
Глава 32	Болезнь Крона	363
	Risto J. Rintala	

ЧАСТЬ V ПЕЧЕНЬ, ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА И СЕЛЕЗЕНКА

Глава 33	Атрезия желчных ходов	373
	Ryoji Ohi, Masaki Nio	
Глава 34	Киста общего желчного протока	387
	Takeshi Miyano, Masahiko Urao, Atsuyuki Yamataka	
Глава 35	Холецистэктомия	403
	Thom E. Lobe	
Глава 36	Хирургическое лечение персистирующей гиперинсулинемической гипогликемии	411
	Lewis Spitz	
Глава 37	Спленэктомия	419
	Peter Borzi	

ЧАСТЬ VI SPINA BIFIDA И ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Глава 38	Spina bifida	429
	Martin T. Corbally	
Глава 39	Гидроцефалия	435
	Kai Arnell, Leif Olsen, Tomas Wester	
Глава 40	Дермальный синус	443
	Andrew B. Pinter	

ЧАСТЬ VII ОПУХОЛИ

Глава 41	Крестцово-копчиковая тератома	451
	Kevin C. Pringle	
Глава 42	Нейробластома	459
	Edward Kiely	
Глава 43	Опухоль Вильмса	467
	Robert Carachi	
Глава 44	Опухоли печени	475
	Wendy T. Su, Michael P. La Quaglia	
Глава 45	Опухоли яичек	493
	Jonathan Ross	

ЧАСТЬ VIII УРОЛОГИЯ

Глава 46	Пиелопластика	501
	Boris Chertin, Prem Puri	
Глава 47	Эндоскопическое лечение пузырно-мочеточникового рефлюкса	509
	Prem Puri	
Глава 48	Пузырно-мочеточниковый рефлюкс – хирургическое лечение	515
	Jack S. Elder	
Глава 49	Удвоение мочеточника	531
	Claude C. Schulman	
Глава 50	Клапаны задней уретры	539
	Chester J. Koh, David A. Diamond	
Глава 51	Гипоспадия	545
	Pierre Mouriquand, Pierre-Yves Mure	
Глава 52	Фимоз и скрытый половой член	559
	Peter Cuckow	
Глава 53	Орхидопексия	571
	John M. Hutson	
Глава 54	Варикоцеле	585
	Michael E. Höllwarth	
Глава 55	Генитопластика при врожденной гиперплазии надпочечников	593
	Amicur Farkas	
Глава 56	Экстрофия мочевого пузыря и эписпадия	605
	Dominic Frimberger, John P. Gearhart	
Глава 57	Клоакальная экстрофия	623
	Duncan Wilcox, Manoj Shenoy	
Глава 58	Аугментационная цистопластика и аппендикозикостомия (операция Митрофанова)	629
	Boris Chertin	
Глава 59	Операция ACE (Antegrade Continence Enema)	639
	Padraig S.J. Malone	

Авторы

Craig T Albanese MD

Professor of Surgery
Chief, Division of Pediatric Surgery
Stanford University Medical Center
Palo Alto, California
USA

Kai Arnell MD

Department of Paediatric Surgery
University Children's Hospital
SE-751 85 Uppsala
Sweden

Klass MA Bax MD, PhD, FRCS (Ed)

Professor of Pediatric Surgery
Wilhelmina Children's Hospital
University Medical Center Utrecht
PO Box 85090, 3508 AB Utrecht
The Netherlands

Peter Borzi MB, BS, FRACS, FRCS

Paediatric Surgery & Paediatric Urology
Taylor Medical Centre
40 Annerley Road
Woolloongabba 4102
Australia

Robert Carachi MD, FRCS

Professor of Paediatric Surgery
Head of Department
Department of Surgical Paediatrics
Royal Hospital for Sick Children
Yorkhill, Glasgow G2 8SJ
UK

Boris Chertin MD

Consultant Pediatric Urologist
Department of Urology
Shaare Zedek Medical Center
Jerusalem, Israel, 91031

Martin T Corbally MCh, FRCSI, FRCS

Consultant Paediatric Surgeon
Our Lady's Hospital for Sick Children
Crumlin
Dublin 12
Ireland

Peter M Cuckow FRCS

Consultant Paediatric Urologist
Great Ormond Street Hospital for Sick Children
30 Guilford Street
London WC1N 1EH
UK

David A Diamond MD

Associate Professor of Surgery (Urology)
Children's Hospital Boston
and Harvard Medical School
300 Longwood Avenue, Hunnewell 3
Boston, MA 02115
USA

Jack S Elder MD

Director
Division of Pediatric Urology
Rainbow Babies & Children's Hospital
11100 Euclid Avenue
Cleveland, OH 44106
USA

Amicur Farkus MD

Professor and Head
Department of Urology
Shaare Zedek Medical Center
Jerusalem, Israel 91031

Dominic Frimberger MD

Johns Hopkins Hospital
Urology, Marburg 149
600N Wolfe St
Baltimore, MD 21287
USA

Takao Fujimoto MD, PhD

Director of Pediatric Surgery
Imperial Gift Foundation
The Aiiuku Maternal & Children's Medical Centre
5-6-8 Minami-Azabu, Minato-Ku
Tokyo 106-8580
Japan

Michael W L Gauderer MD, FACS, FAAP

Professor, Department of Pediatric Surgery
Children's Hospital
Memorial Medical Office Building, Suite 440
890 West Fans Road
Greenville, South Carolina 29605-4253
USA

John P Gearhart MD

Professor & Director
Division of Pediatric Urology
James Buchanan Brady Urological Institute
Johns Hopkins Hospital
Baltimore, Maryland
USA

Keith E Georgeson MD

Professor and Director
Division of Pediatric Surgery
Children's Hospital and Alabama
1600 Seventh Avenue South
Birmingham, Alabama 35233
USA

Alaa F Hamza MD, FRCS

Consultant Paediatric Surgeon
45 Ramsis Street
11341 Heliopolis
Cairo
Egypt

Michael E Höllwarth MD

Professor & Head
Department of Paediatric Surgery
Medical University of Graz
Auenbruggerplatz
A-8036 Graz
Austria

**John M Hutson BS,
MD(Monash), MD(Melb), FRACS**

Professor & Director
General Surgery
Royal Children's Hospital
Parkville, Victoria 3052
Australia

Vincenzo Jasonni MD

Professor and Director
Universita degli Studi di Genova
Largo Gerolamo Gaslini 5
16147 Genova
Italy

Edward Kiely FRCSI, FRCS, FRCPCH

Consultant Paediatric Surgeon
234 Great Portland Street
London W1W 5QT
UK

Chester J Koh MD

Fellow in Pediatric Urology
Children's Hospital Boston
and Harvard Medical School
300 Longwood Avenue, Hunnewell 3
Boston, MA 02115
USA

Jacob C Langer MD

Professor, Chief of Paediatric General Surgery
Hospital for Sick Children
Rm 1526, 555 University Ave
Toronto, ON M5G 1X8
Canada

Michael P La Quaglia MD

Department of Surgery
Memorial Sloan-Kettering Cancer Center
1275 York Ave.
New York, NY 10021
USA

Marc A Levitt MD

Assistant Professor of Surgery and Pediatrics
Schneider Children's Hospital
North Shore-Long Island Jewish Health System
269-01 76th Avenue
New Hyde Park, NY 11040
USA

David A Lloyd Mchir, FRCS, FCS(SA)

Professor of Paediatric Surgery
15 Eshe Road North
Blundellsands
Liverpool L23 8UE
UK

Thom E Lobe MD

Chairman, Section of Pediatric Surgery
Blank Childrens Hospital
Des Moines
Iowa
USA

Padraig S J Malone MCh, FRCSI, FRCS

Consultant Paediatric Urologist
Department of Paediatric Urology
Southampton University Hospitals NHS Trust
Tremona Road
Southampton SO16 6YD
Hampshire, UK

**Alastair J W Millar FRCS(Eng) (Edin),
FRACS, DCH**

Consultant Paediatric Surgeon
Department of Paediatric Surgery
Birmingham Childrens Hospital
Birmingham
UK

**Takeshi Miyano MD, PhD, FAAP(Hon), FACS,
FAPSA (Hon)**

Professor and Head
Department of Pediatric Surgery
Juntendo University School of Medicine
2-1-1 Hongo, Bunkyo-ku
Tokyo 113-8421
Japan

Pierre Mouriquand MD, FRCS(Eng), FEBU

Professor, Service d'Urologie Pédiatrique
Hopital Debrousse
29, rue Soeur Bouvier
69322 Lyon Cedex 05
France

Pierre-Yves Mure

Service d'Urologie Pédiatrique
Hopital Debrousse
29, rue Soeur Bouvier
69322 Lyon Cedex 05
France

Masaki Nio MD

Department of Pediatric Surgery
Tohoku University School of Medicine
Sendai, 980
Japan

Ryoji Ohi MD

Professor, Department of Pediatric Surgery
Tohoku University School of Medicine
Sendai, 980
Japan

Keith Oldham MD

Division of Pediatric Surgery
Medical College of Wisconsin
Children's Hospital Office Building
9000 West Wisconsin Av
Milwaukee, Wisconsin 53201
USA

Leif Olsen MD, PhD

Department of Paediatric Surgery
University Children's Hospital
SE-751 85 Uppsala
Sweden

Evelyn G P Ong MBBS, BSc, FRCS (Eng)

Clinical Research Fellow
Paediatric Surgery Unit
Institute of Child Health & Great Ormond Street
Hospital for Children
30 Guilford Street
London WC1N 1EH
UK

Alberto Pena MD

Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Cincinnati
USA

**Agostino Pierro MD, FRCS (Eng), FRCS (Ed),
FAAP**

Professor, Department of Paediatric Surgery
Institute of Child Health & Great Ormond Street
Hospital for Children
30 Guilford Street
London WC1N 1EH
UK

Andrew B Pinter

Professor of Paediatric Surgery
Department of Paediatrics/Surgical Unit
Jozsef A. u. 7., 7623
Pecs
Hungary

Kevin C Pringle MB, ChB, FRACS

O&G Health of Department
Capital Coast Health
Private Bag 8902
Riddiford Street
Wellington
South, New Zealand

Киста щитовидно-язычного протока (срединная киста шеи)

Michael E. Höllwarth

ВВЕДЕНИЕ

Срединная киста шеи, представляя собой остаток щитовидно-язычного протока, идет от пирамидальной доли щитовидной железы к слепому отверстию (foramen caecum) на дорсальной поверхности языка. Эмбриологически дивертикул щитовидной железы развивается в каудальном направлении от foramen caecum после формирования языка. Щитовидная железа опускается на шею в том же периоде гестации, когда подъязычная кость развивается из второй жаберной дуги. Щитовидно-язычный проток может оказаться спереди или сзади от подъязычной кости, а может пройти непосредственно через нее на середину шеи, при этом островки ткани щитовидной железы могут быть «разбросаны» вдоль всего этого пути. Но никогда в эмбриогенезе щитовидно-язычный проток не достигает поверхности шеи, а потому эти кисты изначально не имеют наружного отверстия. Свищ развивается вторично в результате спонтанной перфорации или после хирургическо-

го вмешательства — вскрытия гнойного очага при воспалении кисты.

Срединные кисты — наиболее частые опухолевидные образования на передней поверхности шеи. Они обычно локализуются по средней линии на уровне подъязычной кости или несколько ниже ее. Соединяясь со слепым отверстием языка, киста обычно при глотании перемещается вверх, как и щитовидная железа, однако, в отличие от последней, киста перемещается и при высовывании языка, в то время как дермоидные кисты и лимфоузлы не меняют своего положения при глотании или высовывании языка. Ультразвуковое исследование помогает установить кистозный характер образования и, кроме того, убедиться в наличии нормально расположенной щитовидной железы, имеющей обычные размеры. В случае гнойного воспаления срединной кисты показан разрез и антибиотикотерапия с последующим иссечением кисты в «холодном» периоде.

Рис. 1.1

Операцию проводят под интубационным наркозом. Положение пациента на операционном столе с запрокинутой головой с валиком под плечевым поясом. Разрез поперечный над кистой. При наличии свища его наружное отверстие огибают разрезом с обеих сторон. Подкожную клетчатку, подкожную мышцу (*platysma*) и фасцию шеи разделяют, обнажая кисту. Если в анамнезе было воспаление кисты, то ткани могут быть фиброзно изменены, без четкой границы между ними и стенкой кисты. Тупым и острым путем кисту осторожно выделяют из окружающих тканей.

Рис. 1.2

Проток идет от кисты в краниальном направлении между волокнами грудиноподъязычной мышцы к телу подъязычной кости. Обычно трудно бывает определить, проходит ли проток через подъязычную кость либо по ее передней или задней поверхности. Центральную часть подъязычной кости освобождают от мышц, прикрепляющихся к ее верхнему и нижнему краям. Щитовидно-язычную мембрану осторожно отделяют ножницами от задней поверхности кости.

Рис. 1.3

Выделенную подъязычную кость фиксируют зажимом Кохера с одной стороны, непосредственно у средней линии, и центральный ее сегмент иссекают ножницами Мауо.

Рис. 1.4

Если проток идет сзади подъязычной кости, его выделяют краниально и перевязывают у основания языка рассасывающейся нитью 5/0. Если во время операции случайно повреждено дно полости рта, слизистую ушивают отдельными рассасывающимися швами. Однако нередко позади подъязычной кости не удается четко обнаружить структуры протока. В этом случае необходимо иссечь по средней линии имеющиеся соединительнотканые образования в краниальном направлении, чтобы быть уверенным, что позади кости не осталось эпителия протока.

Оставшиеся после иссечения центральной части сегменты подъязычной кости не сближают, но передние мышцы шеи сшивают по средней линии рассасывающимися нитями 4/0, подкожную мышцу и жировую ткань — также рассасывающимися нитями 5/0. Кожу ушивают субэпидермально отдельными рассасывающимися швами 5/0 или непрерывным нерассасывающимся швом 4/0, который удаляют через 3–4 дня. В дренировании обычно нет необходимости, за исключением случаев, когда выделение кисты и протока было очень сложным из-за предшествовавшего воспаления, а также при повторных операциях.

Рис. 1.1

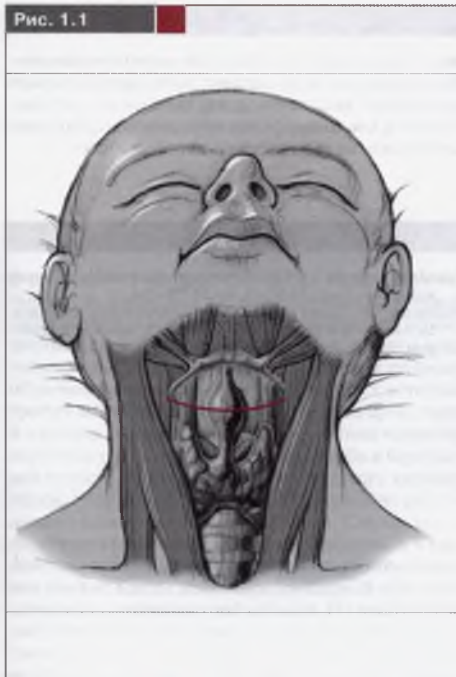


Рис. 1.2

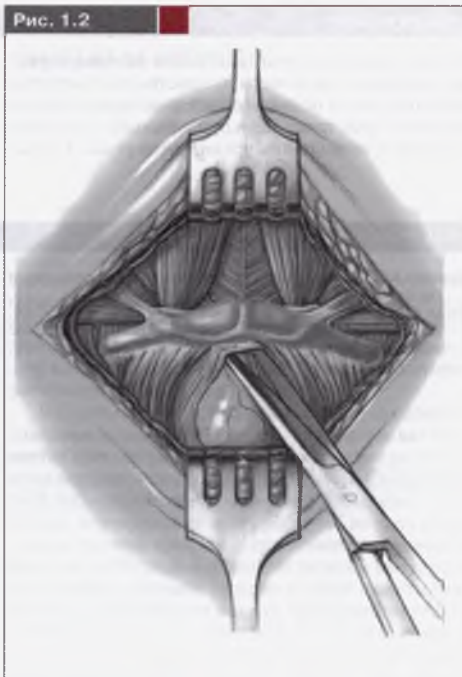


Рис. 1.3

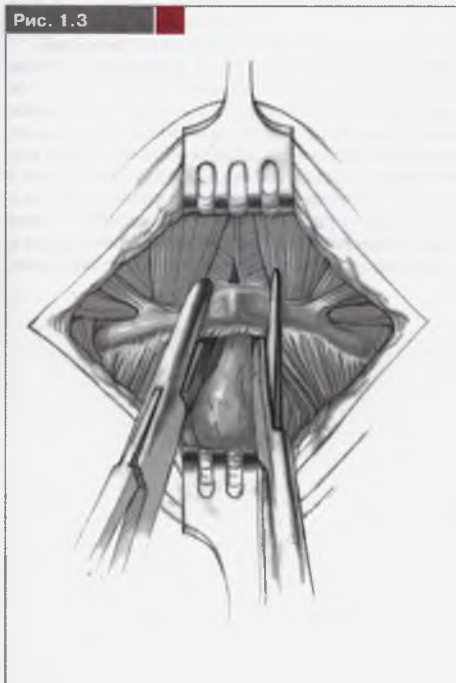
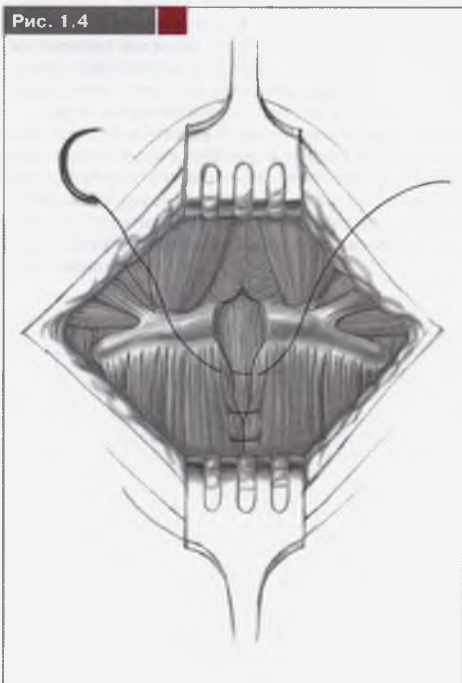


Рис. 1.4



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Полное иссечение срединной кисты шеи подразумевает удаление самой кисты, полностью всего «тракта» и средней части подъязычной кости, через которую пролегает этот тракт. Если придерживаться данного принципа, то рецидивы чрезвычайно редки. Опера-

ция не представляет особых сложностей в неизмененных тканях, но, когда вмешательству предшествовало воспаление, выделение может быть очень трудным. Поэтому, как только установлен диагноз срединной кисты шеи, не стоит откладывать операцию.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Horisawa M, Niomi N, Ito T (1991) Anatomical reconstruction of the thyroglossal duct. *J Pediatr Surg* 26:766–769
- Smith CD (1998) Cysts and sinuses of the neck. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*. Mosby, St Louis, pp 757–772
- Telander RL, Deane S (1977) Thyroglossal and branchial cleft cysts and sinuses. *Surg Clin North Am* 57:779–791
- Waldhausen JHT, Tapper D (2000) Head and neck sinuses and masses. In: Ashcraft KW (ed) *Pediatric surgery*. WB Saunders, Philadelphia, pp 987–999

Жаберные (боковые) кисты и свищи

Michael E. Höllwarth

ВВЕДЕНИЕ

В течение 4–8-й недели гестации образуются четыре пары жаберных дуг и расположенных между ними щелей и карманов. Врожденные жаберные кисты и свищи представляют собой остатки этих эмбриональных структур, не подвергшихся полному обратному развитию. Лечение жаберных остатков требует знания эмбриологии. Из первой дуги, щели и кармана образуются нижняя и верхняя челюсти, наружное ухо, частично евстахиева труба и барабанная полость. Аномалии первого жаберного кармана редки. Наружное отверстие свищей обычно расположено ниже дуги нижней челюсти. Свищи могут пересекать околоушную железу и проходить в тесной близости к лицевому нерву в наружном слуховом канале. Кисты локализуются спереди или сзади от уха или в подчелюстной области. Их необходимо дифференцировать с предущными кистами и свищами, которые представляют собой эктодермальные остатки aberrантного развития слуховых бугорков, обычно двусторонние и локализуются кпереди от козелка. Синусы заканчиваются слепо вблизи от наружного слухового прохода.

Наиболее часто жаберные кисты и свищи являются дериватами второго жаберного кармана, из которого формируются миндаликовая ямка и миндалины. Наружное отверстие свища может быть расположено в любом месте вдоль средней и нижней трети переднего края *m. sternocleidomastoideus*. Свищ пенетрирует подкожную мышцу (*platysma*) и идет параллельно общей сонной артерии, «пересекая» ее бифуркацию, и наиболее часто открывается в задней миндаликовой ямке. Из свища может выделяться чистая слюна. Киста, являясь остатком вто-

рого жаберного кармана, представляет собой мягкое наощупь образование, расположенное глубоко, под верхней третью *m. sternocleidomastoideus*. Именно глубина расположения позволяет дифференцировать жаберную кисту от кистозной гигромы, которая располагается под кожей.

Из третьей дуги формируются нижние парашитовидные и вилочковая железы, в то время как четвертая дуга мигрирует далее вниз и из нее развиваются верхние парашитовидные железы. Свищи третьей дуги открываются наружу в той же зоне, где и свищи, возникающие из второй дуги, но идут вверх позади сонной артерии к грушевидному карману (*recessus piriformis*). Кистозные остатки могут сдавить трахею и вызвать стридор. Свищи и кисты четвертой жаберной дуги и щели чрезвычайно редки. Остатки как третьей, так и четвертой дуги, обычно проявляются в виде воспалительного образования на боковой поверхности шеи, чаще слева. Киста может вызывать ложное впечатление об остром тиреоидите. Компьютерная томография (КТ) шеи помогает в диагностике. В фазе острого гнойного воспаления давление снаружи на это образование может приводить к видимому ларингоскопически выделению гноя в грушевидный карман.

Кисты встречаются в основном у подростков и взрослых пациентов, в то время как свищи обычно диагностируются в грудном и раннем детском возрасте. Наличие клинических проявлений (не имеет значения, в каком возрасте) должно быть показанием к оперативному вмешательству до того, как разовьются осложнения, чаще всего воспалительного характера.

Рис. 2.1

Положение ребенка на операционном столе на спине. После интубации и введения в наркоз голову поворачивают набок, под плечи помещают валик. Через свищ вводят красящее вещество (метилено-

вый синий), чтобы облегчить выделение свища. Некоторые хирурги пользуются введением в свищ зонда (используемого для введения в слезные протоки), что также помогает выделять свищевой ход.

Рис. 2.2

При наличии кисты разрез производят над ней вдоль линий Лангера (условные линии на поверхности кожи, указывающие направление ее максимальной растяжимости; соответствуют расположению пучков коллагеновых волокон — *Прим.*

перевод.) При наличии свища производят разрез, окаймляющий его наружное отверстие. Непосредственно под кожей на свищ накладывают шов-держалку для облегчения манипуляций при дальнейшем выделении.

Рис. 2.1

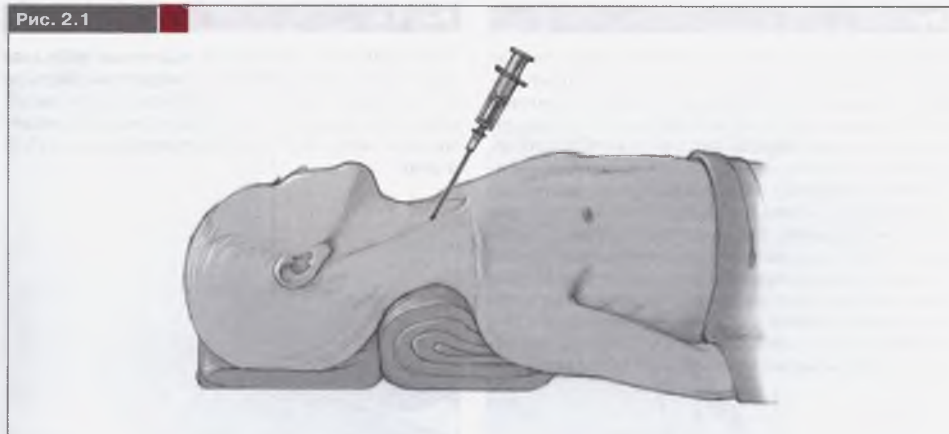


Рис. 2.2

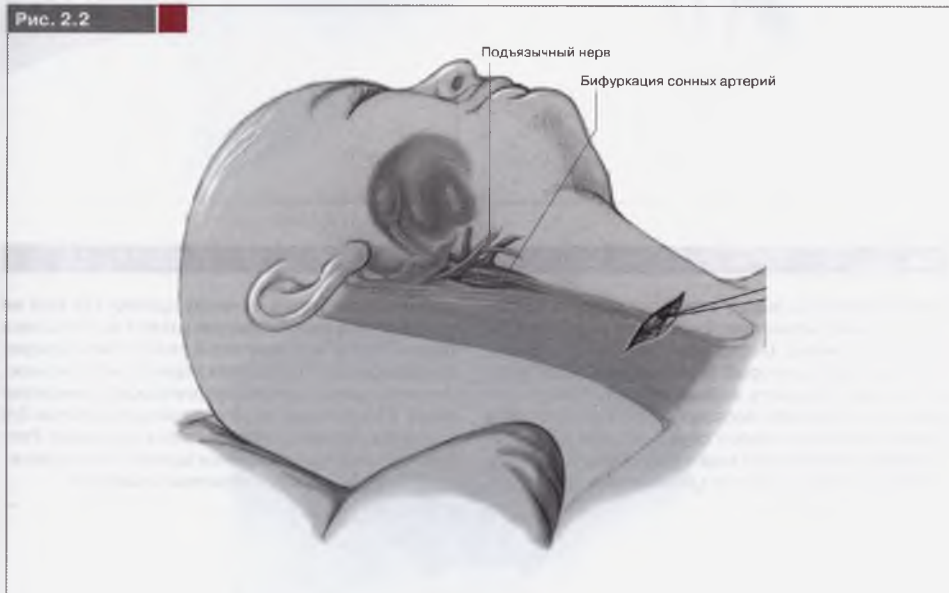


Рис. 2.3

Подкожные ткани и мышцу (*platysma*) разделяют до тех пор, пока не достигнут хода свища, который легко можно пропальпировать, осторожно подтягивая за нить-держалку. Мобилизацию свища производят в краниальном направлении максимально высоко. Операцию обычно можно сделать из одного окаймляющего отверстие свища разреза, если постоянно подтягивать за свищ и если при этом анестезиолог пальцем надавливает на миндаликовую ямку. Выделение затем продолжают через бифуркацию сонной артерии к миндаликовой ямке, стараясь держаться максимально близко к свищу, чтобы избежать повреждения артерий или подъязычного нерва. Непосредственно у миндаликовой ямки свищ перевязывают рассасывающейся нитью 5/0 и отсекают.

Рис. 2.4

У старших детей для полного иссечения всего хода может понадобиться второй поперечный разрез на 4–5 см выше первого. Оба разреза по окончании операции ушивают отдельными рассасывающимися подкожными (5/0) и субэпидермальными (6/0) швами.

Рис. 2.5

При операции по поводу дериватов первого жаберного кармана делают окаймляющий разрез вокруг отверстия свища. Осторожно выделяют подкожную часть хода, который перевязывают лигатурой-держалкой. Эту нить используют для тракции за свищ, что облегчает последующее его выделение в глубине по направлению к слуховому каналу. В связи с интимной близостью хода к околоушной железе и лицевому нерву выделение необходимо проводить

максимально близко к самому протоку. По этой же причине электрокоагуляцию следует использовать только в виде исключения и только биполярную. Для идентификации тонких нервных волокон можно использовать нейрохирургический стимулятор нерва. Свищ лигируют рассасывающейся нитью 5/0 непосредственно у слухового канала и отсекают. Рану ушивают рассасывающимися швами 5/0 на подкожные ткани, а затем субэпидермальными 6/0.

Рис. 2.3

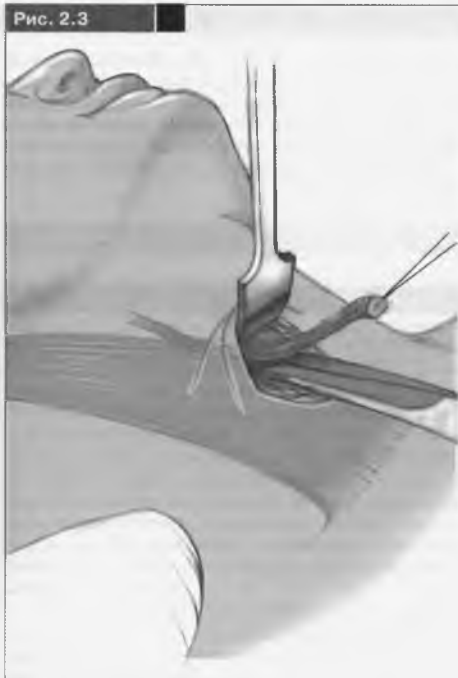


Рис. 2.4

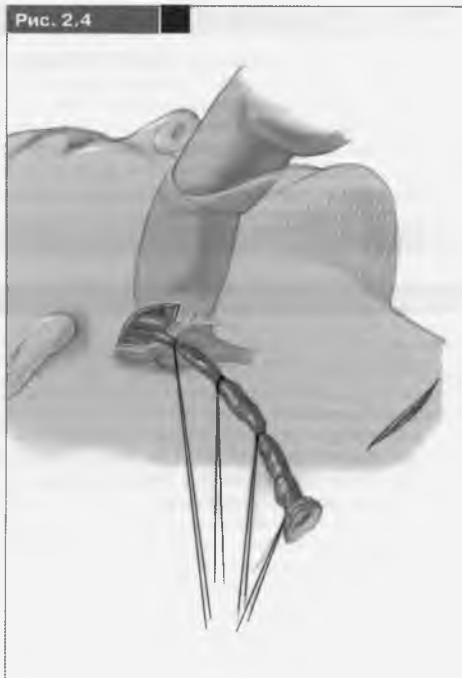
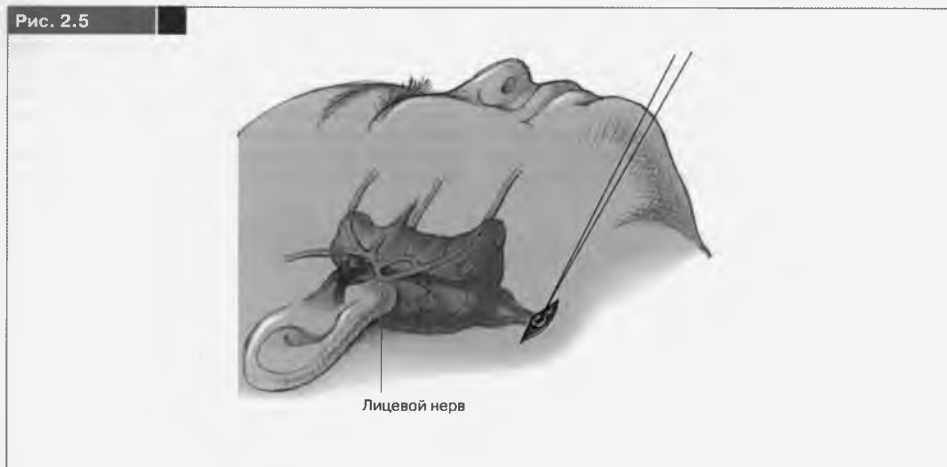


Рис. 2.5



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Если возникают рецидивы, то это обычно связано с пролиферацией остатков эпителия кист или свищей. Поэтому операция должна быть произведена сразу, как только поставлен диагноз. При воспалении этих образований проводят лечение антибиотиками до стихания воспаления, однако при абсцедировании показаны разрез и дренирование. Повторные воспаления крайне затрудняют последующее вмешатель-

ство. Операция после перенесенной инфекции дериватов первого жаберного кармана связана с очень высоким риском повреждения лицевого нерва. Для того чтобы избежать повреждения жизненно важных сосудистых и нервных структур, необходимо проводить выделение, держась максимально близко к свищевому ходу.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Deane SA, Telander RL (1978) Surgery for thyroglossal duct and branchial cleft anomalies. *Am J Surg* 136:348–353
Smith CD (1998) Cysts and sinuses of the neck. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*. Mosby, St Louis, pp 757–772

Waldhausen JH, Tapper D (2000) Head and neck sinuses and masses. In: Ashcraft (ed) *Pediatric surgery*. WB Saunders, Philadelphia, pp 787–799

Кистозная гигрома (лимфангиома)

Baird M. Smith, Craig T. Albanese

ВВЕДЕНИЕ

Лимфангиомы представляют собой доброкачественные многокамерные кистозные опухолевидные образования, которые могут иметь разные размеры и различное содержимое. Микрокисты имеют размеры менее 1 см в диаметре, макрокисты — более 1 см. Последние обычно менее инвазивны, встречаются в меньшем количестве, чем микрокисты, и менее трудны для удаления. И микро-, и макрокисты могут содержать кровь и/или лимфу, в зависимости от эмбриологического происхождения — просто лимфатического или сосудистого. Микрокисты чаще содержат кровь, макрокисты — лимфу. Макрокисты, содержащие лимфу, называются также кистозными гигромами и относятся к лимфатическим мальформациям.

При несвоевременном оперативном лечении лимфангиом велик риск инфицирования, прогрессирующего роста с тяжелыми косметическими последствиями, прорастания в подлежащие, изначально интактные, ткани, дисфагии, сдавления дыхательных путей, эрозии сосудов. Однако даже если не развиваются перечисленные осложнения, то у недоношенных и маловесных детей лимфангиомы могут быть причиной задержки роста и развития ребенка. Поэтому в большинстве случаев не следует откладывать оперативное вмешательство.

Определение размеров лимфангиомы и ее характера основывается на локализации и данных клинического обследования. Для некоторых областей

характерны определенные виды поражения. Например, образование красноватого цвета в основании языка обычно представляет собой микрокистозную лимфангиому со значительным сосудистым компонентом, в то время как при локализации на шее или в подмышечной области, особенно при наличии поверхности с голубоватым оттенком, это обычно макрокисты с лимфой. Наиболее эффективный метод исследования, позволяющий уточнить характер содержимого кист, — магнитно-резонансная томография (МРТ) с введением T_2 — гадолиния — либо пункция наиболее крупной кисты. Лимфа имеет соломенный цвет, иногда с легким геморрагическим окрашиванием, обусловленным разрывом сосудов и истечением крови в лимфангиому. Обильное геморрагическое окрашивание свидетельствует о наличии значительного сосудистого компонента. Тягучее, густое, желтого цвета содержимое при внутриротовой локализации может быть признаком ранулы, являющейся дериватом слюнной ткани. Глубину распространения и характер образующих лимфангиому структур лучше всего определить с помощью МРТ. В редких случаях лимфангиома шеи распространяется в переднее средостение и сдавливает трахею. После перенесенной инфекции верхних дыхательных путей лимфангиома может спонтанно увеличиться в размерах, в то время как ее воспаление иногда (редко) приводит, наоборот, к спонтанной регрессии.

Рис. 3.1

Операция проводится под общим обезболиванием. Если при дооперационном обследовании обнаружено, что лимфангиома имеет значительный сосудистый компонент, то необходимо подготовить кровь для переливания. При расположении лимфангиомы в непосредственной близости от крупных нервных стволов следует использовать стимулятор нервов и исключить применение нервно-мышечных блокаторов.

При дооперационном планировании объема вмешательства может быть решен вопрос о полном удалении лимфангиомы или о паллиативном вмешательстве, направленном лишь на уменьшение ее размеров. Целесообразно во время операции использовать лупу, а также биполярную коагуляцию при работе вблизи нервов и жизненно важных структур. При наличии в лимфангиоме микрососудистого компонента она склонна к инфильтративному

росту, кровоточивости и высокому риску рецидива. Крупнокистозные лимфангиомы имеют тенденцию распространяться вдоль фасций и вокруг нейрососудистых структур. Если во время операции лимфангиома вскрылась, это уменьшает шансы на полное ее удаление, которое удается произвести примерно в 50% случаев. Любая остаточная кистозная ткань увеличивает риск рецидива. Поскольку лимфангиома является абсолютно доброкачественным образованием, при ее удалении не следует «жертвовать» анатомически неизменными структурами. Обычно операцию заканчивают постановкой дренажа, особенно если лимфангиома была иссечена не полностью. При наиболее часто встречающихся шейных лимфангиомах производят поперечный разрез по линиям Лангера, длина которого должна соответствовать размеру опухоли. Периоперационно используют цефалоспорины первого поколения.

Рис. 3.2

Если лимфангиома инфильтрирует дерму, то инфильтрированный лоскут кожи иссекают окаймляющим разрезом. В других случаях кожу отслаивают, приподнимая кожные лоскуты. Наружная яремная

вена и петля шейного сплетения могут быть рассечены после перевязки, если они затрудняют выделение лимфангиомы.

Рис. 3.1



Рис. 3.2



Рис. 3.3

Выделение шейной лимфангиомы начинают с верхнего полюса, ближе к дуге челюсти. Очень важно найти идущие вверх лицевые артерию и вену, что позволяет обнаружить идущие рядом с ними волокна краевой ветви лицевого нерва. При этом могут быть использованы биполярная коагуляция и лупа.

Рис. 3.4

Выделение продолжают медиально, приподнимая кисту над окружающими тканями.

Иногда, при подходе к сонной артерии, может понадобиться пересечение средних щитовидных вен и артерии. При выделении в глубине нередко приходится входить в контакт с сонной артерией и следующими нервами: блуждающий, добавочный спинномозговой, подъязычный, симпатический ствол, диафрагмальное и плечевое сплетения.

Рис. 3.5

Следует соблюдать осторожность, чтобы не повредить подъязычный нерв, проходящий через бифуркацию сонной артерии. Затем необходимо освободить лимфангиому от подъязычной кости и подчелюстной железы. В редких случаях возникает необходимость в удалении подчелюстной железы en bloc с лимфангиомой, «жертвая» при этом лицевой артерией. Опухоль может быть спаяна с плечевым сплетением на дне переднего треугольника шеи или с добавочным спинномозговым нервом, так как он идет через задний треугольник. Распространяясь в некоторых случаях под ключицу, лимфангиома может проникать в подмышечную область или в средостение. Если при этом опухоль расположена глубоко, иногда требуется стернотомия. Такие лимфангиомы после выделения выводят в рану над ключицей или под ней.

Рис. 3.6

Подкожную мышцу шеи (platysma) ушивают рассасывающимися швами, кожу – субэпидермальными. В большинстве случаев в ране оставляют дренаж.

Рис. 3.3

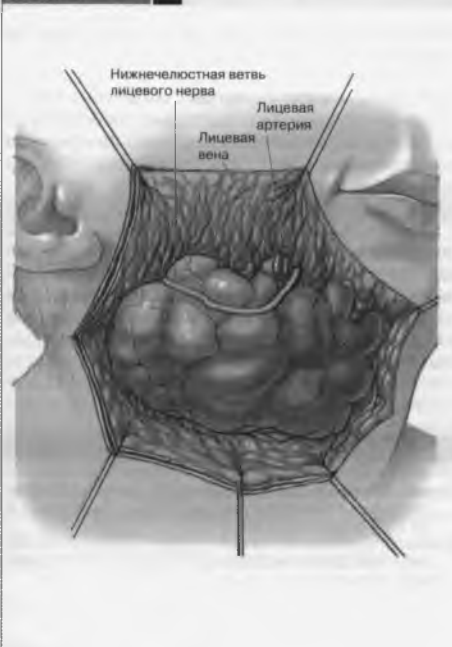


Рис. 3.4



Рис. 3.5

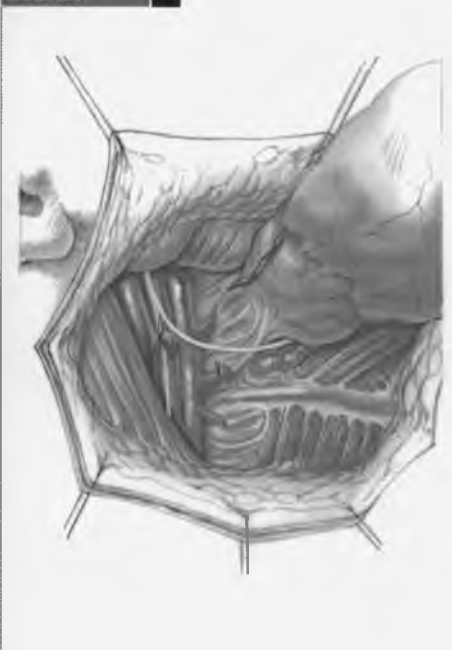


Рис. 3.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кормить ребенка начинают, как только он проснется после наркоза. Если лимфангиома располагалась во рту и, соответственно, выделение ее производилось со стороны полости рта, то после операции может быть затруднено глотание, поэтому с началом кормления в таких случаях следует повременить. Дренаж оставляют на несколько дней и даже недель. Сроки его удаления определяются объемом отделяемого. Антибиотикотерапия проводится в течение 1–3 дней.

Если в случаях частичного удаления лимфангиомы возникает рецидив, то происходит это обычно в течение первого года после операции. Лимфоррея и повреждение нервов сводятся к минимуму при использовании биполярной коагуляции. В редких случаях при длительной лимфоррее, когда дренирование было неэффективным (неадекватным)

или дренаж был удален рано, может потребоваться повторная операция.

Полное удаление лимфангиомы является на современном этапе «золотым стандартом» хирургического лечения. Есть несколько сообщений об успешном использовании в лечении лимфангиом склеротерапии (ОК₋₄₃₂ или блеомицин). Однако если этот метод и эффективен, то только при крупнокистозных лимфангиомах.

Значительным достижением в лечении плодов с гигантскими лимфангиомами и высокой прогностической вероятностью сдавления верхних дыхательных путей при рождении являются производимые в последнее время EXIT-операции (непосредственно во время родов) — *ex utero intrapartum treatment* (дословно — внематочные внутриродовые).

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Banioghal B, Davies MR (2003) Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J Paediatr Surg* 13:103–107
- Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, Crombleholme TM (2002) The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Paediatr Surg* 37:418–426
- Charabi B, Bretlau P, Bille M, Holmelund M (2000) Cystic hygroma of the head and neck — long-term follow up of 44 cases. *Acta Otolaryngol Suppl* 543:248–250
- Hirose S, Farmer DL, Lee H, Nobuhara KK, Harrison MR (2004) The ex utero intrapartum treatment procedure: Looking back at the EXIT. *J Paediatr Surg* 39:375–380
- Schuster T, Grantzow R, Nicolai T (2003) Lymphangioma coli: a new classification contributing to prognosis. *Eur J Paediatr Surg* 13:97–102

Thom E. Lobe

ВВЕДЕНИЕ

Показания к трахеостомии у детей возникают в следующих ситуациях: незрелость дыхательных путей, обструктивные врожденные аномалии, приобретенная обструкция, опухоли, травма.

Незрелость дыхательных путей проявляется в виде ларинго- и трахеомалации, а также их сочетания. Клинически отмечаются инспираторный стридор, раздувание крыльев носа, втяжение межреберных мышц. К другим причинам подобного состояния относятся врожденный паралич голосовых связок, связанный обычно с поражением нервной системы, повреждение диафрагмального нерва в результате родовой травмы и рецидивирующее повреждение гортанного нерва, которое может возникать после лигирования открытого артериального протока.

Иногда трахеостомия бывает показана у пациентов с атрезией хоан и синдромом Пьера Робена.

Особую группу представляют пациенты с врожденным стенозом дыхательных путей или агенезией трахеи. При агенезии трахеи может понадобиться срочная трахеостомия, если дистальные отделы трахеи не поражены.

Есть несколько приобретенных видов патологии, при которых требуется трахеостомия. Это инфекции, нейромышечная недостаточность, хроническая аспирация и подсвязочный стеноз. Хроническая дыхательная недостаточность, апноэ во время сна или нейромышечные проблемы, проявляющиеся дыхательными расстройствами, также требуют трахеостомии. Показанной бывает трахеостомия и при длительной искусственной вентиляции легких после больших операций, а также после вмешательств по поводу ларинготрахеоэзофагеальной расщелины или тяжелой травмы.

Иногда лечение опухолей, таких как тератома или саркома шеи, может потребовать трахеостомии. Однако и гемангиома или лимфангиома может сдавливать дыхательные пути на протяжении, что требует трахеостомии.

Трахеостомию у детей проводят под общим обезболиванием с интубацией в тех случаях, когда из-за тяжести состояния больной не реагирует на внутривенное введение наркотических препаратов.

Рис. 4.1

4

Ребенка укладывают на операционном столе таким образом, чтобы и хирургу было удобно, и анестезиолог в любое время мог осуществлять любые манипуляции с интубационной трубкой, если это понадобится. Анестезиолог или анестезист должен иметь возможность контролировать состояние дыхательных путей в то время, когда хирург манипулирует на трахее. Шея должна быть обнажена настолько, чтобы доступ к ней был абсолютно свободен. Для облегчения доступа к шее необходимо под-

ложить под плечи валик. Эндотрахеальную трубку укрепляют таким образом, чтобы анестезиолог мог ее легко удалить, когда понадобится. Если в желудке стоит зонд, он должен быть удален, чтобы не мешал манипуляциям с эндотрахеальной трубкой. Когда ребенок уложен и подключен к мониторам, обрабатывают всю шею и ограничивают операционное поле (от нижней губы до сосков) таким образом, чтобы анестезиолог в любое время мог произвести необходимые манипуляции.

Рис. 4.2

Разрез (лучше поперечный) производят по нижней складке шеи, на ширину одного пальца выше яремной вырезки. Если разрез сделан низко, то можно «войти» в средостение, и тогда канюля трахеостомической трубки будет располагаться слишком низко

в трахее. Мы сначала делаем разрез скальпелем, а затем используем для разделения тканей игольчатый коагулятор, стараясь не прикасаться им к коже, чтобы не вызвать ожог.

Рис. 4.1



Рис. 4.2



Рис. 4.3

Разрез продолжают через подкожную фасцию и подкожную мышцу шеи (*platysma*), очень тонкую у маленьких детей. Два ретрактора ставят в углы раны, что позволяет хорошо открыть операционное поле.

Затем, захватив двумя зажимами шейную фасцию с обеих сторон от средней линии, вскрывают ее вертикально. Разрез продолжают вниз к яремной врезке и вверх к щитовидной железе.

Мышечные волокна сразу под передней шейной фасцией таким же путем разделяют по средней линии. Обычно вмешательство протекает практически бескровно или с очень небольшим «подсачивани-

ем» крови. Иногда можно натолкнуться на мелкие сосуды, пересекающие среднюю линию, — их коагулируют.

После разделения мышц их разводят и приподнимают ретракторами, чтобы лучше открыть нижние отделы трахеи. Иногда необходимо освободить края мышц, чтобы поместить лопасть ретрактора и, соответственно, обеспечить наиболее удобное его положение.

Трахея должна быть хорошо видна. Если ее не видно, то следует пропальпировать трахею, чему помогает анестезиолог, двигая интубационную трубку.

Рис. 4.4

До операции следует подобрать трахеостомическую канюлю. Ее наружный диаметр должен соответствовать диаметру трахеи. Если подготовленная трубка не подходит (меньшего диаметра), надо ее поменять на другую, с большим диаметром.

Претрахеальную фасцию рассекают каутером, коагулируя мельчайшие сосуды на поверхности трахеи по средней линии. После этого еще глубже вводят ретракторы с каждой стороны, чтобы хорошо обнажить трахею.

С обеих сторон от средней линии на трахею накладывают по шву нерассасывающейся моно-

нитью 4/0. Каждым швом захватывают один или два кольца трахеи. Швы завязывают не у стенки трахеи, а у концов нити, длина которой должна быть 6–8 см. В конце операции эти швы фиксируют пластырем к передней грудной стенке и используют, чтобы можно было легко подойти к трахее в случае необходимости, например, при смещении трахеостомической канюли. Эти швы могут быть также использованы во время операции для раскрытия просвета трахеи и облегчения введения трахеостомической канюли.

Рис. 4.3

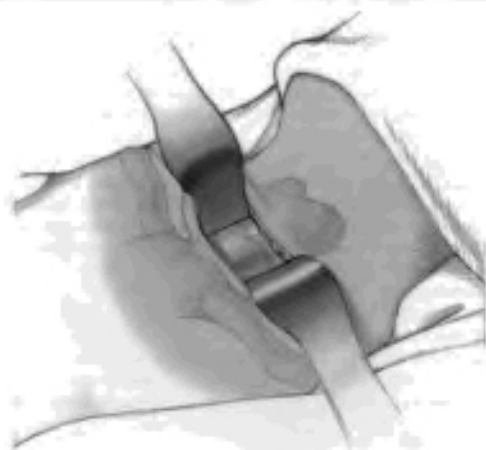


Рис. 4.4

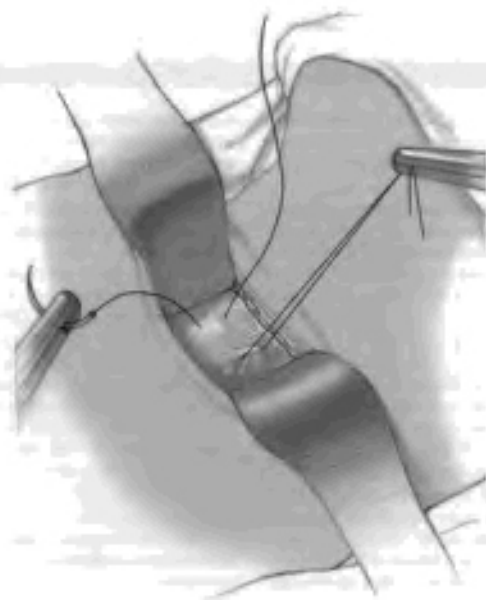


Рис. 4.5

Хирург должен убедиться, что эндотрахеальная трубка готова к удалению. Лезвием №11 делают вертикальный разрез через трахеальную стенку соответственно намеченной линии. Рассекают два или три трахеальных кольца (обычно 2-е, 3-е и 4-е). В редких случаях приходится рассекать перешеек щитовидной железы для того, чтобы правильно расположить трахеостому. Следует избегать поперечных разрезов трахеи и тем более исечения колец, поскольку это приводит к ее деформации.

Необходимо иметь наготове отсос, чтобы аспирировать кровь или секрет из просвета трахеи во время операции. Конец канюли смазывают водорастворимым масляным раствором, держат наготове над разрезом трахеи, чтобы ввести в трахею сразу после извлечения интубационной трубки. Хирург просит анестезиолога подтянуть интубационную трубку и освободить просвет трахеи настолько, что-

бы можно было ввести трахеостомическую канюлю и направить ее каудально к бифуркации трахеи.

Один из способов предотвратить неправильное положение канюли в трахее — ввести отсосный катетер через просвет трахеи за конец канюли. Отсосный катетер может быть введен в просвет трахеи первым, до введения канюли, и служить как проводник, по которому затем вводят канюлю. Этот способ может быть использован и после трахеостомии, когда происходит смещение канюли.

Если по какой-либо причине канюля не вводится свободно в просвет трахеи, ее необходимо удалить, а интубационную трубку продвинуть глубже разреза на трахее, чтобы избежать вентиляционных проблем. Это может случиться в том случае, когда неправильно определен диаметр трахеи и трахеостомическая канюля оказалась слишком большой. В подобной ситуации берут канюлю меньшего диаметра.

Рис. 4.6

Как только канюля введена в трахею, удаляют обтуратор или отсосный катетер, после чего анестезиолог отсоединяет дыхательный аппарат от интубационной трубки, подсоединяет его к трахеостомической канюле и делает через канюлю несколько глубоких дыхательных движений, убеждаясь, что канюля стоит на месте и вентиляция эффективна. Если окажется, что, несмотря на соответствующий размер канюли, она слишком длинна и упирается своим концом в бифуркацию, то под раструб трахеостомической трубки подкладывают марлевую салфетку (салфетки), приподнимая трубку над кожей, чтобы конец канюли не упирался в бифуркацию. Как только удалось убедиться, что вентиляция эффективна, интубационную трубку удаляют полностью.

После подсоединения канюли к аппарату ИВЛ раструб трахеостомической трубки надежно укрепляют. Мы используем для этих целей не повязку вокруг шеи, а фиксирующие швы.

Каждое крыло фиксируем швом (шелк 3/0), которым сначала прошиваем кожу, затем проводим

нить через верхний край крыла (середина расстояния между средней линией и концом крыла), затем через нижний край, затем снова через кожу. Когда этот шов завязан, то кожа обычно оказывается натянутой и закрывающей крыло. После завязывания швов оба крыла оказываются надежно фиксированными к коже.

Два шва, которые были ранее наложены на переднюю стенку трахеи, подвязывают к передней грудной стенке в таком положении, чтобы их концы были легко доступны в случае, когда может понадобиться срочное повторное введение канюли.

В конце тесьму, которая обычно прилагается к трахеостомической трубке, проводят через отверстия в крыльях, затем вокруг шеи и завязывают сзади для еще более прочной фиксации канюли. Завершают вмешательство подкладыванием под крылья трубки салфеток, смоченных антибиотиками и масляным раствором.

При наложении трахеостомы по экстренным показаниям ребенок после вмешательства должен находиться в отделении реанимации.

Рис. 4.5

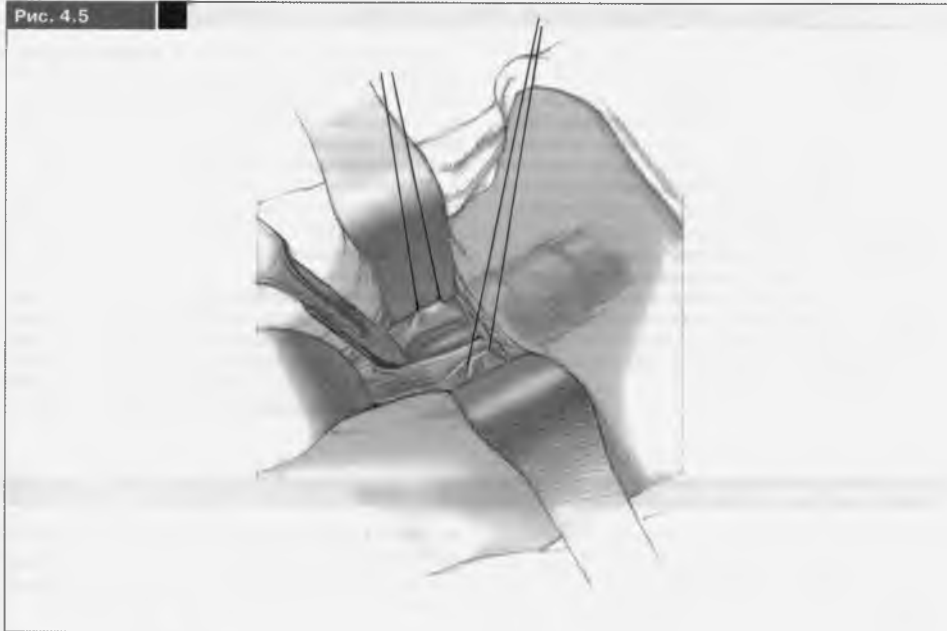
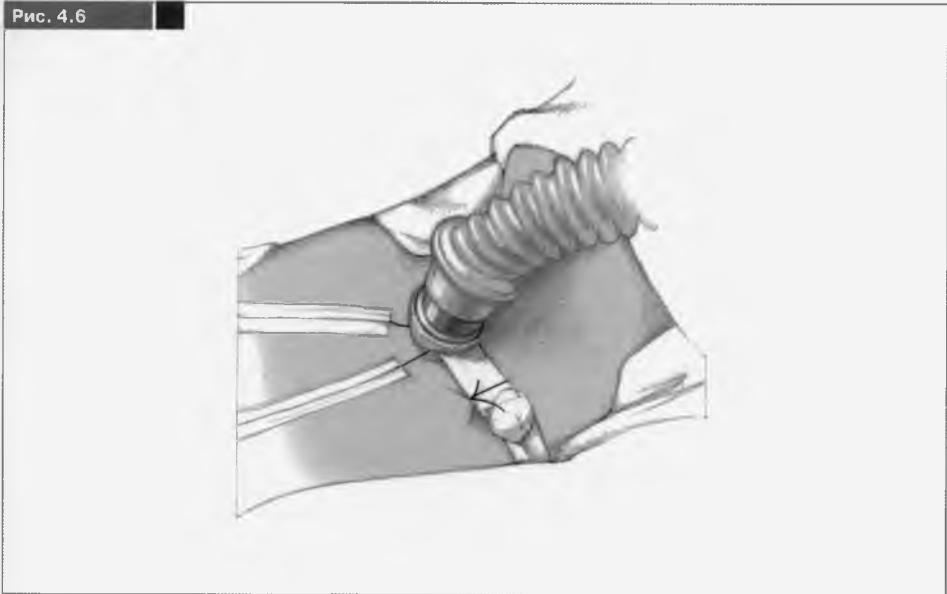


Рис. 4.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Трахеостомия технически несложное хирургическое вмешательство, но у детей могут встретиться очень серьезные трудности. Канюля должна быть подобрана (по размерам) очень тщательно, чтобы после извлечения валика, на котором лежал пациент во время вмешательства, она не оказалась слишком длинной. Иногда приходится заказывать специальную трахеостомическую трубку, особенно у пациентов с короткой широкой трахеей.

Наиболее частые проблемы в послеоперационном периоде связаны с окклюзией канюли или, что значительно хуже, с ее смещением. Именно поэтому мы накладываем швы на трахею с фиксацией их к грудной стенке. С помощью этих швов при смещении канюли ее можно легко ввести вновь или заменить на другую.

Мы меняем канюлю через 10 дней после трахеостомии (перед выпиской ребенка), убеждаясь, что канюля легко может быть заменена и, соответственно, чтобы минимизировать риск возникновения проблем, связанных с наличием трахеостомы, после выписки ребенка из стационара.

Пациентов с трахеостомой нужно очень тщательно наблюдать, поскольку с ростом может понадобиться смена канюли и, кроме того, чтобы уловить тот момент, когда в трахеостоме уже отпадет необходимость.

Деканюляцию, когда отпадает потребность в трахеостомии, производят в стационаре и после бронхоскопии (жестким или гибким бронхоскопом), которая позволяет убедиться в наличии достаточного просвета трахеи, отсутствии стенозирующей просвет транюляционной ткани и трахеомалиции.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Bach JR, Zhitnikov S (1998) The management of neuromuscular ventilatory failure. *Semin Pediatr Neurol* 5:92–105
- Carr MM, Poje CP, Kingston L, Kielma D, Heard C (2001) Complications in pediatric tracheostomies. *Laryngoscope* 111: 1925–1928
- Estourmet-Mathiaud B (2001) Tracheostomy in chronic lung disease: care and follow-up. *Pediatr Pulmonol* 23:135–136
- Kenigsberg K (1994) Tracheostomy in infants. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 6:196–199
- Kremer B, Botos-Kremer AI, Eckel HE, Schlondorff G (2002) Indications, complications, and surgical techniques for pediatric tracheostomies – an update. *J Pediatr Surg* 37:1556–1562

ВВЕДЕНИЕ

Атрезия пищевода (АП) представляет собой непродоходимость пищевода с наличием или отсутствием трахеопищеводного свища (ТПС). Эта аномалия возникает в результате «поломки» на 4-й неделе гестации, когда в норме примитивная передняя кишка разделяется на пищевод и трахею. Известные семейные наблюдения АП наводят на мысль о возможной роли генетического фактора. Большинство случаев, однако, возникают спорадически, при отсутствии каких-либо определенных наследственных или тератогенных факторов. Частота атрезии пищевода составляет 1:4500 новорожденных с легким преобладанием патологии (59%) у мальчиков. Сочетанные пороки развития встречаются часто — в 40–60% случаев, а если проводить самое тщательное обследование скелетной системы, то этот показатель может подняться до 80%. Описаны, по меньшей мере, 18 различных синдромов, компонентом которых является атрезия пищевода. Наиболее хорошо известны VATER- или VACTERL-ассоциации аномалий [Vertebral-Anal-Cardiac-Tracheal-Esophageal-Renal-Limb (limb — конечность. — *Примеч. перев.*)].

Наиболее ранний симптом атрезии пищевода — многоводие (выявляемое во второй половине беременности) — является, однако, неспецифическим симптомом нарушений глотания или пассажа жидкости через верхние отделы кишечного тракта плода. При антенатальном УЗИ можно выявить движение жидкости, поступающей в верхний сегмент пищевода и обратно, а при атрезии пищевода без нижнего ТПС — отсутствие жидкости в желудке и тонкой кишке. После рождения клинические проявления заключаются в выделении слюны из ротоносоглотки и приступах цианоза. Если зонд для кормления № 12 не проходит в желудок, то диагноз атрезии пищевода становится практически несомненным. Как только диагноз установлен, необходимо ввести оро- или назозофагеальную трубку (Replogle) для постоянной или периодической аспирации слюны с целью предотвращения аспирации. За ребенком должен быть установлен тщательный сестринский уход, основная цель которого — предупредить аспирацию желудочного содержимого в дыхательные пути.

До операции необходимо установить вид порока. Воздух в желудочно-кишечном тракте на рентгенограммах (с обязательным захватом шеи,

грудной клетки и брюшной полости) свидетельствует о наличии нижнего ТПС. В большинстве подобных случаев (тип 3b/C или 3c/D) возможно наложение первичного анастомоза. В противоположной ситуации, при отсутствии воздуха в ЖКТ, т.е. при изолированной форме атрезии пищевода без нижнего трахеопищеводного свища, можно с большой долей вероятности предполагать значительный диастаз между сегментами пищевода (тип 1/-, 2/A или 3a/B). Зонд, максимально продвинутый в верхний сегмент, позволяет определить его примерную длину.

Важно определить, нет ли сочетанных аномалий. Такие очевидные пороки, как атрезия ануса и аномалии развития конечностей, могут быть обнаружены при обычном первичном осмотре. Рентгенография грудной клетки и брюшной полости позволяет выявить сочетанную с АП непроходимость двенадцатиперстной кишки или других отделов кишечника, а также диафрагмальную грыжу и/или скелетные аномалии. Важно внимательно осмотреть клинически и рентгенологически позвоночник (в частности, сосчитать количество ребер и позвонков), чтобы не пропустить пороки его развития. Контрастное исследование редко бывает показанным. Кардиологическое обследование, включая эхокардиографию, играет важную роль, позволяя диагностировать сочетанные врожденные пороки сердца, которые могут повлиять на ведение наркоза, а обнаруженное при этом правостороннее расположение дуги аорты — на хирургическую тактику. Кроме того, необходимо провести УЗИ мочевых путей для выявления аномалий мочевыделительной системы.

Ребенок должен находиться в отделении реанимации новорожденных. Экстренная операция редко бывает показанной, поэтому все перечисленные методы обследования должны быть произведены шаг за шагом. При наличии респираторного дистресс-синдрома, тяжелой пневмонии или серьезных сочетанных аномалий, требующих респираторной терапии, показана интубация и ИВЛ. Эндотрахеальную трубку необходимо ввести ниже дистального трахеопищеводного свища, чтобы избежать инсuffляции воздуха в желудок, что таит в себе риск разрыва желудка, особенно в случае сочетания АП с атрезией кишечника.

Рис. 5.1

Классификации атрезии пищевода обычно основаны на наличии свища и его виде. Чаще всего используются классификации Vogt (в ней вариант порока изображается в виде цифры и прописной буквы) и Gross (цифра и заглавная буква). Наиболее часто (85%) встречающийся вид атрезии пищевода (3b по Vogt и С по Gross) – АП с нижним трахеопищеводным свищом. Самый редкий вариант по классификации Vogt, обозначаемый цифрой 1 и представляющий собой отсутствие пищевода на большом протяжении, в классификации Gross вооб-

ще отсутствует. Тип 2/А (7%) соответствует атрезии пищевода без свищей. При этом варианте обычно бывает большой диастаз между сегментами, как и при варианте 3а/В (2%) – с верхним ТПС. У детей с АП 3с/Д (3%) имеются два свища – верхний и нижний. Некоторые авторы включают в классификацию изолированный ТПС без АП (Н-тип свища), обозначая этот вариант порока 4/Е (3%), хотя вряд ли это логично, поскольку при данном варианте нет собственно атрезии пищевода. В классификации Gross есть еще тип F – врожденный стеноз пищевода.

Рис. 5.1

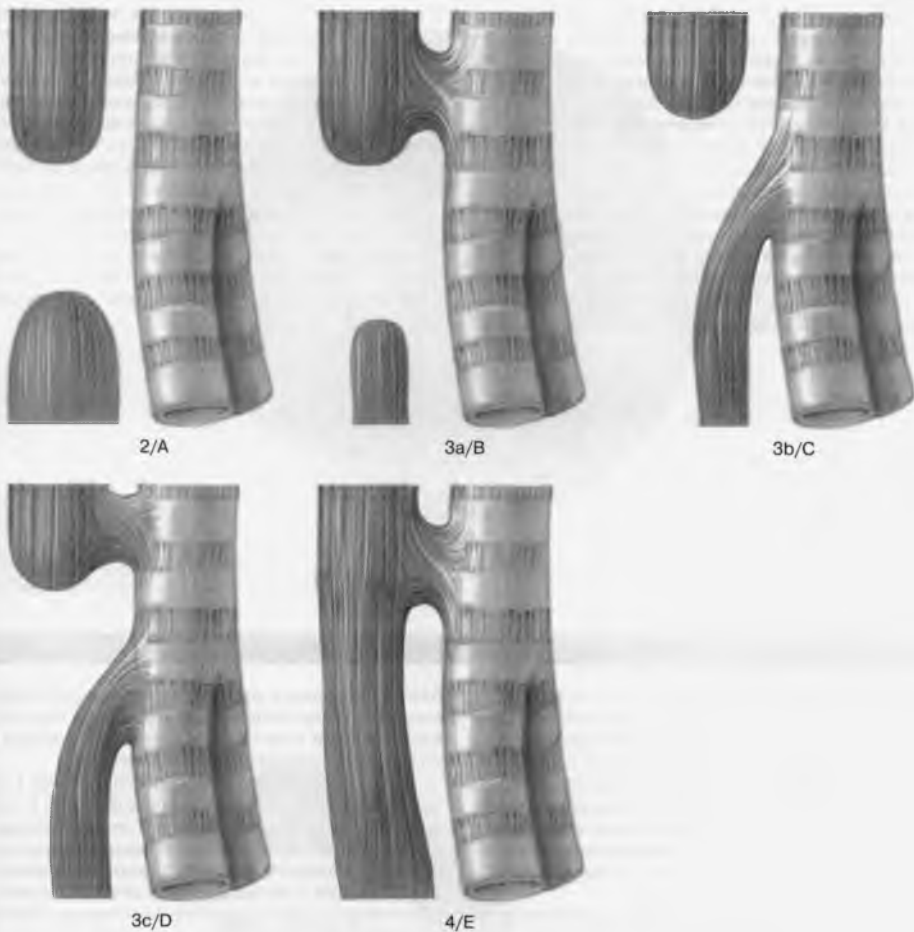


Рис. 5.2

Операцию проводят под интубационным наркозом. Интубационную трубку вводят ближе к бифуркации трахеи и вентилируют мануально низким давлением на вдохе и небольшими объемами, что позволяет избежать гипервентиляции и раздувания желудка, а также стабилизировать трахею во время операции. В верхний сегмент вводят зонд, чтобы облегчить хирургу поиски верхнего сегмента. Обязательна профилактика антибиотиками широкого спектра действия при введении в наркоз. Мы традиционно начинаем вмешательство с трахеобронхоскопии жестким эндоскопом 3,5 мм. Осматриваем трахею и главные бронхи, находим отверстие трахеопищеводного свища, который обычно располагается на 5–7 мм выше карины.

В редких случаях свищ открывается непосредственно в карину или даже в правый главный бронх, что обычно является признаком наличия короткого нижнего сегмента и, соответственно, большого диастаза между сегментами. Следующая цель этого обследования — посмотреть, нет ли верхнего ТПС. Дорсальную (мембранозную) часть трахеальной стенки осматривают внимательно вверх до перстневидного хряща. Небольшой верхний свищ легко пропустить. Чтобы избежать этой ошибки, в трахею через бронхоскоп вводят уретеральный катетер 3F и его верхушкой слегка надавливают на дорсальную стенку в местах «неровностей». При наличии свища уретеральный катетер обычно попадает (проходит) в его отверстие.

Рис. 5.3

Стандартный доступ при операции по поводу АП — правосторонняя заднебоковая торакотомия. Если до вмешательства выявлена правосторонняя дуга аорты, рекомендуется левосторонний доступ. Однако если правостороннее расположение нисходящей аорты обнаружено непосредственно во время операции, начатой из правостороннего доступа, обычно удается продолжить вмешательство из этого доступа с наложением анастомоза пищевода справа от дуги аорты.

Ребенка укладывают на операционном столе на левый бок, подкладывая валик и фиксируя новорожденного к столу лейкопластырем. Валик под левой половиной грудной клетки способствует улучшению доступа, особенно к глубоко расположенным структурам. Правую руку отводят вверх без излишнего натяжения. Легкий поворот руки вперед позволяет снизить риск повреждения плечевого сплетения (в результате натяжения). Предплечье в локтевом суставе сгибают под углом 90°, при этом желательно фиксировать его мягкой повязкой к поперечной перекладине над головой ребенка. Важно обеспечить такое положение ребенка, чтобы ни одна часть тела, головы, конечностей не была сдавлена.

Мягкие прокладки должны быть помещены между коленями и под стопами, или конечности обертывают теплыми шерстяными повязками, которые в то же время защищают от потери тепла.

Разрез производят слегка изогнутый, на 1 см ниже лопатки от среднеаксиллярной линии к углу лопатки. Некоторые хирурги предпочитают (по косметическим соображениям) вертикальный разрез по среднеаксиллярной линии. Большим преимуществом операций у новорожденных является возможность использовать шадящую технику разделения (разведения) мышц, что оказывается возможным, благодаря тому, что ткани мягкие, податливые и мобильные. Отслаивают лишь небольшие лоскуты кожи с подкожной клетчаткой (без широкой мобилизации). Широчайшую мышцу спины (*m. latissimus dorsi*) мобилизуют, отсекая ее в зоне передних фасциальных пучков, и отводят назад вместе с торакодорсальным нервом, который пересекает ее глубокую поверхность вдоль задней аксиллярной линии. После отведения *m. latissimus dorsi* мобилизуют край передней зубчатой мышцы (*m. serratus anterior*), отделяя ее от угла лопатки до VI ребра, и отводят вверх и вперед вместе с лопаткой.

Рис. 5.2

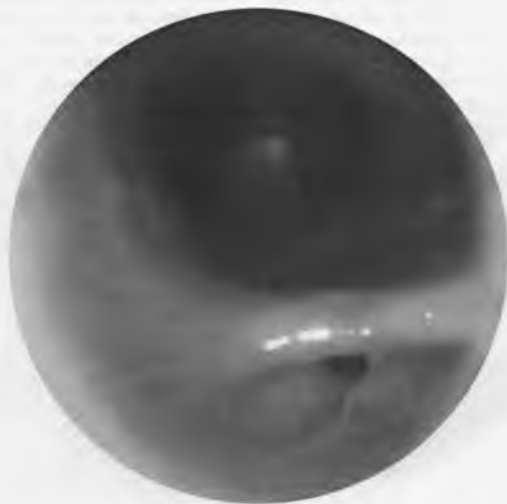


Рис. 5.3

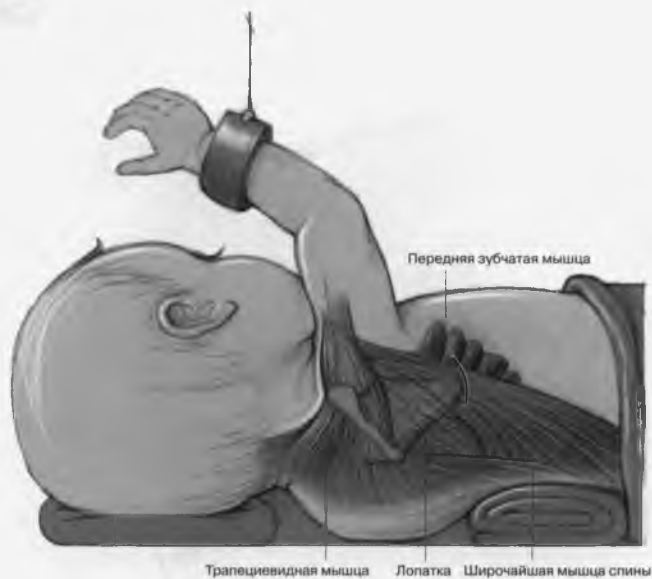


Рис. 5.4–5.6

Межреберные мышцы разделяют вдоль верхнего края V ребра. Parietalную плевру отделяют от грудной стенки маленьким тупфером. Как только становится возможно, осторожно вводят ранорасширитель, медленно, постепенно разводя его. Дальнейшее отделение плевры по направлению к

заднему средостению производят двумя тупферами, одним из них хирург придерживает уже отделенную плевру, слегка на нее надавливая, другим продолжает отделение плевры. При случайном повреждении плевры отверстие можно ушить рассасывающейся мононитью 6/0.

Рис. 5.4



Рис. 5.5

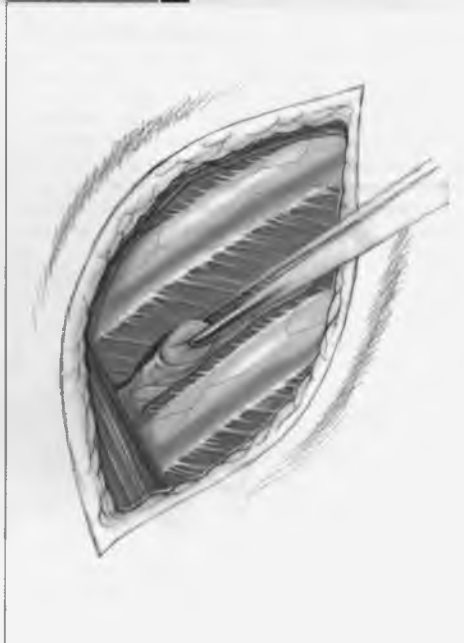


Рис. 5.6

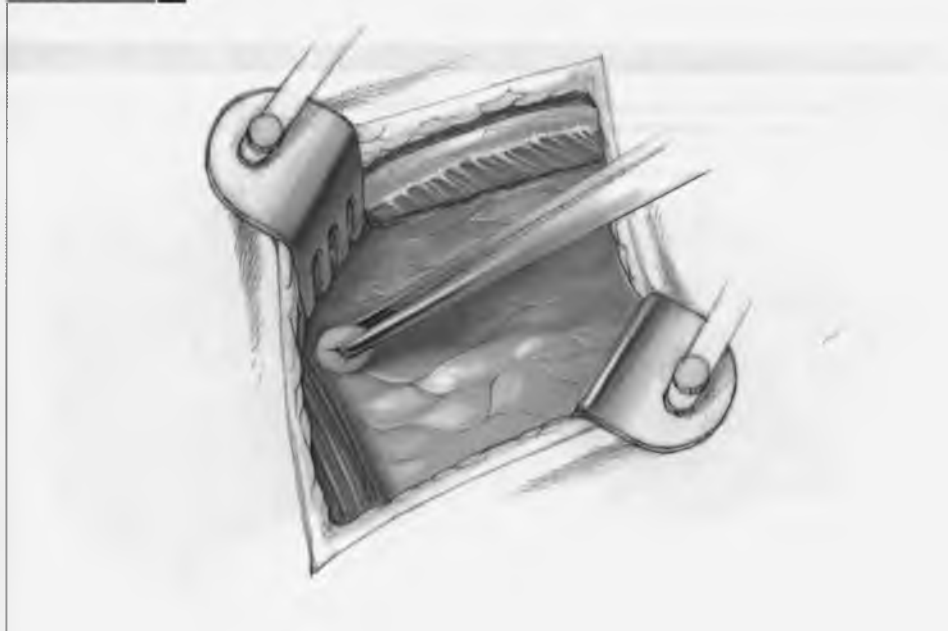


Рис. 5.7

Если непарная вена расположена непосредственно в зоне манипуляций и «мешает» выделению нижнего сегмента, ее мобилизуют, перевязывают двумя лигатурами (викрил 4/0) и рассекают между ними. В большинстве случаев удается ее сохранить. Находят правый блуждающий нерв, который идет вдоль латерального края верхнего сегмента и «сопровождает» ТПС в направлении нижнего сегмента пищевода, который обычно тонкий и гипопластичный, поэтому необходимо проявлять чрезвычайную осторожность, избегая любой травмы его нежных тканей. Всякое прикосновение руками и инструментами (пинцетом) к стенке пищевода должно быть сведено к минимуму. Важно также сохранение всех мельчайших волокон блуждающего нерва, сопровождающих нижний сегмент пищевода. «Обнажение» пищевода неизбежно ведет к значительным расстройствам двигательной активности и может вызвать тяжелый гастроэзофагеальный рефлюкс.

чайную осторожность, избегая любой травмы его нежных тканей. Всякое прикосновение руками и инструментами (пинцетом) к стенке пищевода должно быть сведено к минимуму. Важно также сохранение всех мельчайших волокон блуждающего нерва, сопровождающих нижний сегмент пищевода. «Обнажение» пищевода неизбежно ведет к значительным расстройствам двигательной активности и может вызвать тяжелый гастроэзофагеальный рефлюкс.

Рис. 5.8, 5.9

Изогнутым зажимом (прямоугольным) под дистальный сегмент подводят сосудистую держалку и с ее помощью отводят сегмент от трахеи. Это помогает найти ТПС, который теперь освобождают от окружающих тканей.

Швы-держалки накладывают на трахеальный (один шов) и эзофагеальный (два шва) концы свища.

Рис. 5.7

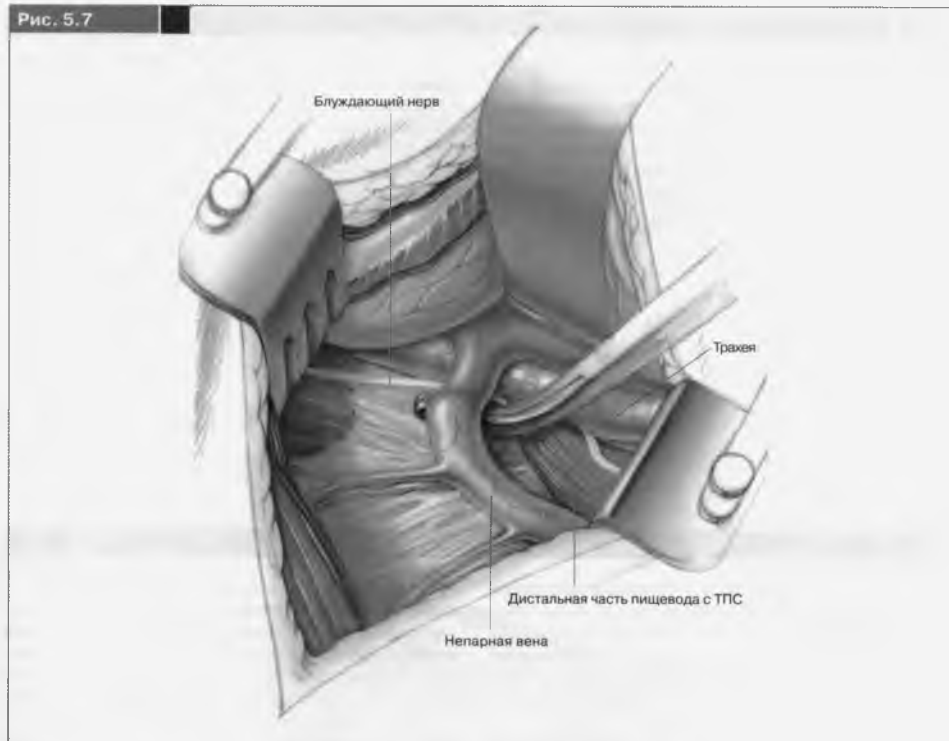


Рис. 5.8

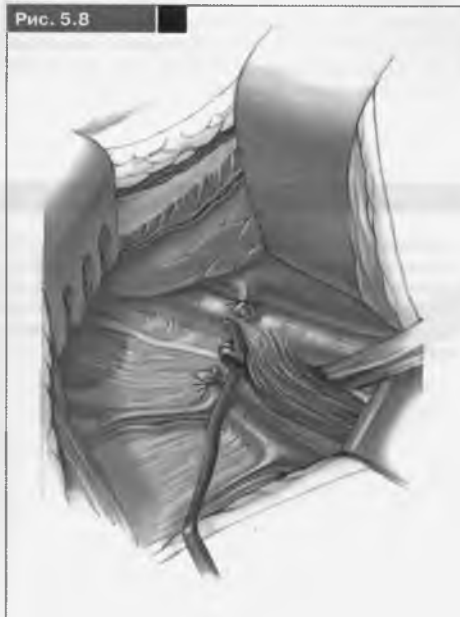


Рис. 5.9

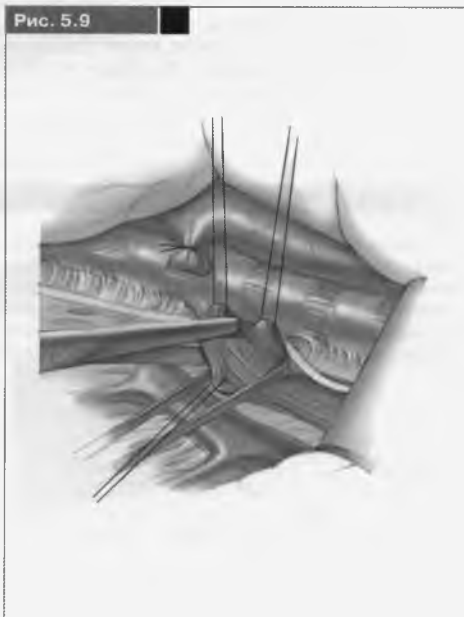


Рис. 5.10

Свищ отсекают от трахеи, которую ушивают непрерывным швом рассасывающейся мононитью 6/0. Некоторые авторы предпочитают отдельные швы. Отсечение свища необходимо производить как можно ближе к трахее, но при этом таким образом, чтобы не сузить ее просвет. Поскольку в большинстве случаев свищ идет вверх в косом направлении, то на трахее часто остается небольшой резидуальный

«карманчик». Герметичность ушивания трахеи проверяют, тщательно наблюдая за тем, не появятся ли пузырьки воздуха после наливания теплого физиологического раствора в рану на фоне гипервентиляции. На этой стадии желательно прекратить всякое сдавление легкого и добиться полного расправления всех спавшихся участков.

Рис. 5.11

Верхний сегмент пищевода нередко сокращается и «уходит» на шею. Анестезиолог вводит в него зонд, чтобы продвинуть сегмент и облегчить его поиски. На верхний сегмент накладывают два тракционных шва, подтягивание за которые облегчает его мобилизацию. Наиболее сложный этап — отделение пищевода от трахеи, поскольку они бывают тесно связаны между собой соединительнотканными тяжами. Приходится использовать острые ножницы, стараясь при этом избежать малейшего повреждения как пищевода, так и трахеи. Спереди и латерально верхний сегмент легко отделяется тупфером. Если неожиданно обнаружен верхний свищ, его пересекают как можно ближе к пищеводу,

после чего пищевод и трахею ушивают отдельными швами рассасывающейся мононитью 6/0. В отличие от нижнего сегмента, верхний имеет хорошее кровоснабжение, а потому при необходимости может быть выделен вплоть до его «входа» в грудную клетку. Соответственно, при большом диастазе предпочтительна интенсивная мобилизация верхнего, а не нижнего сегмента, ибо мобилизация последнего влечет за собой большой риск ишемии и последующего нарушения двигательной активности пищевода. После завершения мобилизации верхнего сегмента оба сегмента сближают и оценивают диастаз, решая вопрос о возможности наложения анастомоза конец-в-конец.

Рис. 5.12

Рассекать верхний сегмент для наложения анастомоза необходимо строго в центре его верхушки, лучше всего точно над концом максимально продвинутого в сегмент зонда. Асимметричный разрез может быть причиной формирования несимметричного анастомоза, что потенциально ведет к

образованию преанастомотического латерального кармана. Верхний сегмент вскрывают горизонтальным разрезом, в результате чего образуется отверстие, подобное «рыбьему рту», которое по размерам должно соответствовать диаметру нижнего сегмента.

Рис. 5.10



Рис. 5.11

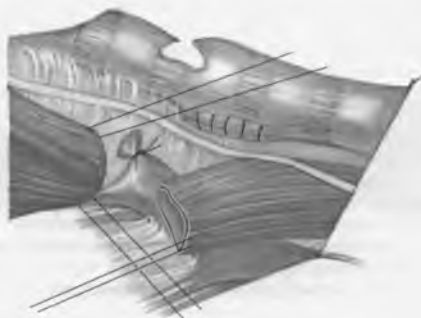
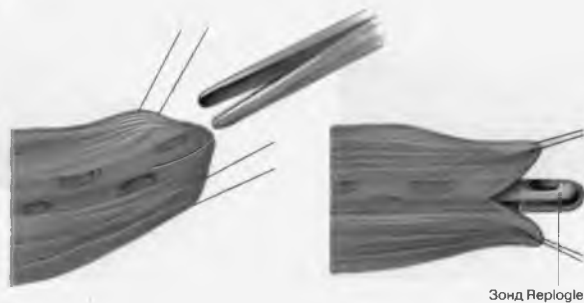


Рис. 5.12



Зонд Replogle

Рис. 5.13, 5.14

Анастомоз конец-в-конец формируют отдельными рассасывающимися швами 6/0. Первые два шва накладывают по бокам, затем два или три дополнительных шва — на заднюю стенку. Необходима большая тщательность, чтобы захватить достаточно большие «кусочки» мышечного слоя вместе со слизистой. Слизистая оболочка имеет тенденцию сокращаться и уходить вверх, когда вскрывают верхний сегмент. После наложения всех швов (без завязывания) на заднюю полуокружность сегменты осторожно сближают и швы завязывают узелками

внутрь просвета пищевода. Затем силиконовый зонд для питания 5F со срезанным наружным концом подшивают этим концом к верхушке Repleg трубки, которую анестезиолог извлекает до тех пор, пока зонд для питания не выйдет изо рта. Дистальный конец зонда проводят в желудок. Зонд служит для послеоперационной декомпрессии желудка, раннего питания, а также для оттока слюны.

Переднюю полуокружность анастомоза создают так же, как и заднюю, накладывая 3–4 шва и завязывая нити снаружи стенки пищевода.

Рис. 5.15, 5.16

Описанная техника наложения анастомоза (без натяжения) может быть применена в большинстве случаев атрезии пищевода с нижним ТПС. Если же, несмотря на интенсивную «высокую» мобилизацию верхнего сегмента, диастаз остается значительным и сегменты не могут быть сопоставлены без натяжения, диастаз можно сократить путем применения циркулярной миотомии верхнего сегмента по Livaditis, что способствует удлинению верхнего сегмента и, соответственно, сокращению диастаза. Для этой цели в верхний сегмент через рот вводят баллонный катетер 8F, который фиксируют мононитью-держалкой 4/0, прошивая стенку верхушки верхнего сегмента и сам катетер. Затем баллон

раздувают до тех пор, пока он не заполнит просвет верхнего сегмента. Мышечный слой рассекают (циркулярно или спирально) над баллоном приблизительно на 1 см выше линии будущего анастомоза. Слизистая оболочка верхнего сегмента обычно довольно «толстая», поэтому при осторожных манипуляциях несложно избежать ее повреждения. При использовании этого метода можно достичь удлинения верхнего сегмента на 5–10 мм — этого обычно бывает достаточно, чтобы наложить анастомоз без натяжения. В литературе есть описания случаев образования псевдодивертикула (выбухание слизистой через созданный мышечный дефект) после циркулярной миотомии.

Рис. 5.13

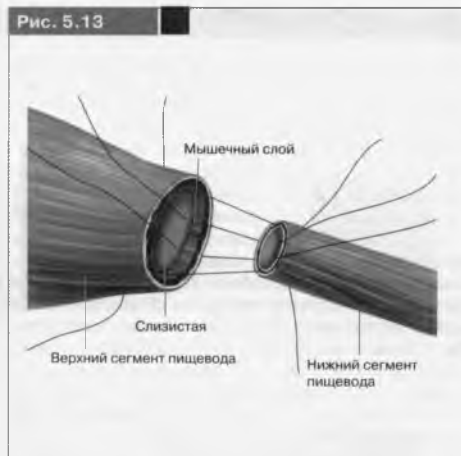


Рис. 5.14

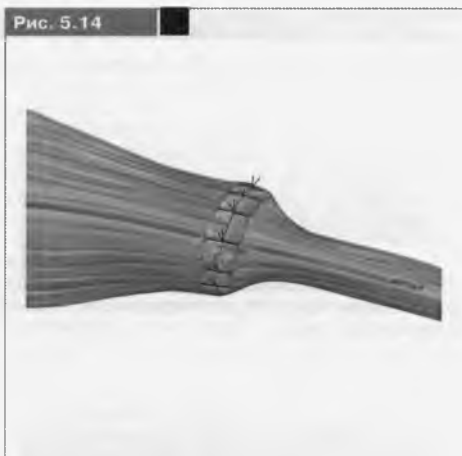


Рис. 5.15

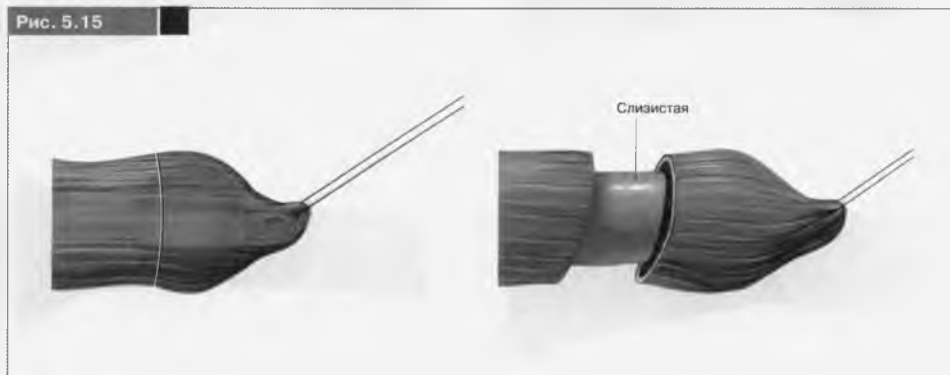


Рис. 5.16

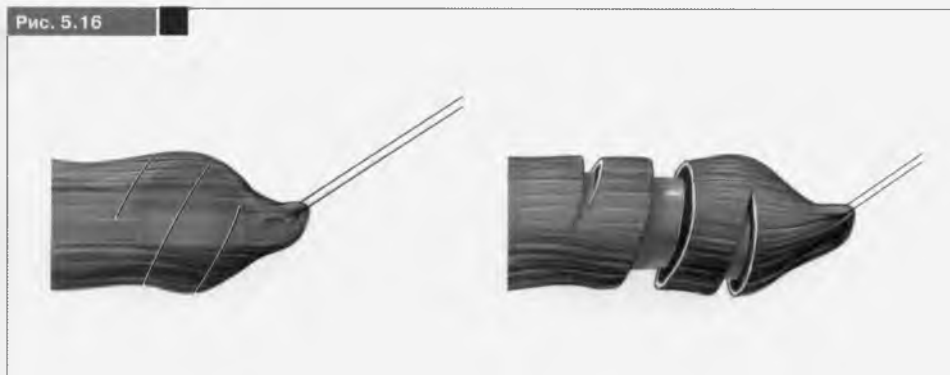


Рис. 5.17, 5.18

Другой путь уменьшения натяжения при большом диастазе — формирование мышечно-слизистого лоскута верхнего сегмента. На передней поверхности одной из половин верхнего сегмента делают прямоугольный разрез. Созданный лоскут поворачивают на 90° таким образом, чтобы вертикально рассеченный край «смотрел» вниз. Затем этот лоскут сворачивают в виде трубки. Однако такое удлинение приводит к уменьшению диаметра просвета.

Если после завершения формирования задней губы анастомоза возникают трудности (натяжение) при создании передней полуокружности, можно сформировать прямоугольный лоскут в соответствующей части верхнего сегмента (без тубуляризации), что позволяет уменьшить диастаз и создать более надежный анастомоз.

Операционную рану орошают физиологическим раствором. Мягкую дренажную трубку подводят к

анастомозу, выводя наружу через отдельный прокол в межреберье. До ушивания грудной клетки необходимо расправить (с помощью усиленной вентиляции) все коллабированные участки легкого.

Ребра сближают двумя или тремя швами. *M. latissimus dorsi* и *m. serratus anterior* возвращают в нормальное положение и подшивают к месту их фасциального прикрепления одним или двумя (каждую мышцу) рассасывающимися швами 3/0. Подкожную клетчатку ушивают рассасывающимися швами 5/0. Подобная техника позволяет в большинстве случаев прекрасно сбить кожные края, так что необходимость в кожных швах отпадает. Края разреза кожи просто сближают лейкопластырем. В тех случаях, когда сопоставление краев раны остается неудовлетворительным, применяют субэпидермальный непрерывный шов мононитью 5/0, который снимают через несколько дней.

Рис. 5.17

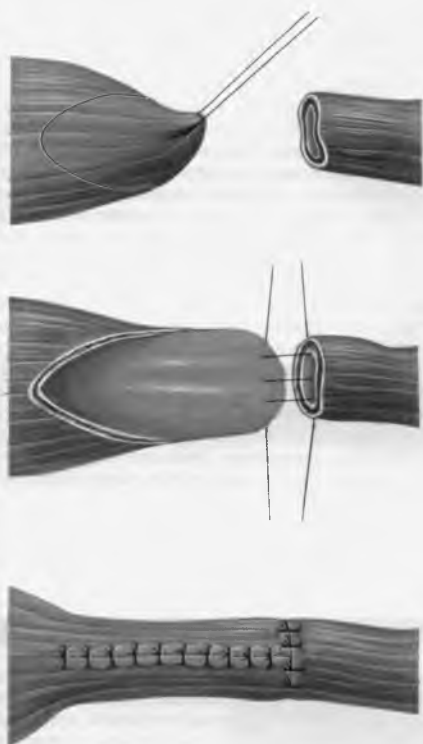


Рис. 5.18



Рис. 5.19

Наличие при обследовании ребенка с атрезией пищевода «немного» живота на рентгенограммах должно вызывать подозрение на атрезию без нижнего свища (10%). Прямой первичный анастомоз в такой ситуации невозможен из-за большого диастаза.

Два основных варианта хирургической тактики применяют в этих случаях: сохранение собственного пищевода или пластика пищевода. Сохранение собственного пищевода с отсроченным анастомозом при атрезии без нижнего свища может быть осуществлено тремя путями. Во-первых, ожидание спонтанного роста, который характерен в основном для верхнего сегмента. Как подсказывает наш опыт, это занимает 8–12 нед., после чего относительно безопасно наложение отсроченного анастомоза. Во-вторых, можно попытаться удлинить верхний сегмент путем регулярного продольного его растяжения. В-третьих, сближение сегментов может быть достигнуто путем дополнительного бужирования нижнего сегмента. Последний способ мы считаем предпочтительным, поскольку он позволяет наложить анастомоз через 3–5 нед.

Первичная гастростомия для энтерального питания показана во всех случаях атрезии пищевода с большим диастазом. Кроме того, наличие гастро-

стомы позволяет оценить величину диастаза, и, наконец, гастростома используется для манипуляций, направленных на удлинение нижнего сегмента.

Поперечный разрез делают в левой эпигастральной области на середине расстояния между пупком и реберной дугой. Мы предпочитаем гастростомию по Штамму (Stamm) с наложением по малой кривизне ближе к угловой вырезке (*incisura angularis*) двух кисетных швов рассасывающейся нитью 3/0. Желудок вскрывают в центре этих швов. Если не предполагается растяжение (удлинение) нижнего сегмента через гастростому, то соответствующую гастростомическую трубку вводят в желудок, кисетные швы завязывают и фиксируют изнутри в париетальной брюшине. Если предполагается бужирование как верхнего, так и нижнего сегмента, создают еюностому для питания, которую накладывают на первую петлю тощей кишки, выводя ее через отдельный разрез брюшной стенки ниже гастростомического. Еюностому формируют одним кисетным швом нитью 3/0, который фиксируют к внутренней поверхности брюшной стенки. Зонд для питания продвигают глубоко в тощую кишку. Энтеральное питание может быть начато через 24 ч после операции.

Рис. 5.20

Если планируется механическое удлинение нижнего сегмента, то величина диастаза между сегментами оценивается следующим образом: зонд для питания 8F–10F обрезают в 10–13 см от его дистального конца и металлический изогнутый (под углом 70°) зонд вводят в зонд для питания до его верхушки. Этот «комплект» проводят в нижний сегмент пищевода через желудок. В это же время анестезиолог вводит рентгеноконтрастный зонд в верхний сегмент. Оба зонда под контролем экрана максимально сближают и измеряют расстояние между сегментами. Обычно расстояние соответствует высоте 4 или более тел позвонков. Зонд для питания с металлическим зондом внутри держат в желудке, и растяжение обоих сегмен-

тов проводят дважды в день в течение 3–5 мин под легкой седатацией. Растяжение нижнего сегмента производят очень деликатно, осторожно, в то время как растяжение верхнего сегмента можно производить с более значительным усилием. Важно, чтобы эти процедуры проводил один и тот же опытный хирург, тогда можно избежать такого осложнения, как перфорация пищевода. Динамику и эффективность удлинения оценивают ежедневно, проводя исследование под контролем экрана и фиксируя достигнутые результаты рентгенографически. Отчетливое захождение сегментов один за другой, которое необходимо для наложения анастомоза конец-в-конец без натяжения, обычно достигается за 3–5 нед.

Рис. 5.19

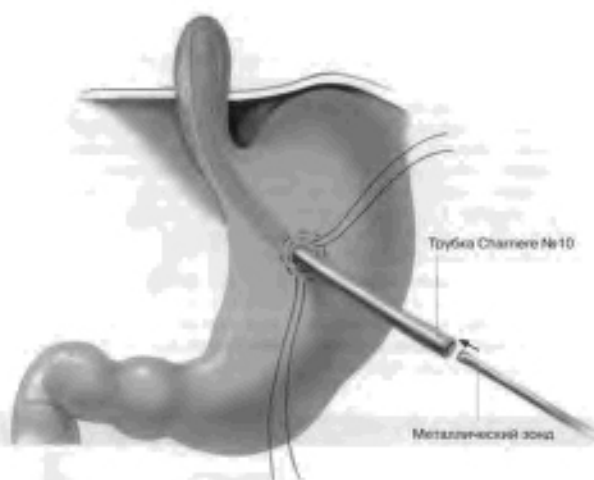


Рис. 5.20



Рис. 5.21

На Н-тип трахеопищеводных свищей без атрезии пищевода приходится около 3% всех трахеопищеводных аномалий. Проявления такого варианта порока обычно не столь остры и длительны, а порой даже начинаются лишь после первого года жизни. Типичные симптомы — кратковременные эпизоды нарушения дыхания с цианозом во время кормления. Диагноз устанавливают с помощью эзофагографии с контрастом или трахеобронхоскопии. Если подтверждается наличие трахеопищеводного свища, во время бронхоскопии в свищ вводят уретеральный катетер 3F. В большинстве случаев ТПС можно «достать» из шейного доступа, поскольку он обычно располагается на уровне второго грудного позвонка или даже выше. Если планируется шейный доступ, то ребенка укладывают на операционном столе на спину с головой, повернутой влево, и с валиком под плечами с переразогнутой шеей. В таком положе-

нии область шеи справа становится максимально доступной. Разрез производят по кожной складке, приблизительно на 1 см выше средней трети правой ключицы. После рассечения подкожной мышцы шеи медиальный край кивательной мышцы отводят кзади.

Разделение тканей продолжают медиально по направлению к сонной артерии, при этом иногда приходится перевязать и рассечь среднюю щитовидную вену и нижнюю щитовидную артерию, чтобы подойти к трахее и пищеводу, которые расположены медиально и кзади от долей щитовидной железы и ее перешейка. Пальпация трахеальных хрящей и желудочного зонда в пищеводе облегчает анатомическую ориентацию. Возвратный гортанный нерв, идущий вверх в желобе между трахеей и пищеводом, близко к свищу, должен быть четко идентифицирован, чтобы избежать его повреждения.

Рис. 5.22–5.24

Поиски свища облегчаются благодаря уретеральному катетеру, проведенному в свищ. Изогнутый прямоугольный зажим используют для выделения свища, под который подводят небольшую сосудистую держалку. Две нити-держалки накладывают на пищеводную часть свища, который пересекают после извлечения из него уретерального катетера.

Отверстие в трахее и пищеводе ушивают отдельными швами рассасывающейся мононитью 6/0. Рану ушивают послойно рассасывающимся материалом, заканчивая отдельными субэпидермальными рассасывающимися швами 6/0. В конце операции необходимо убедиться в подвижности голосовых связок.

Рис. 5.21

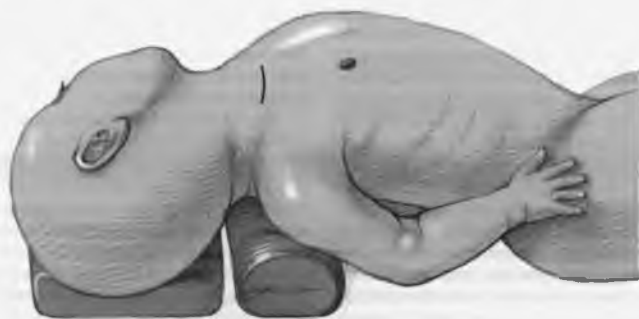


Рис. 5.22

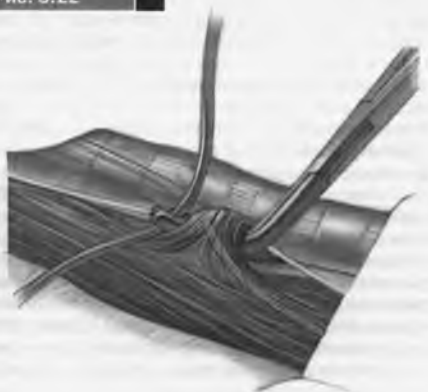


Рис. 5.23

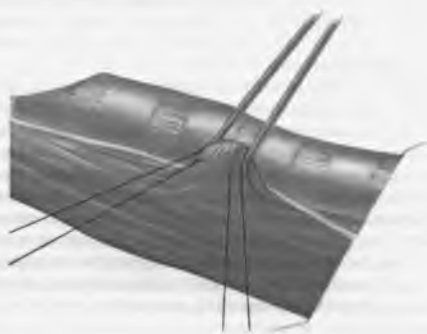


Рис. 5.24



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Первый успешный первичный анастомоз при атрезии пищевода был наложен Cameron Naight в 1941 г. В последующие десятилетия летальность при этом пороке была высокой. Результаты лечения определялись массой тела ребенка при рождении, тяжестью сопутствующих аномалий и аспирационной пневмонией, связанной с поздней диагностикой порока. В настоящее время диагноз АП в большинстве случаев устанавливается сразу после рождения, поэтому постоянная санация верхнего сегмента способствует профилактике пневмонии. Выживаемость недоношенных детей значительно возросла благодаря развитию неонатальной интенсивной терапии. Поэтому главным фактором, определяющим результаты, стали тяжелые сопутствующие аномалии. Принципы лечения наиболее частого варианта атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищем общеприняты и особых дискуссий не вызывают, в то время как подходы к лечению порока при большом диастазе между сегментами остаются весьма противоречивыми. В некоторых клиниках, включая нашу, предпочитают сохранять собственный пищевод ребенка при малейших шансах, даже ценой тяжелого гастроэзофагеального рефлюкса, в то время как другие хирурги более широко ставят показания к пластике пищевода трансплантатом из толстой кишки или желудка.

Прогноз при лечении атрезии пищевода в общем хороший, однако в послеоперационном периоде остаются такие проблемы, как рецидивирующие эпизоды дисфагии, гастроэзофагеальный рефлюкс, рецидивирующая инфекция верхних дыхательных путей, которая может быть связана с повторными микроаспирациями во время сна. Нередко отмечается задержка опорожнения дистальных отделов пищевода, обусловленная нарушением его двигательной активности, которое, в свою очередь, может быть компонентом самой аномалии (атрезии пищевода), однако не исключена и ятрогенная природа, связанная с повреждением волокон блуждающего нерва во время интраоперационного выведения

нижнего сегмента пищевода. Тем не менее, тяжелые нарушения глотания с дисфагией возникают редко. Задержка инородных тел над зоной анастомоза, чаще всего кусочков хлеба, мяса или фруктов, бывает отчасти связана с расстройствами двигательной активности пищевода.

Стеноз зоны анастомоза может быть результатом его наложения со значительным натяжением, несостоятельности или длительного воздействия кислого желудочного содержимого при гастроэзофагеальном рефлюксе. Задержка опорожнения пищевода от кислого желудочного содержимого, забрасывающегося в пищевод, скорее всего, в большей степени связана с высокой частотой гастроэзофагеальнорефлюксной болезни, которая может развиваться более чем у 40% детей с атрезией пищевода.

Атипично изогнутые хрящи трахеи и широкая межхрящевая мембрана в зоне бывшего свища могут быть причиной другого общеизвестного осложнения — трахеомалации, частота которой достигает 20%. При этом передне-задний диаметр просвета трахеи уменьшается и стенки ее могут полностью спадаться, затрудняя как вдох, так и выдох. Подобная аномалия редко вызывает серьезные проблемы и обычно проходит с возрастом и ростом. Иногда, однако, развивается тяжелый респираторный дистресс, что может потребовать хирургического лечения, порой срочного. Наиболее часто применяемый в этом случае метод — аортопексия под бронхоскопическим контролем. Это вмешательство позволяет справиться с данной проблемой в большинстве случаев, если только трахея поражена не на слишком большом протяжении. В последней ситуации в настоящее время используется метод трахеоскопической стабилизации трахеи с помощью стента с баллоном, раздуваемым по всей окружности или по полукружности. Однако пока проводятся поиски идеального стента. Кроме того, стентирование трахеи стали проводить недавно, поэтому отдаленные результаты еще не могут быть оценены.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC (2002) Esophageal atresia: historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg* 73:267–272
- Kluth D, Steding G, Seidl W (1987) The embryology of foregut malformations. *J Pediatr Surg* 18:217–219
- Lemmer JH, Mark NG, Symreng T, Ross AF, Rossi NP (1990) Limited lateral thoracotomy. *Arch Surg* 125:873–877
- Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA (2003) Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 38:737–739
- Livaditis A, Rafberg L, Odensjö G (1972) Esophageal end-to-end anastomosis. Reduction of anastomotic tension by circular myotomy. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 6:206–211

Гастроэзофагеальный рефлюкс и грыжа пищеводного отверстия диафрагмы

Keith E. Georgeson

ВВЕДЕНИЕ

У большинства грудных детей отмечаются срыгивания, иногда довольно значительные, однако регургитация после еды, связанная с физиологическим рефлюксом, редко влечет за собой какие-либо серьезные последствия, и обычно дети «перерастают» эту проблему к году жизни.

Патологический гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) у грудных детей связан с потенциально серьезными осложнениями, включая отставание в физическом развитии, рецидивирующие эпизоды апноэ и аспирацию содержимого желудка. У более старших детей патологический ГЭР может проявляться в виде «реактивных» заболеваний верхних дыхательных путей, хронического синусита и пептического эзофагита.

Тщательно собранный анамнез совершенно не оценим в выявлении симптомов ГЭР у детей. Часто возникающая регургитация, нетипичная «астма», связанная с лежачим положением и излишней возбудимостью — все это потенциальные симптомы ГЭР. Диагностика ГЭР должна включать обследование верхних отделов ЖКТ для исключения анатомических причин регургитации и выявления (или исключения) грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. 24-часовая рН-метрия считается «золотым стандартом» в определении патологического ГЭР у детей. Отрицательные данные рН-метрии не исключают симптоматический ГЭР, связанный со свойственным детям «некислотным» рефлюксом.

Эндоскопия верхних отделов ЖКТ иногда весьма информативна в определении эзофагита, вторичного по отношению к ГЭР, в то время как исследование скорости опорожнения желудка обычно не имеет особой диагностической ценности в выявлении ГЭР у детей.

Консервативная терапия патологического ГЭР у детей направлена на усиление тонуса нижнего пищеводного сфинктера и стимуляцию двигательной активности пищевода. Даже те дети, у которых нет отчетливого ответа на медикаментозную терапию, должны, тем не менее, получать консервативное лечение в течение 8 нед. до того, как будет поставлен вопрос о хирургическом вмешательстве, за исключением тех случаев, когда симптомы ГЭР жизнеугрожающие.

Антирефлюксные хирургические вмешательства показаны при неэффективности консервативного лечения, а также в тех случаях, когда есть определенный эффект от консервативного лечения, однако отмена его неизбежно приводит к рецидиву симптомов рефлюкса. Антирефлюксные операции показаны также у детей с осложнением в виде пептического эзофагита с исходом в стриктуру или пищевод Барретта. У грудных детей с жизнеугрожающими проявлениями, не купируемыми, несмотря на оптимально проводимую терапию, может понадобиться даже срочное оперативное вмешательство.

Рис. 6.1

После интубации ребенка укладывают на конце операционного стола с согнутыми коленями и подушечками под ступнями и фиксируют к операционному столу. Оперирующий хирург стоит у ножного конца стола, опущенного достаточно низко, чтобы было удобно манипулировать лапароскопическими инструментами. Через рот в желудок вводят буж (Maloney). Его размер должен быть достаточно

большим, чтобы полностью расширить дистальный отдел пищевода, так как это способствует безопасному его выделению. Голова пациента должна быть в таком положении, чтобы анестезиолог мог в любой момент оперативного вмешательства извлечь (подтянуть на себя) буж или, наоборот, продвинуть вперед. Операционное поле обрабатывают от линии сосков до паховой области.

Рис. 6.2

В брюшную полость вводят 5 троакаров. В отличие от взрослых пациентов, у которых место введения троакаров довольно стандартно, у детей строение тела и положение печени довольно вариабельны, а потому и локализация мест введения троакаров может быть различной и определяется индивидуально. Первый троакар вводят в центре пупка. Перед введением каждого троакара брюшную стенку в этом месте инфильтрируют анестетиком. Разрез в центре пупка должен по размерам соответствовать размерам троакара. Слишком «туго» вводимый троакар может вызвать ишемию кожи пупка, если кожный разрез меньше диаметра троакара. Войти в брюшную полость через пупок несложно, поскольку слои брюшной стенки здесь «сходятся». Когда брюшная полость вскрыта скальпелем (лезвие № 11), изогнутым зажимом-москитом, направляя его кончик вверх, расширяют отверстие в пупке, что позволяет легче войти в брюшную полость. Троакар 5 мм (с конической формой острия стилета) с иглой Вереща вводят в брюшную полость, подтягивая вверх за кожу пупка. Троакар следует продвигать под углом 30° и держать его конец как можно ближе к париетальной брюшине передней брюшной стенки, чтобы избежать повреждения интраабдоминальных и ретроперитонеальных структур. Иглу Вереща затем удаляют. Канюлю троакара

фиксируют в разрезе брюшной стенки с помощью плотно облегающей ее пластиковой манжеты. У маленьких грудных детей с тонкой брюшной стенкой иногда необходима фиксация швом. Эндоскоп 30° 4 мм вводят через умбиликальный троакар после того, как создан пневмоперитонеум. Этот эндоскоп затем используют для обзора при введении остальных четырех троакаров. Второй троакар вводят в правый верхний квадрант и располагают у нижнего края печени по передней аксиллярной линии. В левый верхний квадрант проводят ретрактор и его укрепляют к раме операционного стола с помощью ретрактородержателя. 3-й, 4-й и 5-й троакары вводят под лапароскопическим контролем. Кроме умбиликального троакара, остальные имеют размер 3–4 мм, однако у пациентов весом более 20 кг больший по размеру печеночный ретрактор вводят через троакар 5 мм.

Троакар 3 (см. рис.) используют для эндоскопа, а также в том случае, когда предполагается пуговчатая гастростомия. Троакары 2 и 4 – рабочие порты для хирургического вмешательства. Троакар 5 вводят первым, а также используют для эндоскопического контроля при введении остальных 4 троакаров. Когда хирург передвигает эндоскоп к порту 3 для хирургических манипуляций, порт 5 используется ассистентом для интраперитонеального доступа.

Рис. 6.1

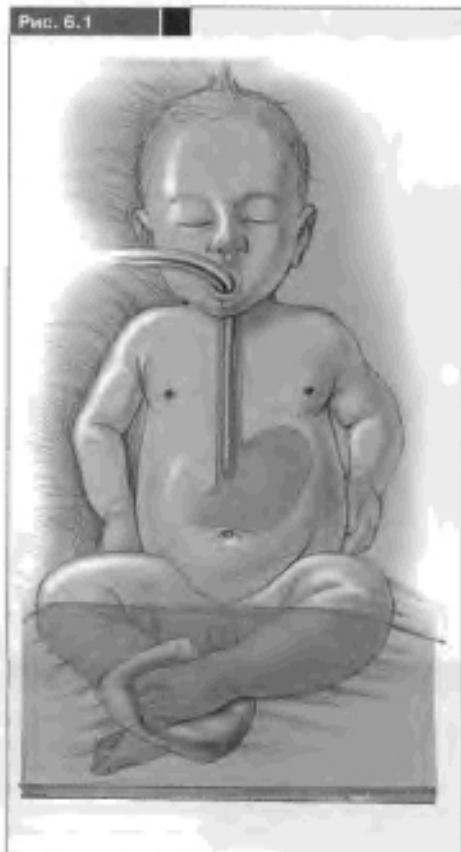


Рис. 6.2

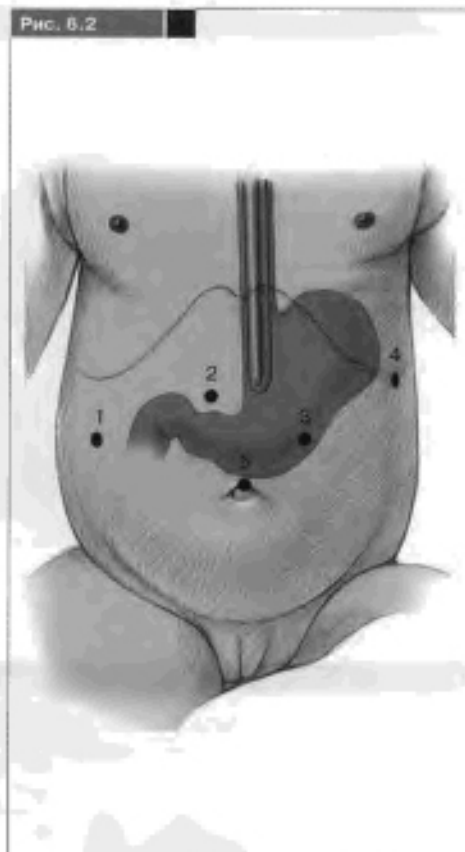


Рис. 6.3

Диссекцию начинают с выделения острым путем верхней части печеночно-желудочной связки. Разделяют печеночные ветви п. *vagus*. Небольшие сосуды, идущие к печени, также разделяют, используя коагулятор. Следует соблюдать осторожность, чтобы не пересечь левую печеночную артерию, которая в редких случаях может располагаться в этой связке. Выделение продолжают в бессосудистой зоне по направлению к пищеводному отверстию. Диафрагмально-пищеводную связку открывают между пищеводом и правой ножкой. В периззофагеальное пространство необходимо «войти» очень четко,

чтобы избежать кровотечения и облегчить последующий ход операции. Диссекцию продолжают тупым и острым путем в этом слое сверху и вниз влево. Передний ствол блуждающего нерва обычно очень тесно спаян с мышечной стенкой пищевода. Однако в редких случаях нерв «уходит» вниз и лишь слегка связан с пищеводной стенкой. Все образования, расположенные на передней стенке пищевода, должны быть четко идентифицированы, прежде чем их разделять. Пространство между пищеводом и левой ножкой диафрагмы необходимо выделять сзади до тех пор, пока не будет обнажено дно желудка.

6

Рис. 6.4

Короткие желудочные сосуды разделяют как обычно. Пересечение этих сосудов позволяет лучше открыть левую ножку, а также более достоверно оценить «геометрию» фундопликационной манжетки. В большинстве случаев сосуды пересекают коагулятором. У больших или «упитанных» пациентов целесообразно использовать ультразвуковой

скальпель для разделения коротких желудочных сосудов. Желудочно-селезеночную связку выделяют в зоне средней части селезенки. Диссекцию продолжают отсюда вверх. У большинства пациентов имеются передний и задний листки желудочно-селезеночной связки, при этом сосуды располагаются в обоих листках.

Рис. 6.3

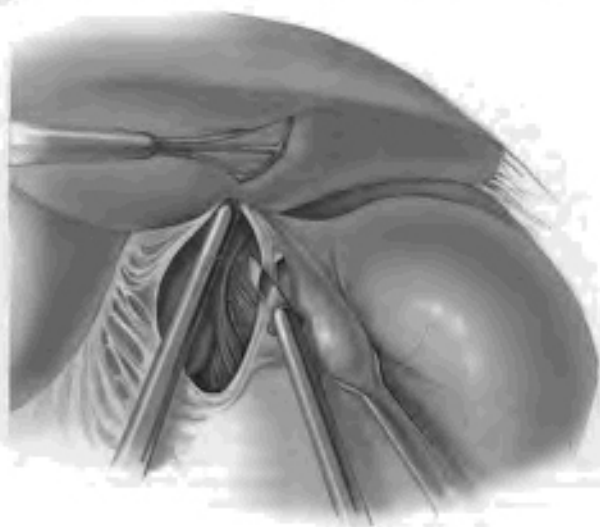


Рис. 6.4

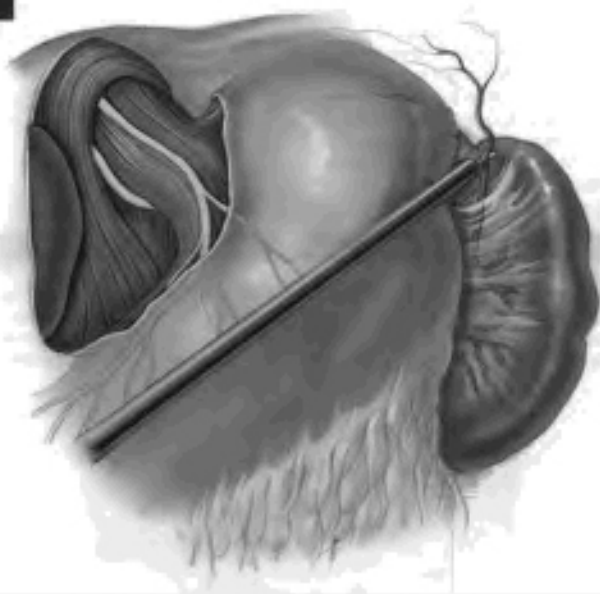


Рис. 6.5

Левую ножку диафрагмы необходимо проследить по ее ходу вправо позади пищевода. Диссекцию проводят с обеих сторон. Дно желудка подтягивают вниз, используя граспер, введенный через умбиликальный порт, что позволяет прекрасно визуализировать левую ножку. Для того чтобы увидеть правую ножку, граспер подтягивают вниз и к селезеночному изгибу толстой кишки. Выделяя обе ножки попеременно, используя левую ножку как «проводник», осторожно формируют окно позади пищевода. Ткани, фиксирующие пищевод к ножкам, разделяют по всей окружности, чтобы удлинить абдоминальную часть пищевода. На этом этапе можно легко ранить сзади п. vagus, поэтому необходимо его идентифицировать и сохранить. Инструмент, проведенный через умбиликальный троакар, используют для отведения им книзу гастроэзофагеального перехода во время удлинения интраабдоминальной части пищевода. Выделение пищевода по всей окружности продолжают настолько, насколько это необходимо, вплоть до средостения, чтобы освободить не менее 2,5 см пищевода в брюшной полости без подтягивания пищевода вниз. Если после прекращения подтягивания пищевода вниз в брюшной полости остается менее 2,5 см пищевода, должно быть принято решение об удлинении абдоминальной части пищевода путем тубуляризации верхнего отдела желудка. Фасция, покрывающая ножки диафрагмы, должна быть оставлена интактной, насколько это только возможно. Важно также соблюдать максимальную осторожность, чтобы не «войти» в плевральную полость с обеих сторон. Если все же повреждена плевра, то следует расширить отверстие в ней, чтобы избежать развития напряженного пневмоторакса, вызванного односторонним клапанным эффектом. Пневмоторакс может быть ликвидирован пункционно в конце операции.

Рис. 6.7

Мобилизованное дно желудка поднимают вверх слева от пищевода и граспером, введенным через пупочный порт, проводят («оборачивают») дно желудка позади пищевода через ретроэзофагеальное

Рис. 6.6

ножки диафрагмы ушивают позади пищевода нерассасывающимися швами, захватывая их «как следует» слева и справа и плотно завязывая швы. Аорта располагается позади задней части левой ножки — необходимо помнить об этом, чтобы не захватить аорту в швы при ушивании ножек. Автор предпочитает ушивать ножки при наличии бужа, проведенного в пищевод. Следует соблюдать очень большую осторожность, чтобы не слишком сузить пищеводное отверстие диафрагмы. Если буж больших размеров проведен в интраабдоминальную часть пищевода, то ушивание может быть затруднено, а, кроме того, пищеводное отверстие диафрагмы может оказаться большего размера, чем необходимо. При значительно расширенном пищеводном отверстии иногда требуется ушивание как сзади, так и спереди. После ушивания пищеводного отверстия пищевод фиксируют в брюшной полости на протяжении по меньшей мере 2 см (или даже больше) 3 или 4 «воротниковыми» швами. Эти швы обычно накладывают на 11, 7 и 3 часах на пищевод, захватывая пищеводную стенку и прилежащую ножку диафрагмы. При больших грыжах пищеводного отверстия могут понадобиться 4 и более воротниковых шва, чтобы адекватно закрыть пищеводное отверстие.

окно. Дно расправляют, чтобы достичь геометрической симметрии. «Наводят лоск», убеждаясь, что манжетка сформирована правильно и что дно желудка не прилегает к средней его части.

Рис. 6.5

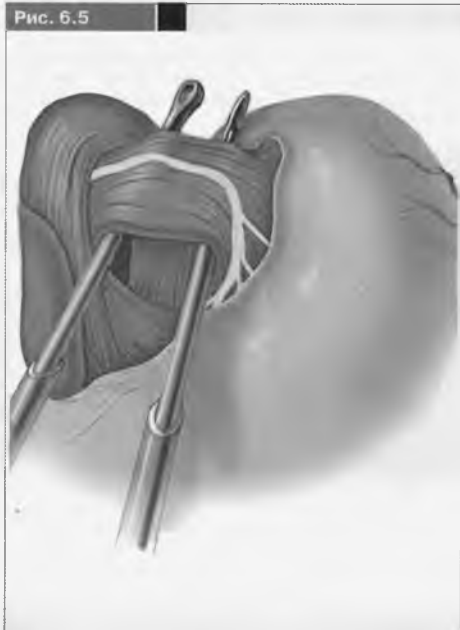


Рис. 6.6

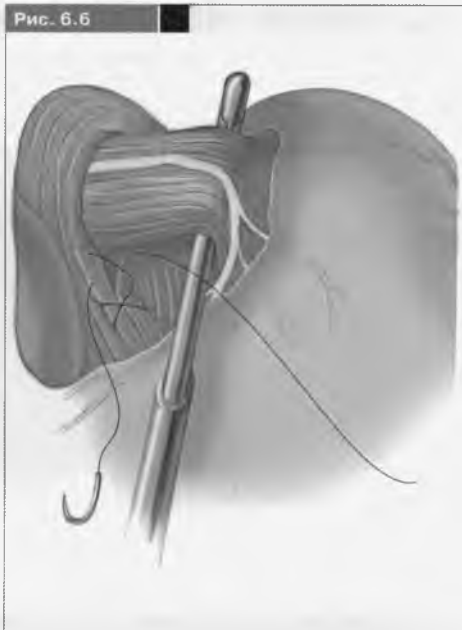


Рис. 6.7

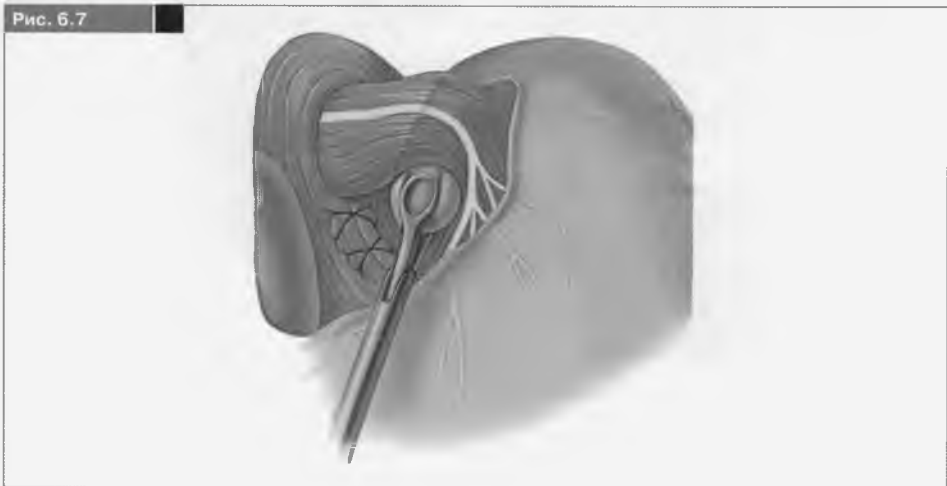


Рис. 6.8

На этом этапе следует снова ввести в желудок буж. Левый край дна желудка сшивают затем с правым его краем отдельными швами, не захватывая ткань пищевода. Манжетка должна быть не более 1,5–2 см по длине и неплотно охватывать пищевод. 8-об-

разный шов накладывают в основании манжетки в качестве второго слоя (ряда), чтобы укрепить надежность фундопликации и предотвратить нестойкость манжетки.

Рис. 6.9

Гастростомией дополняют фундопликацию лишь в тех случаях, когда у пациента имеются нарушения глотания или тяжелая гипотрофия. В качестве рутинной процедуры для декомпрессии желудка после фундопликации гастростомия не используется. Лапароскоп снова вводят через умбиликальный порт, а зажим — через троакар в медиальном левом верхнем квадранте. Этот троакар изначально используют с расчетом на то, что именно в этом месте будет наложена гастростома, если она понадобится. Желудок захватывают около большой кривизны в зоне перехода тела желудка в антральный отдел.

Если фундопликация не производилась, желудок следует захватить ближе к малой кривизне. Большой изогнутой атравматичной иглой с мононитью накладывают (но не завязывают) U-образный шов, захватывая брюшную стенку, затем 1–0,5 см желудка и опять брюшную стенку. Если при наложении этого шва случайно прошли в просвет желудка, то, как правило, это не представляет опасности и не ведет к осложнениям. Второй U-образный шов накладывают параллельно первому на 1,5 см латеральнее, также не завязывая его. Затем извлекают зажим вместе с троакаром.

Рис. 6.8

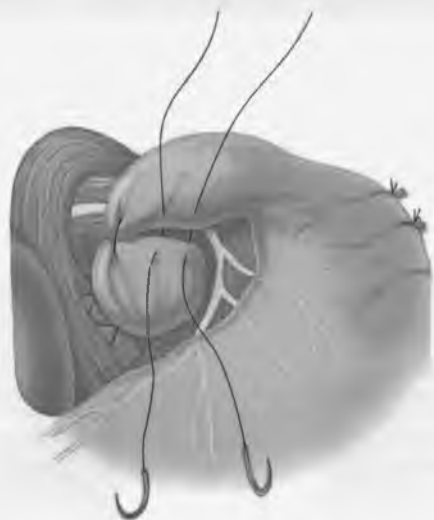


Рис. 6.9

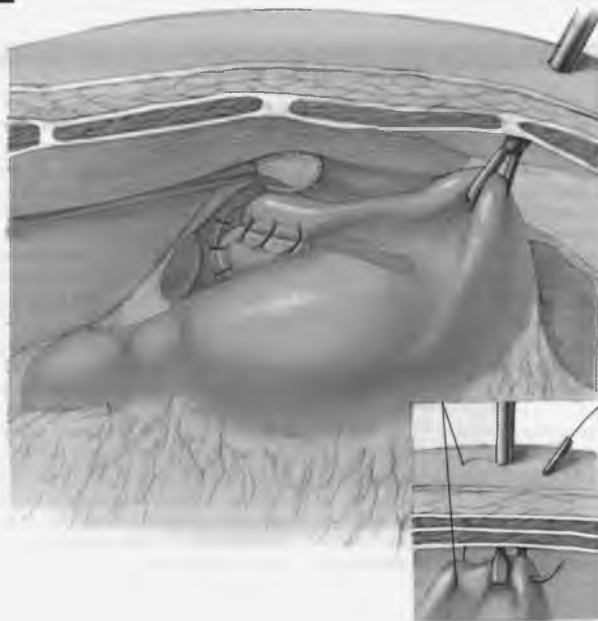


Рис. 6.10

Анестезиолог проводит однопросветный орोगастральный зонд в желудок и вводит через него 60–120 мл воздуха. Полуую иглу вводят в раздутый желудок через троакар в медиальном левом верхнем квадранте. Введение иглы в просвет желудка должно четко визуальнo контролироваться. Затем через иглу в желудок вводят J-образный провод-

ник и иглу удаляют. Прodelанный ход расширяют сосудистыми дилататорами постепенно увеличивающегося размера — от 8F до 20F. Дилататор 20F проводят только через брюшную стенку, но не в желудок. U-образные швы следует ослабить при введении дилататора 20F, чтобы избежать проведения его в желудок.

Рис. 6.11

Гастростомическую трубку-«пуговицу» вытягивают на дилататоре 8F. Дилататор и баллон трубки проводят через J-проводник. Осторожными ввинчивающимися движениями при подтягивании за U-образные швы баллон вводят в желудок под лапароскопическим контролем и раздувают его (контролируя визуальнo). U-образные швы в этот момент ослабляют, убеждаясь, что желудок удерживается у брюшной стенки раздутым баллоном (а не швами). Швы затем затягивают над «крыльями» пуговицы. Лапароскоп вводят через латеральный левый верхний троакар, чтобы увидеть гастростомическую трубку под другим углом зрения и убедиться в ее правильном положении и в том, что баллон остается раздутым.

Печеночный ретрактор удаляют под лапароскопическим контролем. Умбиликальный троакар должен быть удален в первую очередь после ликвидации пневмоперитонеума. Фасцию в области пупка ушивают обычным или 8-образным швом, защищая при этом подлежащий кишечник и сальник, чтобы они не попали в швы. После ушивания

фасции вновь создают пневмоперитонеум и через латеральный порт убеждаются в том, что при ушивании фасции не «прихвачен» сальник. Затем удаляют остальные троакары. Фасция в местах стояния этих троакаров обычно не требует ушивания. Кожу закрывают субэпителиальными швами и полосками пластыря. Кожа в области пупка должна быть ушита тщательно быстрорассасывающейся плетеной нитью. Недостаточно тщательное ушивание в области пупка может привести к образованию послеоперационной гранулемы.

В день операции пациента можно поить. В течение 3–4 нед. после операции назначают протертую пищу во избежание дисфагии, связанной с отеком фундопликационной манжетки. Выписывают пациентов через 1–3 дня после операции. Послеоперационное обезболивание осуществляют с помощью внутривенного введения кеторолака, регулярного приема ацетоминофена и ибупрофена. Наркотические анальгетики используют лишь при наличии показаний. U-образные швы удаляют на 2-е сутки после операции.

Рис. 6.10

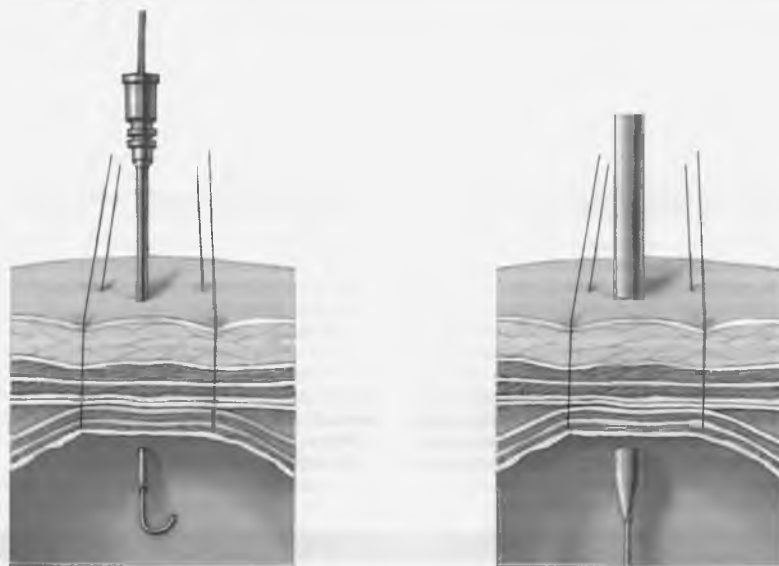
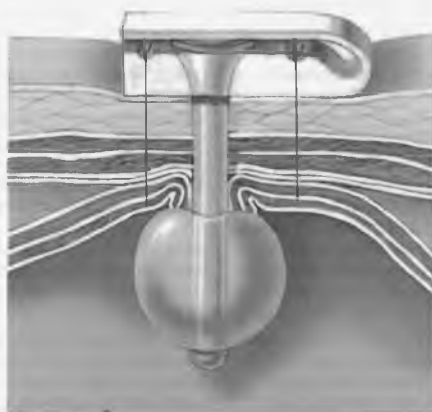


Рис. 6.11



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Фундопликация дает отличные результаты. Плохие результаты отмечаются лишь в тех случаях, когда предоперационная симптоматика не была связана с гастроэзофагеальным рефлюксом. Дисфагия может отмечаться с частотой до 40% у детей, которые употребляют густую пищу в течение первых недель после операции. В отдаленные сроки дисфагия возникает менее чем у 2% пациентов. Послеоперационного бужирования пищевода следует избегать, так как это может спровоцировать несостоятельность манжетки и/или выпячивание желудка в грудную клетку. Рецидив рефлюкса в течение первых 2 лет отмечается менее чем у 5% пациентов, а в более поздние сроки — крайне редко. Позывы на рвоту, рвота, затруднение прохождения пищи чаще наблюдаются у детей с неврологическими расстройствами. В тех случаях, когда рвоты не было до фундопликации, а после операции она появилась, это обычно связано с переяданием. Рвота, возникающая сразу после приема пищи (проглатывания), часто связана с растяжением желудка или демпинг-эффектом

и может быть устранена разделением «дозы» пищи на две части и приемом этих частей с промежутком 30 мин или путем перехода на дробное (капельное) вскармливание. Возникновение рвоты после 3-го или 4-го приема пищи в течение данного дня часто может быть объяснено низким порогом насыщаемости и купируется временным назначением анаболических стероидов, которые повышают аппетит. Позывы на рвоту, не связанные с приемом пищи, могут быть вызваны самыми разнообразными причинами и плохо поддаются лечению. Эти позывы нередко приводят к несостоятельности манжетки, поскольку сильные рвотные движения имеют хронический характер.

Фундопликация — высокоэффективный и надежный метод лечения стойкого или жизнеопасного ГЭР. Лапароскопическая фундопликация обладает несомненными преимуществами перед открытым вмешательством и ею должны владеть все детские хирурги, занимающиеся хирургическим лечением ГЭР у детей.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Fonkalsrud EW, Ashcraft KW, Coran AG et al (1998) Surgical treatment of gastroesophageal reflux in children: a combined hospital study of 7467 patients. *Pediatrics* 101:419–422
- Georgeson KE (1998) Laparoscopic fundoplication and gastrostomy. *Semin Laparosc Surg* 5:25–30
- Rothenberg SS (1998) Experience with 220 consecutive laparoscopic Nissen fundoplication in infants and children. *J Pediatr Surg* 33:274–278
- Sampson LK, Georgeson KE, Winters DC (1996) Laparoscopic gastrostomy as an adjunctive procedure to laparoscopic fundoplication in children. *Surg Endosc* 10:1106–1110
- Wulkan ML, Owings E, Georgeson KE (1998) Safety and efficacy of the 2 U-stitch gastrostomy tube. *Surg Endosc* 12:643

Paul K. H. Tam

ВВЕДЕНИЕ

Ахалазия (греч. — дословно «не расслабляется») — редкое нарушение двигательной активности пищевода, характеризующееся отсутствием нормальной его перистальтики, увеличением давления «покоя» и невозможностью полной релаксации нижнего эзофагеального сфинктера (НЭС). Менее чем 5% всех случаев ахалазии встречается у детей в возрасте до 15 лет. Общая частота данной патологии в детском возрасте — 1:100 000 детей, у мальчиков и девочек в равном соотношении.

Ахалазия впервые была описана в 1674 г. Виллисом (Willis), который успешно вычленил пациента путем повторных «бужирований» пищевода инструментом, сделанным из китовой кости. В начале XX в. Микulich (Mikulicz), основываясь на существовавших к тому времени описаниях 100 случаев патологии, предположил, что этиологическим фактором ахалазии является кардиоспазм. В 1914 г. Геллер (Heller) описал кардиомиотомию — операцию, носящую его имя и до сих пор являющуюся основой всех вмешательств при ахалазии. Оригинальная операция Геллера представляла собой две миотомии (из лапаротомического доступа) по передней и задней поверхностям нижней трети пищевода. В последующем было установлено, что одна передняя кардиомиотомия вполне достаточна для купирования симптомов ахалазии. Операция производилась из торакотомического доступа, а также торакоскопически и лапароскопически с одновременным антирефлюксным вмешательством или без него.

Патогенез первичной ахалазии до сих пор не находит достоверного объяснения. Наиболее часто встречающаяся картина при гистологическом исследовании у пациентов с ахалазией — снижение количества или полное отсутствие ганглиев в мышечном слое. Дегенеративному процессу особенно подвержены нейроны, продуцирующие нейропептиды и окись азота, которая является ингибитором нейромедиаторов. Отсутствие ингибиторов иннервации приводит к усилению тонических сокращений и препятствует нормальной релаксации НЭС, а также является причиной отсутствия перистальтики пищевода. Гистологические изменения в мышечном слое пищевода не являются специфическими. Причина поражения нейронов остается неизвестной. Предполагаются самые разнообразные этиологические механизмы, включая аутоиммунные, инфекционные, генетические, токсические, а также высказывается мнение о первичном поражении нейронов. Наличие воспаления (преимущественно лимфоцитарного) в мышечном нервном сплетении

и аутоантител к этому сплетению в сыворотке, а также нарастающая частота выявления у пациентов с ахалазией антителов II класса гистосовместимости говорят в пользу аутоиммунной этиологии. Сходство между ахалазией и болезнью Шагаса (Chagas), вызываемой *Trypanosoma cruzi*, позволяет предположить, что в основе этиологии ахалазии может лежать нейротропный инфекционный агент. Описаны редкие примеры семейных случаев ахалазии, а также ее сочетания с микроцефалией и врожденными аномалиями.

У пациентов с ахалазией обычно имеются один или два из следующих симптомов: рвота/регургитация съеденной (непереваренной) пищи, прогрессирующая дисфагия, потеря массы тела или отсутствие ее прибавки, затруднения глотания, ощущение дискомфорта за грудиной, легочные проблемы, такие как реидивирующий кашель или инфекционное поражение легких. Рвота и дисфагия — наиболее частые начальные симптомы. Рвота более характерна для грудных детей и пациентов младшего возраста, в то время как дисфагия — для более старших детей.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки может быть виден уровень жидкости в пищеводе, иногда мягкотканная тень в средостении слева, соответствующая расширенному нижнему отделу пищевода, порой выявляются инфильтративные изменения в легких. Характерным признаком ахалазии при контрастном рентгенологическом исследовании является расширение проксимального отдела пищевода, переходящее в конусообразное сужение пищеводно-желудочного перехода со сглаженной складчатостью (симптом птичьего клюва или крысиного хвоста). Отмечается дискоординация перистальтических волн в проксимальном отделе пищевода, а также стойкое отсутствие релаксации НЭС при глотании.

Эндоскопия подтверждает наличие расширения пищевода с воронкообразным его сужением в направлении к НЭС, который также сужен, и сглаженностью складок. Могут отмечаться также наличие пищи в пищеводе и признаки эзофагита. Хотя НЭС закрыт, однако эндоскоп свободно проходит в желудок. Эзофагеальная манометрия является «золотым стандартом» в диагностике ахалазии, признаками которой являются: отсутствие релаксации НЭС при глотании и отсутствие перистальтики пищевода. Симптомы, которые довольно характерны для ахалазии, но их наличие не обязательно для постановки диагноза — это повышенное давление покоя НЭС (>45 мм рт.ст.) и более высокий показатель давле-

ния покоя в «теле» пищевода, по сравнению с этим показателем в желудке.

Улучшение состояния при ахалазии с купированием ее симптомов может быть достигнуто за счет снижения НЭС-давления путем назначения нитратов или блокаторов кальциевых каналов (нифедипин) или введением внутрисфинктерно ботулинического токсина. Необходимость в пожизненной медикаментозной терапии (с ее побочными эффектами) или, соответственно, в повторных инъекциях ограничивает роль медикаментозной терапии для тех детей, которым по каким-либо причинам невозможно проводить бужирование или оперативное вмешательство.

Рис. 7.1

Эзофагокардиомиотомия по Геллеру остается основным методом лечения ахалазии и может быть осуществлена из абдоминального или торакального доступа, открытым или минимально инвазивным способом, с фундопликацией или без нее. До операции необходимо провести лечение противогрибковыми препаратами эзофагита, полностью избавившись от него. В течение суток перед операцией больному разрешается только питье (вода), чтобы снизить риск аспирации оставшейся в пищеводе пищи при введении в наркоз. С помощью предоперационной эндоскопии убеждаются в том, что в пищеводе нет оставшейся пищи. Толстый зонд или баллонный катетер вводят в желудок.

В зависимости от предпочтения хирурга, используют абдоминальный или торакальный доступ. Абдоминальный более популярен, поскольку из этого доступа легче произвести (в случае необходимости) фундопликацию. Больной лежит на операционном столе на спине. Производят верхнюю срединную лапаротомию. В случае лапароскопического вмешательства больной находится в литотомическом положении, хирург располагается в конце стола. 4 или 5 портов вводят соответственно рисунку. Эндоскоп вводят через супраумбиликальный порт (1).

При открытом вмешательстве для того, чтобы подойти к пищеводу, левую долю печени отводят вверх и медиально; для улучшения экспозиции пищевода можно пересечь треугольную связку. При лапароскопическом доступе в эпигастральный порт (3) вводят инструмент, которым отодвигают вверх каудальную долю печени, а через остальные порты (2, 4, 5) — инструменты, которыми проводят непосредственно саму операцию.

Основное лечение ахалазии заключается в бужировании или эзофагокардиомиотомии. Бужирование должно проводиться под контролем эндоскопа или флюороскопа ригидным или баллонным дилататором (у детей предпочтителен последний). Пневматическая дилатация может быть использована в качестве первичного метода или как вторичная процедура, когда после хирургического вмешательства возникает рецидив симптоматики. Наш опыт показывает, что бужирование менее эффективно, чем хирургическое лечение.

Рис. 7.2

Рассекают диафрагмально-пищеводную связку. На передней стенке пищевода обычно виден передний ствол *n. vagus*, который следует сохранить. Подходят к пищеводному отверстию, прилежащему к каудальной доле печени, и разделяют ткани между пищеводом и ножками диафрагмы. Абдоминальную часть пищевода продолжают выделять тупым путем по направлению к заднему средостению, стараясь в проксимальном отделе не повредить плевру. Соблюдают осторожность, чтобы не повредить задний ствол *n. vagus*. Марлеву турунду проводят вокруг желудочно-пищеводного перехода и подтягивают пищевод книзу. Место миотомии «намечают» коагулятором слева от переднего ствола *n. vagus*.

Рис. 7.1

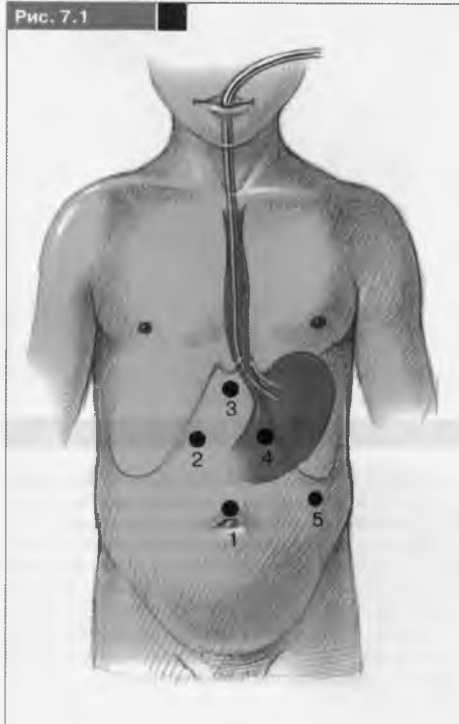


Рис. 7.2



Рис. 7.3

Миотомия должна быть произведена на протяжении 4–6 см выше кардиоэзофагеального перехода и 0,5–1 см ниже его. Поверхностный разрез производят коагулятором. Утолщенную мышцу пищевода разделяют ножницами, а затем тупым путем с помощью пинцетов до тех пор, пока не обнажится подслизистый слой. Следует соблюдать большую осторожность, чтобы не повредить слизистую оболочку. Миотомию продолжают проксимально и дистально острым и тупым путем до тех пор, пока все мышцы, находящиеся в состоянии сокращения, не будут разделены, а слизистая не будет выбухать в рану. Края мышц должны быть разведены на 50% окружности пищевода. Гастроэзофагеальный переход определяют по воротничковоподобной конфигурации циркулярных мышц. Мышцы желудка обычно более плотно прилежат к слизистой. Если произошло повреждение слизистой оболочки, которое выявляют введением воздуха в пищевод, перфорационное отверстие следует ушить тонкой нитью. Расширенное пищеводное отверстие сужают наложением одного или двух нерассасывающихся швов на ножки диафрагмы. Рану брюшной стенки ушивают обычным путем.

Рис. 7.4

Чтобы избежать развития гастроэзофагеального рефлюкса в отдаленные сроки после миотомии, многие хирурги рекомендуют производить фундопликацию, которая детально описана в предыдущей главе. Фундопликация должна быть «не тесной», чтобы избежать дисфагии. Задняя фундопликация на 180° может быть произведена над дистальными 1–1,5 см пищевода. Дно желудка подшивают отдельными швами к краям мышц пищевода с каждой стороны тремя нерассасывающимися швами. Этот прием не только обеспечивает антирефлюксный механизм, но и удерживает на расстоянии края миотомической раны.

Рис. 7.5

В качестве альтернативы может быть произведена передняя (по Dog или Thal) фундопликация на 180°. Переднюю часть дна желудка «оборачивают» вокруг переднего отдела пищевода, прикрывая миотомическую рану. Данное вмешательство наиболее целесообразно производить у пациентов с очень значительным расширением пищевода (mega-oesophagus), поскольку при задней фундопликации чаще отмечается склонность к развитию обструкции выходного отдела пищевода. Передняя фундопликация целесообразна

также в тех случаях, когда произошло повреждение слизистой оболочки, поскольку позволяет дополнительно прикрыть место ушитой перфорации.

Назогастральный зонд оставляют до следующего дня. Жидкую пищу назначают после контрастного обследования, подтверждающего отсутствие несостоятельности, а также после ликвидации застоя в желудке. Переход на обычное питание после лапароскопического вмешательства осуществляется быстрее, чем после открытой операции.

Рис. 7.3



Рис. 7.4



Рис. 7.5



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Медикаментозное лечение ахалазии нифедипином или нитратами может в 50% случаев привести к уменьшению клинических проявлений, однако связано с побочными эффектами, такими как головная боль. Применение интрасфинктерной инъекции ботулинического токсина ограничено у детей. Последние исследования показали, что средняя продолжительность эффекта этого лечения 4 мес.; более чем половине пациентов требуется повторная инъекция через 6 мес.

По литературным данным, основанным на небольшом количестве наблюдений, пневмодилатация эффективна в 50–90% случаев. Однако большинство детских хирургов (и мы в их числе) сомневаются в эффективности этого метода лечения ахалазии у детей. Обычно, если он применяется, то требуются множественные дилатации, причем сопровождающиеся порой тяжелыми осложнениями, такими как перфорация пищевода и гастроэзофагеальный рефлюкс.

Методом выбора при лечении ахалазии у детей является эзофагокардиомиотомия по Геллеру. Исчезновение симптомов в отдаленные сроки отмечается у 86% детей. В работах, основанных на большом материале, говорится об отсутствии летальности. Из послеоперационных осложнений описаны перфорация пищевода (10%), ателектазы и послеоперационная гипертермия (42%), дисфагия (14%) и гастроэзофагеальный рефлюкс (20%). Неудовлетворительные результаты хирургического лечения обычно связаны с mega-oesophagus,

«неполной» миотомией (недостаточно тщательно и адекватно произведенной) или гастроэзофагеальным рефлюксом. В случае неполной миотомии вторичная пневмодилатация обычно бывает эффективной. Гастроэзофагеальный рефлюкс можно избежать, дополняя миотомию фундопликацией. Попытки производить фундопликацию отдельной операцией после первично произведенной миотомии сопряжены со значительными техническими трудностями. Все большую популярность приобретает лапароскопическая миотомия. Некоторые хирурги успешно производят и трансторакальную видеоассистированную миотомию по Геллеру. Сочетанную с миотомией фундопликацию легче производить лапароскопически, чем торакокопически. По сравнению с открытым традиционным вмешательством, минимально инвазивный доступ обеспечивает хорошие косметические результаты, менее выраженный болевой синдром в послеоперационном периоде, значительно меньшую длительность госпитализации, позволяет раньше начать кормить ребенка (в среднем через 2,7 дня после лапароскопического вмешательства и через 9 дней после открытого). При лапароскопическом вмешательстве в 10% случаев приходится переходить на открытую операцию, что обычно связано с интраоперационной перфорацией пищевода. Накопление опыта лапароскопических вмешательств позволяет ушить перфорацию пищевода, в случае ее возникновения, лапароскопически.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Babu R, Grier D, Cusick E et al (2001) Pneumatic dilatation for childhood achalasia. *Pediatr Surg Int* 17:505–507
 Esposito C, Medoza-Sagaon M, Roblot-Maigret B et al (2000) Complications of laparoscopic treatment of esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 35:680–683
 Hurwitz M, Bahar RJ, Ament ME et al (2000) Evaluation of the use of botulinum toxin in children with achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 30:509–514

Mehra M, Bahar RJ, Ament ME et al (2001) Laparoscopic and thoracoscopic esophagomyotomy for children with achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 33:466–471
 Vane DW, Cosby K, West K et al (1988) Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. *J Pediatr Surg* 23:515–591

Пластика пищевода толстокишечным трансплантатом

Alaa Hamza

ВВЕДЕНИЕ

До настоящего времени не существует какого-либо одного «лучшего» метода пластики пищевода, как не существует и «идеального» трансплантата. Большое количество исследований проводилось в этой области и предлагалось использовать различные органы: тощую кишку, желудок (трубку из него или весь желудок), толстую кишку. И тем не менее нет единого мнения ни в отношении «наилучшего» трансплантата, ни в отношении пути его проведения. И все-таки наиболее часто с этой целью используют толстую кишку, и в центрах, обладающих наибольшим опытом, считают, что толстая кишка — лучший трансплантат в большинстве случаев.

Основным показанием для пластики пищевода является атрезия пищевода либо после неудачной попытки наложения анастомоза пищевода, либо при наличии большого диастаза между сегментами. Кроме того, одно из показаний к пластике пищевода — химические (каустические) ожоги на всю его толщу и на большом протяжении с формированием рубцовых стриктур, не поддающихся бужированию. Еще одно показание — множественные тяжелые

стриктуры, вызывающие асимметричную деформацию пищевода или карманообразное его расширение, требующее частых бужирований. Редкие виды патологии, при которых может понадобиться пластика пищевода, — тяжелое грибковое поражение, буллезный эпидермолиз или, крайне редко, массивное варикозное поражение при портальной гипертензии.

За последние 30 лет в отделении детской хирургии Университета Ain-Shams сделано более 850 пластических операций пищевода. Использовались разные методы — от перемещения желудка в грудную клетку до пластики толстокишечным трансплантатом, первоначально подкожно, затем ретростернально. В последние 13 лет мы стали производить трансиатальную (через пищеводное отверстие диафрагмы) эзофагэктомию с проведением толстокишечного трансплантата в заднем средостении. С 1972 г. во всех случаях замещения пищевода мы используем трансплантат из левой половины толстой кишки на левой ободочной артерии. Обычно используется изоперистальтический трансплантат.

Рис. 8.1

Все пациенты в течение 3 дней перед операцией получают кишечные антисептики (метронидазол и колимицин). В течение 2 дней до операции 3 раза в день производится промывание толстой кишки. Пациентам с гастростомой в желудок через гастростомическую трубку вводят физиологический раствор из расчета 20 мл/кг в течение 30 мин. Эту процедуру повторяют трижды через каждые 2 часа. В качестве премедикации вводят внутривенно цефалоспорины и метронидазол.

Положение больного на операционном столе на спине с небольшим валиком под плечевым поясом с разогнутой, повернутой направо головой. В пищевод для облегчения его выделения вводят зонд (через нос). Обрабатывают кожу шеи, грудной клетки и живота.

Над левой ключицей производят поперечный разрез, который, в случае необходимости, может быть продлен вверх в виде хоккейной клюшки над передним краем *m. sternocleidomastoideus*. Если имеется эзофагостома, вокруг пищевода накладывают швы-держалки и вокруг эзофагостомы делают окаймляющий «эллипсоидный» разрез. Выделение пищевода в проксимальном направлении не следует производить более чем на 4–5 см во избежание ишемического нарушения кровоснабжения пищеводной стенки.

Рис. 8.2

После разреза кожи, подкожных тканей и платизмы шейную фасцию рассекают вдоль переднего края *m. sternocleidomastoideus*. Выделение продолжают, разделяя мышечные волокна (что проще) или отводя их. Внутреннюю яремную вену и общую сонную артерию отводят латерально. Находят пищевод и начинают его выделение в дистальном направлении, чтобы избежать деваскуляризации проксимального отдела пищевода. Выделение пищевода осуществляют после визуализации возвратного гортанного нерва и отведения его медиально. Если пищевод плотно спаян с трахеей, возвратный нерв следует выделить и визуализировать дистально в зоне его перехода на шею, чтобы избежать его повреждения. Затем пищевод берут на держалку и выделяют его проксимальнее суженного участка всего на 2–3 см, чтобы предотвратить деваскуляризацию. Выделение в дистальном направлении производят «слепо» до заднего грудостения.

Рис. 8.3

Брюшную полость вскрывают срединным разрезом. Тщательно и осторожно мобилизуют толстую кишку от восходящего ее отдела до нисходящего. Толстую кишку эвентрируют и внимательно исследуют ее кровоснабжение. Для трансплантата выбирают часть толстой кишки, кровоснабжаемую из левой верхней ободочной артерии. Длина трансплантата должна быть равна расстоянию от антрального от-

дела желудка до стриктуры (включая ее). Обычно требуются перевязка и рассечение среднеободочных сосудов, однако до этого следует пережать сосуды клипсами и оставить толстую кишку в брюшной полости слева, чтобы убедиться в адекватном ее кровоснабжении после пережатия сосудов. Если есть любые сосудистые аномалии, то используют правую или даже среднюю ободочную артерию.

Рис. 8.1



Рис. 8.2

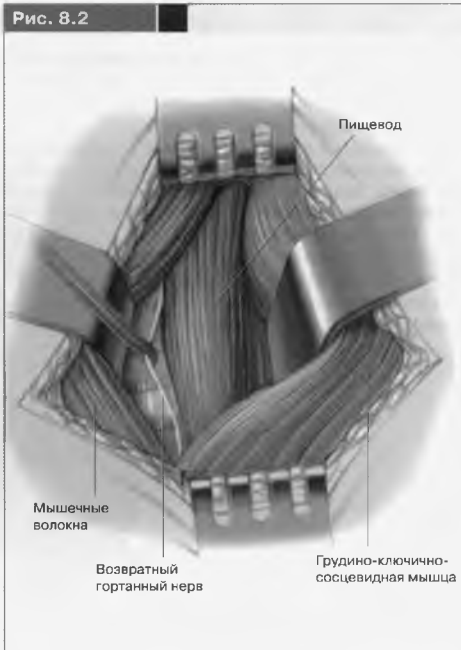


Рис. 8.3

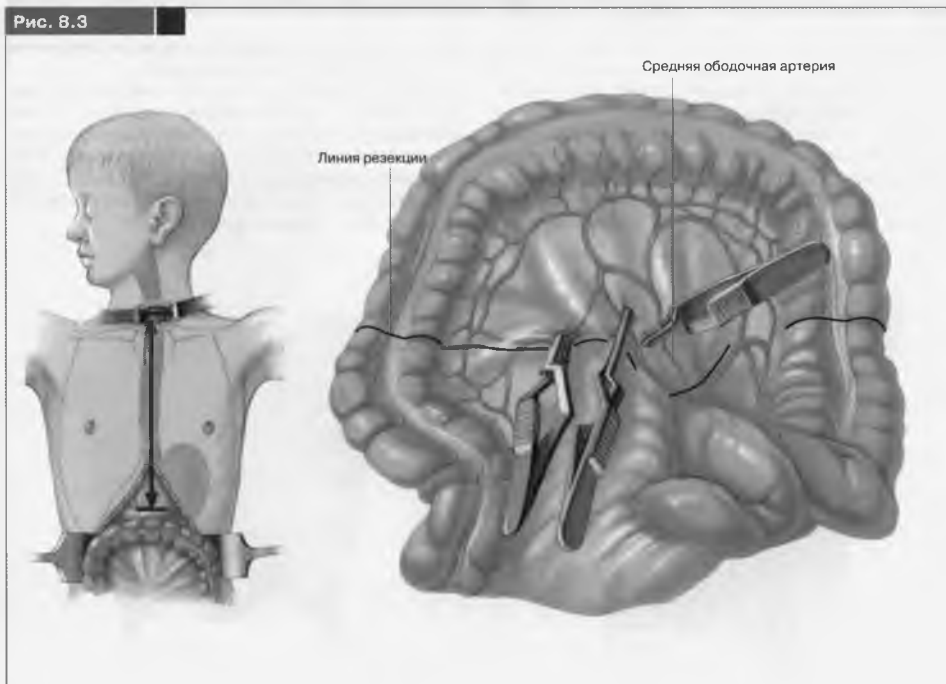


Рис. 8.4

Выделение начинают с пересечения левой треугольной связки печени, затем освобождают пищевод в пищеводном отверстии диафрагмы и рассекают пищеводно-диафрагмальную связку. На этой стадии становятся видны оба ствола блуждающего нерва, их пересекают. Иногда задний ствол можно сохранить, тщательно выделяя его интраторакально. Вокруг пищевода проводят турунду-держалку, чтобы облегчить его выделение. Подходят к пищеводному отверстию диафрагмы и расширяют его двумя ретракторами. Все сосуды пищевода коагулируют под контролем глаза. Подтягивание пищевода за держалку облегчает его выделение, которое про-

водят как можно ближе к стенке пищевода, чтобы избежать повреждения окружающих его структур.

Путем тупой и острой препаровки пищевод выделяют как можно выше. Следует соблюдать особую осторожность, чтобы не повредить плевру. Если все же это произошло, необходимо дренировать плевральную полость через межреберье. Выделение пищевода продолжают сверху и снизу до тех пор, пока пищевод не окажется освобожденным полностью. Необходимо быть особенно осторожным и избегать слишком активного (агрессивного) выделения в зоне расположения дуги аорты, оставаясь все время как можно ближе к стенке пищевода.

Рис. 8.5, 8.6

Обе держалки передвигают, одну вверх, другую вниз, убеждаясь, что пищевод освобожден на всем протяжении и ничто его не держит. Производят эзофагэктомиию, пересекая пищевод в кардиальном отделе после наложения на желудочный его конец кишечного жома. Пищевод затем проводят вверх, подтягивая за длинную шелковую нить, которой перевязан его дистальный конец. Эту шелковую нить оставляют на месте, чтобы потом облегчить

проведение через пищеводное отверстие диафрагмы толстокишечного трансплантата.

Вновь осматривают толстую кишку, внимательно оценивая пульсацию краевой артерии. После резекции пищевода максимально точно измеряют длину трансплантата, поскольку его избыток может обуславливать дальнейшие осложнения. Сняв клемму (зажим) с трансплантата, его промывают раствором пovidон-йода и оставляют открытым.

Рис. 8.4

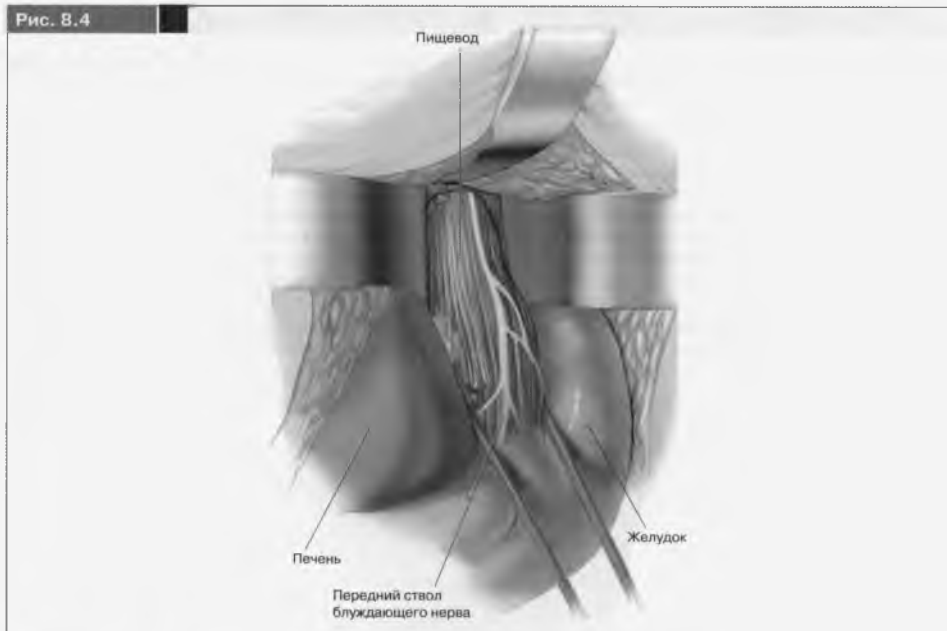


Рис. 8.5



Рис. 8.6



Рис. 8.7

Затем толстую кишку резецируют и проводят позади желудка изоперистальтически, стараясь избежать натяжения или перекрута сосудистой ножки. Для облегчения проведения трансплантата через грудную клетку используют предварительно наложенную шелковую нить, прошив ею проксимальный конец трансплантата и подтягивая за нее до тех пор, пока трансплантат не появился в шейном разрезе. Особую осторожность следует соблюдать в отношении положения сосудистой ножки и, если только появились признаки ее натяжения или перекручивания, следует немедленно «возвратить» трансплантат в брюшную полость и затем провести его заново. Жизнеспособность трансплантата под-

тверждается наличием кровоточивости шейного его конца. Избыточную часть трансплантата резецируют с шейного или абдоминального конца, избегая при этом повреждения сосудистой ножки.

Если пищевод не был резецирован и планируется загрудинное проведение трансплантата, создают загрудинный туннель путем слепой диссекции, рассекая внутргрудную фасцию как можно ближе к грудице, сверху из шейного разреза после разделения мышц над супрастеральной ямкой, снизу — делая разрез по задней поверхности нижнего края грудины. Туннель расширяют пальцами, стараясь не повредить плевру, после чего длинную шелковую нить проводят через туннель.

Рис. 8.8

Конец пищевода внимательно осматривают, убеждаясь в отсутствии проксимальной стриктуры. В зависимости от размеров пищевода и соответствия (или несоответствия) этих размеров размерам толстой кишки выбирают тот или иной вид анастомоза. Если размеры одинаковые или различаются незначительно, накладывают однорядный анастомоз конец-в-конец рассасывающимися швами 4/0. Если размер кишки несколько (незначительно) больше, то пищевод рассекают продольно сзади, расширяя его диаметр, чтобы анастомозируемые просветы совпадали. Если диаметр пищевода намного меньше диаметра кишки, накладывают однорядный эзофагоколоанастомоз конец-в-бок с ушиванием просвета кишки. Трансплантат фиксируют к мышцам шеи, чтобы избежать его сокращения.

Очень важно тщательно ушить мышцы шеи, что позволяет избежать ее «раздувания» во время глотания. Рану ушивают послойно, оставляя дренаж.

В случаях каустического ожога и стриктуры глотки накладывают фарингоколоанастомоз конец-в-бок со стенкой глотки. В подобной ситуации разрез на шею должен быть продлен до угла нижней челюсти. Затем выделение проводят до стенки глотки, которую вскрывают после наложения швов-держалок. Анастомоз должен быть наложен на здоровую слизистую. Длина толстокишечного трансплантата должна быть достаточной, чтобы достичь глотки. Широкий однорядный анастомоз конец-в-бок накладывают таким образом, чтобы не было натяжения. Иногда широкую трубку с отверстиями оставляют как «шину» на 1 неделю, а перед выпиской ребенка проводят эндоскопию, чтобы проконтролировать состояние анастомоза.

Рис. 8.7



Рис. 8.8

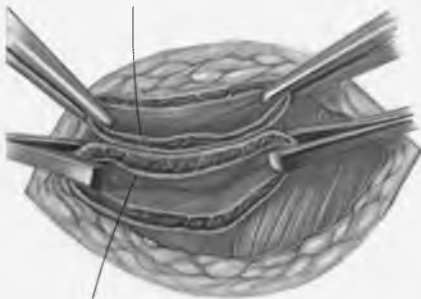


Рис. 8.9

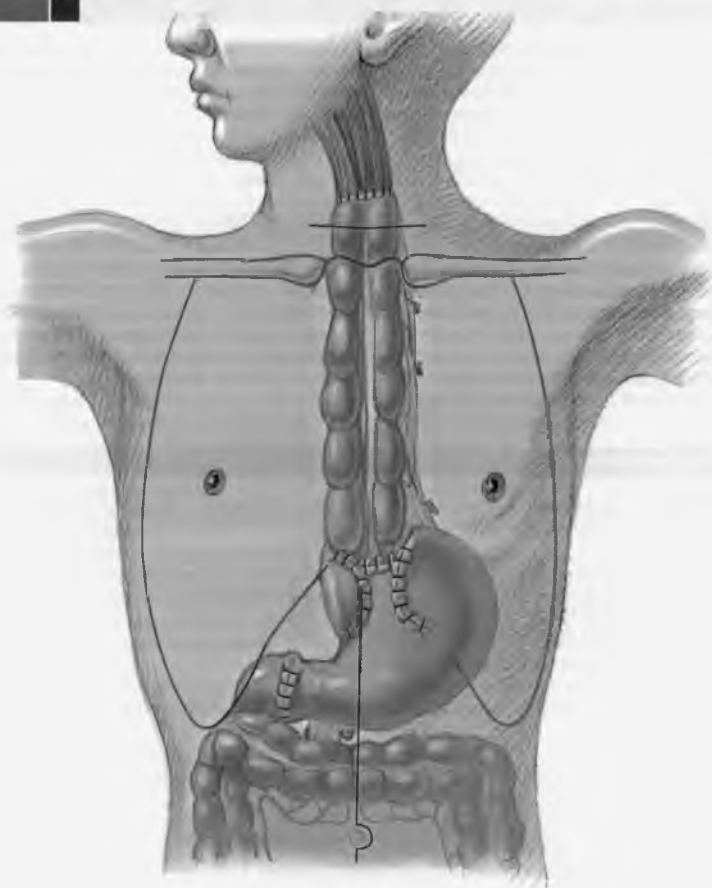
После завершения предыдущего этапа накладывают гастроколоанастомоз двухрядным швом. Анастомоз должен располагаться в кардиальном отделе желудка, его дополняют созданием антирефлюксной манжетки не на всю окружность, а на 270°, чтобы избежать повреждения сосудистой ножки. При загрузинной пластике анастомоз накладывают на передней стенке желудка ближе к антральному отделу, причем толстую кишку следует расположить таким образом, чтобы она не «повисла» на крае печени. Толстая кишка должна быть фиксирована к краям туннеля в случае ретроперитонеального ее проведения или к краям пищеводного отверстия при проведении трансплантата в заднем средостении.

Пилоропластику делают во всех случаях проведения трансплантата в заднем средостении. Это вмешательство осуществляют по Гейнцу—Микуличу (Heinz—Mikulicz) однорядным анастомозом. Завершают вмешательство наложением коло-ко-

лоанастомоза. При этом следует закрыть окно, образовавшееся после резекции толстой кишки, что достигается фиксацией толстой кишки к краю двенадцатиперстной. Если у пациента не было гастростомии, то предварительно накладывают гастростому по Штамму. Брюшную полость ушивают послойно с оставлением дренажа в средостении.

После вмешательства пациенты находятся в отделении реанимации в течение 2—4 сут. Дренаж удаляют через 2 сут. Кормление через гастростому начинают через 7—10 дней, после проведения контрастного исследования, позволяющего убедиться в отсутствии несостоятельности анастомозов. Гастростомическую трубку пережимают и удаляют через 3 мес. после операции, если нет явлений дисфагии. В случаях развития стриктуры в зоне проксимального анастомоза проводят его бужирование. Если оно оказывается неэффективным, то предпринимают хирургическое вмешательство с ревизией анастомоза и устранением стеноза.

Рис. 8.9



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мы разделяем мнение большинства авторов о том, что пластика пищевода трансплантатом из левой половины толстой кишки на левых ободочных сосудах — лучший метод замещения пищевода при доброкачественных стриктурах после каустического ожога у детей. Длины трансплантата обычно достаточно, чтобы заместить весь пищевод и даже нижнюю часть глотки, если это необходимо. Кровоснабжение от левых ободочных сосудов обычно вполне удовлетворительное и достаточное для создания полноценных анастомозов. Тесная взаимосвязь между краевыми сосудами и стенкой самой кишки позволяет обеспечить прямой трансплантат без избытка длины и без склонности к перекручиванию. Твердая пища лучше проходит через левую половину толстой кишки, чем через правую. Кроме того, удаление левой половины толстой кишки

вызывает в дальнейшем меньше проблем, чем удаление правой ее половины. Доказано, что толстая кишка относительно «кислотоустойчива», поэтому язвообразование в трансплантате возникает чрезвычайно редко.

Среди последних 475 случаев пластических операций пищевода у нас было 5 летальных исходов, связанных с респираторными проблемами. Не было ни одного случая некроза трансплантата; однако у троих больных в отдаленном периоде развился стеноз трансплантата, в двух из этих случаев в дистальной его части. Оба эти пациента потребовали повторного вмешательства, ревизии участка стеноза и устранения его. У третьего больного стеноз был в проксимальном отделе, лечение было завершено перемещением желудка.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Bahnassy AF, Bassiouny IE (1993) Esophagocoloplasty for caustic strictures of the esophagus: changing concepts. *Pediatr Surg Int* 8:103
- Bassiouny IE, Bahnassy AF (1992) Transhiatal esophagectomy and colonic interposition for caustic strictures. *J Pediatr Surg* 27:1091–1096
- Freeman NV, Cass DT (1982) Colon interposition: a modification of the Waterstone technique using the normal esophageal route. *J Pediatr Surg* 17:17–21
- Hamza AF, Abdelhay S, Sherif H et al (2003) Caustic esophageal strictures in children: 30 years experience. *J Pediatr Surg* 38:828–833
- Spitz L (1988) Esophageal replacement in children. In: Coran A, Fonkalsrud E, O'Neil J, Grosfeld J (eds) *Pediatric surgery*, 6th edn, Mosby Year Book, St Louis

Пластика пищевода путем перемещения желудка в грудную клетку

Lewis Spitz

ВВЕДЕНИЕ

Ни у кого не вызывает сомнения, что должны быть предприняты любые попытки сохранения ребенку его собственного пищевода, однако не всегда это бывает возможно. В следующих случаях приходится идти на тот или иной вариант замещения пищевода:

- **Атрезия пищевода:** при наличии очень большого диастаза, когда отсроченный анастомоз не удалось наложить, а также в случаях неудачи при наложении первичного анастомоза, закончившимся шейной эзофагостомией.
- **Каустический ожог пищевода, когда бужирование оказалось неэффективным.**
- **Повреждение пищевода в результате длительного нахождения в нем инородного тела.**
- **Опухоли пищевода, например диффузный лейоматоз, воспалительные псевдоопухоли.**
- **Расстройства двигательной активности.**

Известны 4 метода пластики пищевода:

- толстокишечным трансплантатом;
- желудочной трубкой;
- тощекишечным трансплантатом;
- перемещение желудка в грудную клетку.

В течение последних 20 лет для автора методом выбора является перемещение желудка в грудную полость. Этот метод обладает следующими преимуществами:

- Желудок имеет прекрасное кровоснабжение.
- Размеры желудка вполне достаточны, чтобы провести его до шеи.
- Метод подразумевает наложение лишь одного анастомоза.
- Несостоятельность анастомоза и стриктуры возникают редко.
- Технически метод довольно прост в исполнении.

Перед планируемой операцией перемещения желудка необходимо подготовить кишечник, чтобы толстая кишка была «пустой» на тот случай, если по каким-либо причинам не удастся произвести перемещение желудка и придется использовать для пластики пищевода толстую кишку. Хирург должен владеть всеми методами пластики пищевода.

Рис. 9.1

Производят срединную верхнюю лапаротомию. На шею производят эллипсоидный разрез вокруг шейной эзофагостомы или, в качестве альтернативы, «низкий» поперечный правосторонний или левосторонний разрез, чтобы выделить шейный отдел пищевода. Может потребоваться боковая

торакалотомия, если хирург встретится с любыми трудностями при мобилизации торакального отдела пищевода — подобная ситуация бывает в случаях эзофагита после каустического ожога, а также после различных повторных попыток сохранения собственного пищевода ребенка.

Рис. 9.2

Выводят в рану желудок и гастростомическое отверстие ушивают. Мобилизуют желудок по большой и малой кривизне, сохраняя целостность аркад правых желудочно-сальниковой и желудочной артерий.

Мобилизацию продолжают проксимально, перевязывая и пересекая короткие желудочные сосуды между дном желудка и селезенкой, а также левые желудочные артерию и вену.

Рис. 9.1

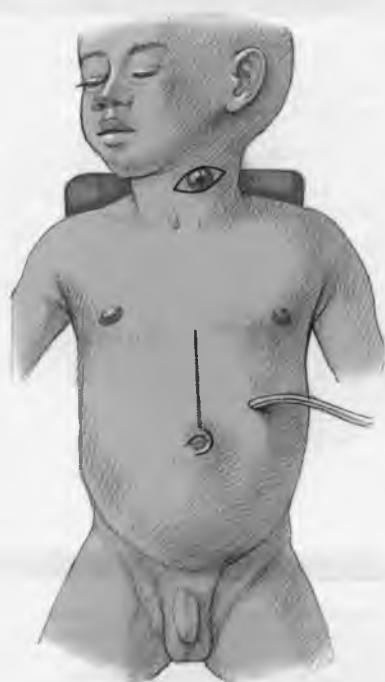


Рис. 9.2

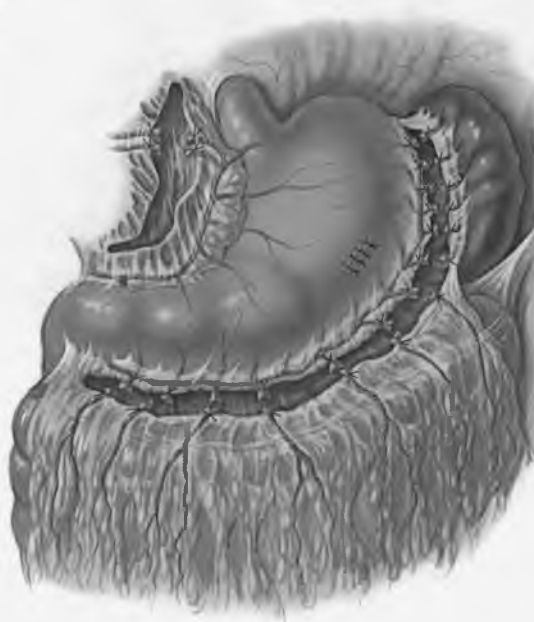


Рис. 9.3

Культю дистального отдела пищевода (в случае большого диастаза) мобилизуют из заднего средостения путем пересечения диафрагмально-пищеводной «мембраны». Пересекают передний и задний

стволы блуждающего нерва. Пищевод отсекают на уровне пищеводно-желудочного перехода и дефект в желудке ушивают.

Рис. 9.4

Производят пилоропластику. На рисунке видны места ушитого гастростомического отверстия и пищеводно-желудочного перехода (после отсечения пищевода). Эзофагогастроанастомоз будет накладываться на самом высоком месте («вершине») дна желудка. Два шва разными нитями накладыва-

ют в этом месте на дно желудка. Необходимость в использовании разного шовного материала объясняется тем, что эти швы будут служить для ориентации, чтобы при проведении желудка в грудную клетку и на шею не перекрутить его.

Рис. 9.3



Рис. 9.4



Рис. 9.5

Из шейного разреза мобилизуют пищевод. При этом следует избегать «вхождения» в подслизистый слой, чтобы не нарушить кровоснабжение пи-

щевода. Возвратный гортанный нерв (n. laryngeus recurrens) должен быть сохранен при мобилизации.

Рис. 9.6

Медиастинальный туннель создают спереди от превертебральной фасции. Выделение продолжают сверху в заднем средостении непосредственно позади от трахеи и вниз, снизу в превертебральном пространстве позади сердца под визуальным контролем. Завершают формирование туннеля в заднем средостении, используя выделение пальцами сверху и снизу. Если при создании туннеля и паль-

цевом выделении в заднем средостении возникли какие-либо проблемы, то желательно произвести боковую трансплевральную торакотомию и завершить создание туннеля под непосредственным визуальным контролем. К этому доступу приходится также прибегать для удаления рубцово-измененного пищевода или опухоли пищевода.

Рис. 9.5

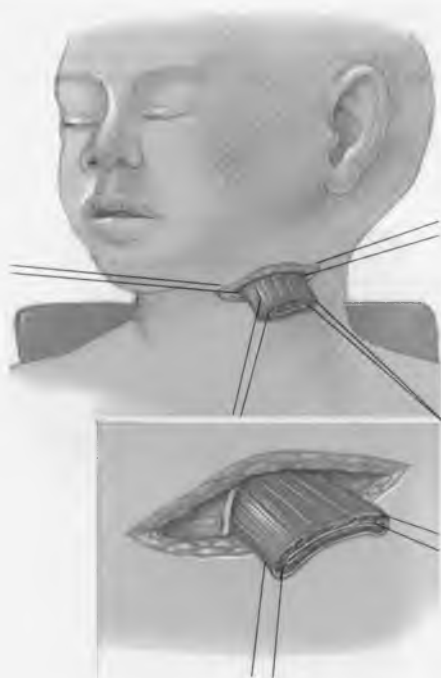


Рис. 9.6

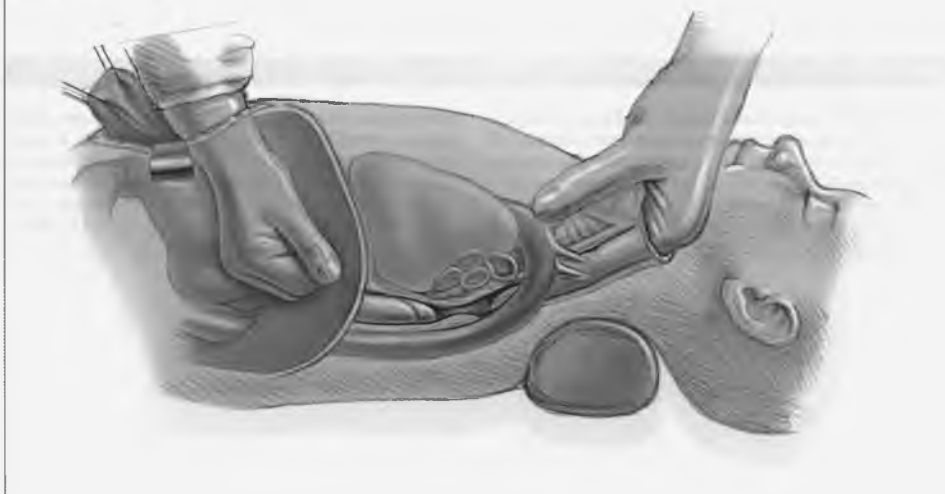


Рис. 9.7

Используя швы-держалки как проводники, желудок перемещают вверх через пищеводное отверстие и туннель в заднем средостении до тех пор, пока его дно не появится в шейном разрезе. Перемещение

желудка должно производиться плавно и без натяжения, при этом важно ориентироваться на швы-держалки, чтобы правильно расположить желудок и избежать его перекручивания в заднем средостении.

Рис. 9.8

Однорядный анастомоз между шейным отделом пищевода и дном желудка накладывают нитью 5/0 или 6/0 через все слои. Перед завершением сшивания передней губы анастомоза в желудок проводят назогастральную трубку 10F–12F. Раны ушивают, оставляя мягкий резиновый дренаж на шее. У детей с атрезией пищевода, которые до этого никогда не

принимали пищу через рот, настоятельно рекомендуется наложить еюностому для питания. Послеоперационное ведение в основном не отличается от такового после любых больших вмешательств. Однако мы рекомендуем в некоторых случаях, избирательно, применение миорелаксантов и ИВЛ в течение как минимум 2–3 сут. после операции.

Рис. 9.7

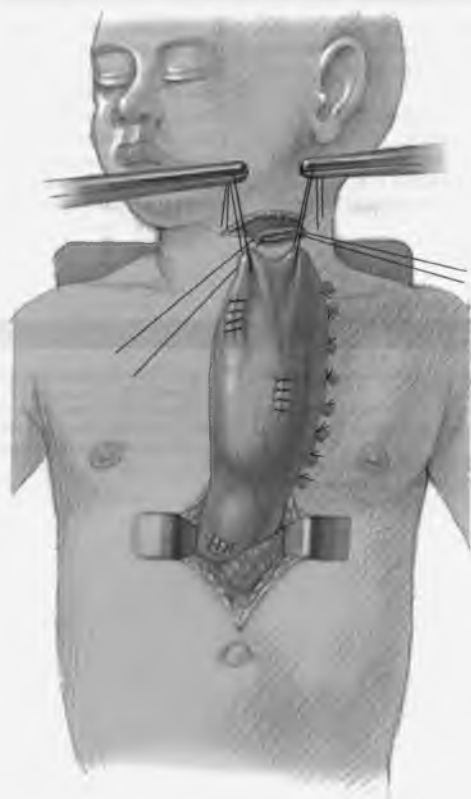
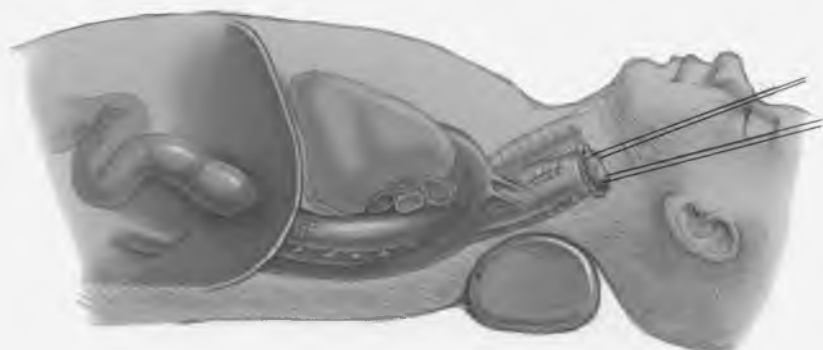


Рис. 9.8



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Летальность после операций перемещения желудка составляет примерно 5%, в то время как частота осложнений значительно выше. Наиболее частыми осложнениями являются:

- Несостоятельность анастомоза — 12%.
- Стриктура анастомоза — 19,6%.
- Затруднения глотания — 30%.
- Задержка опорожнения желудка — 8,7%.
- Осложнения, связанные с наличием еюносто-
мы — 4%.
- Демпинг-синдром — 3%.

В большинстве случаев дети после этой операции предпочитают принимать небольшие порции пищи, но часто, хотя у старших детей в основном устанавливается обычный режим питания. Для многих пациентов характерен замедленный рост, и их ростовесовые показатели находятся в нижней половине нормограмм. Это особенно характерно для детей, которым операция перемещения желудка производилась по поводу атрезии пищевода.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Ludman L, Spitz L (2003) Quality of life after gastric transposition for oesophageal atresia. *J Pediatr Surg* 38:53–57
- Spitz L (1984) Gastric transposition via the mediastinal route for infants with long-gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 19:149–154
- Spitz L (1995) Gastric transposition of the esophagus. In: Spitz L, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*, 5th edn. Chapman and Hall, London, pp 152–158
- Spitz L (1998) Esophageal replacement. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) *Pediatric Surgery*, 5th edn. Mosby Year Book, St Louis, pp 981–995
- Spitz L, Kiely EM, Pierro A (2004) Gastric transposition in children — a 21-year experience. *J Pediatr Surg* 39:276–281

ВВЕДЕНИЕ

Торакоскопия «воходила» в детскую хирургию в течение длительного времени. До конца 1980-х годов большинство торакоскопических вмешательств были чисто диагностическими. Бурное развитие эндоскопической техники началось с введением в хирургию видеотехнологий. С этого времени большинство операций, которые ранее производились традиционным путем, стали осуществляться через небольшие торакоскопические отверстия с видеоассистенцией. Термин «видеоассистированная торакоскопия» (ВАТС) используется часто и обозначает торакоскопические вмешательства под видеоконтролем. Эта техника обеспечивает прекрасный обзор органов грудной клетки и, кроме того, позволяет избежать травмы грудной стенки в результате рассечения тканей и растяжения (разведения) ребер.

Существуют следующие показания к ВАТС:

- Диагностические вмешательства
 - Интерстициальное поражение легких
 - Метастатическое поражение легких
 - Патология средостения
- Лечебные вмешательства
 - На грудной клетке
 - Эмпиема
 - Коррекция воронкообразной грудной клетки по методу Насса (Nuss)
 - На трахее и легких
 - Трахеомалиция
 - Пневмоторакс
 - Бронхогенные кисты
 - Секвестрация

- Лобэктомия
- Метастазы
- Средостение
 - Тимус
 - Тимэктомия
 - Сердце и крупные сосуды
 - Закрытие артериального протока
 - Перикардиальные кисты
 - Доступ к сосудам
- Пищевод
 - Атрезия
 - Ахалазия
 - Удвоение
 - Эзофагэктомия после каустических ожогов
- Патология симпатической нервной системы
 - Нейрогенные опухоли
 - Симпатэктомия при гипергидрозе
- Грудной лимфатический проток
 - Перевязка
- Позвоночник
 - Передний спондилодез
- Диафрагма
 - Диафрагмальные грыжи, эвентрация и релаксация диафрагмы
 - Перемещение диафрагмы

Торакоскопия используется также в самых разнообразных ситуациях при лечении детей и подростков со злокачественными опухолями.

Рис. 10.1

Главная цель ВАТС — предоставить хирургу оптимальный обзор наибольшего пространства, которое у детей ограничено, а потому особенно важно иметь возможность обозрения любых отделов грудной полости. Наиболее часто мешают хорошему обзору легкие. Поэтому разрабатываются разные способы, позволяющие отодвинуть легкие.

При введении воздуха в плевральную полость легкое коллабируется. Однако ВАТС обычно производят под общим наркозом и вентиляцией с положительным давлением. В результате легкие раздуваются при каждой инсuffляции. Хорошей альтернативой, правда только у детей старше 10 лет, является однологочная вентиляция путем селективной интубации главного бронха трубкой с манжеткой (рис. 10.1) или двухпросветной трубкой. У детей младшего возраста (меньше 10 лет) однологочная вентиляция теоретически возможна путем эндотра-

хеальной вентиляции с obtурацией главного бронха на стороне поражения катетером Фогарта (Fogarty). Однако эта техника не проста и требует высокого уровня мастерства анестезиолога, а также существенных временных затрат.

Вместо однологочной вентиляции легкое может быть отведено в сторону путем введения в грудную клетку CO_2 . Давление до 5 мм рт.ст. при потоке 2 л/мин вполне приемлемо, даже у новорожденных. Через короткий промежуток времени, когда легкое коллабируется, можно обычно обходиться вентиляцией с низким давлением. Для того чтобы поддерживать CO_2 -пневмоторакс, используют торакопорты с клапанным механизмом. Необходим тесный контакт между хирургом и анестезиологом. Важно, чтобы хирург был достаточно терпелив в ожидании достижения соответствующих условий.

Рис. 10.2

Хирург, операционное поле и экран должны располагаться на одной линии. Это означает, что хирург стоит сзади от пациента при вмешательстве на переднем средостении и спереди от пациента

при операции на заднем средостении. Ассистент (если он «правша») обычно стоит слева от хирурга, операционная медсестра — с противоположной стороны стола.

Рис. 10.1

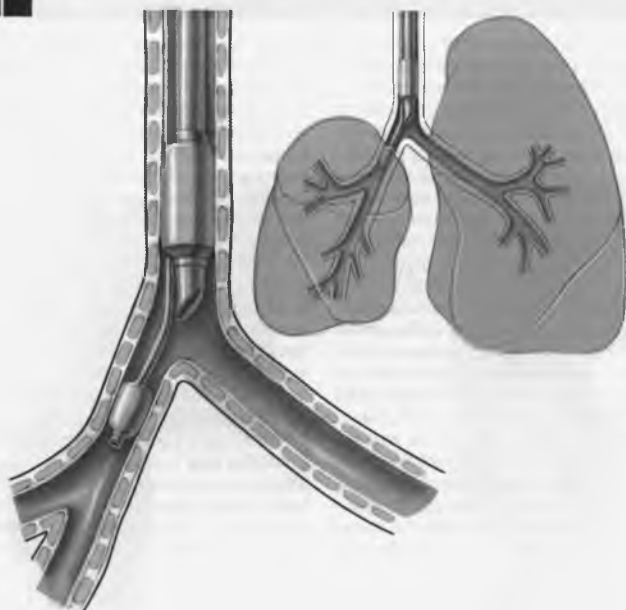


Рис. 10.2

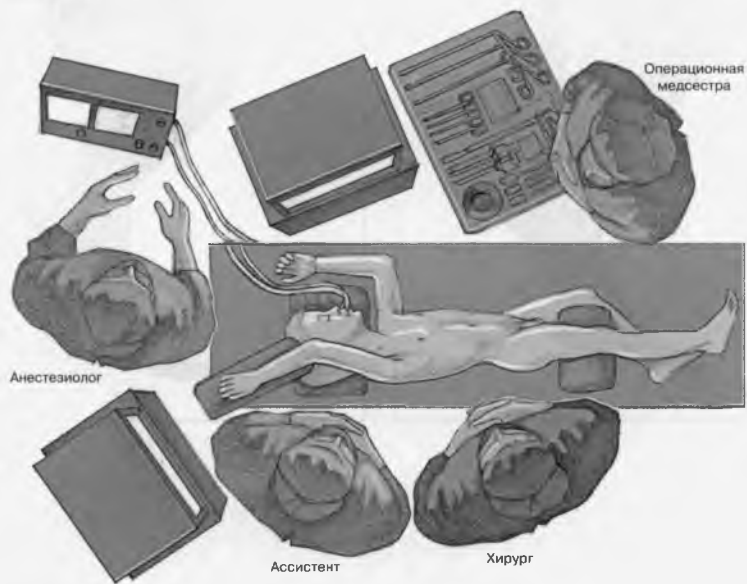


Рис. 10.3, 10.4

Отведению легкого способствует также определенное положение ребенка на операционном столе, позволяющее эффективно использовать естественные «гравитационные» силы: при вмешательстве на переднем средостении на боку с поворотом на три четверти кзади, при операциях на заднем средостении — все то же, но с поворотом на три четверти кпереди. Кроме того, при вмешательстве на верхних отделах грудной клетки следует опустить ножной конец операционного стола (положение, обратное положению Тренделенбурга), а при операциях на нижних отделах грудной клетки — наоборот, приподнять ножной конец (положение Тренделенбурга). Если все вышеупомянутые условия соблюдены, то операцию можно производить без ранорасширителей. Если все-таки приходится их применять, то следует соблюдать осторожность, поскольку легко повредить орган, который отводят ретрактором.

Торакопорты можно ввести открытым или закрытым путем. Если избран закрытый путь, то обычно используют порт с конической формой острия стилета. Иглой Вереща пунктируют межреберье в намеченном месте. Через иглу в плевральную полость вводят воздух, отодвигая плевру. Иглу затем удаляют.

Если избран открытый путь, тогда делают небольшой разрез кожи. Затем рану углубляют непосредственно по верхнему краю ребра до тех пор, пока не вскроют плевральную полость и воздух не начнет поступать в нее. Затем вводят порт с тупоконечным стилетом. Отверстие в грудной стенке для порта должно быть как можно меньше, чтобы ткани охватили его плотно во избежание подтекания CO_2 . Все последующие порты вводят таким же образом, но под телескопическим контролем.

У маленьких детей с небольшой толщиной грудной стенки порты имеют тенденцию перемещаться в полости, ограничивая «рабочее» пространство или даже выходя наружу. Использование портов с конической формой канюли позволяет предотвратить подобную ситуацию. Порты с резьбой на конце не должны использоваться, так как после их извлечения остается большое отверстие.

Наиболее удобное «положение» портов — треугольное или V-образное. Вершина V направлена к хирургу, а открытая сторона — к пациенту. Торакоскоп вводят на вершине V, в то время как порты для рабочих инструментов располагают на концах «крыльев» V. Идеально, если величина угла V 60° .

Рис. 10.3



Рис. 10.4



Рис. 10.5

Чем меньше диаметр торакоскопа, тем хуже обзор и меньше освещенность. Телескопы 5 мм могут быть эффективно использованы при любых эндоскопических операциях у детей. Наиболее часто применяют торакоскопы с углом 30° . Угловые торакоскопы позволяют осматривать окружающую структуру, что является несомненным преимуществом. Большинство телескопов имеют длину 33 см. У маленьких детей целесообразно использовать телескопы длиной 24 см.

Для большинства эндоскопических хирургических вмешательств у детей используют инструменты диаметром 3,5 с портами 3,8 мм. У новорожденных и грудных детей следует использовать инструменты длиной 20 см (а не 30 см). Инструменты 3,5 мм применяют с монополярными высокочастотными электрокоагуляторами (ВЧЭ), которые удобны для осуществления большинства операций у маленьких детей.

Для перевязки поврежденной ткани легкого, а также для взятия биопсии легкого используют лигирующие петли.

При использовании биполярного ВЧЭ или ультразвуковой энергии минимальный диаметр инструмента должен быть 5 мм. То же самое можно сказать и об эндоскопическом инструменте Ligasure, который представляет собой сложный современный биполярный ВЧЭ, позволяющий коагулировать сосуды диаметром до 7 мм. Эти инструменты 5 мм слишком длинные для использования у маленьких детей.

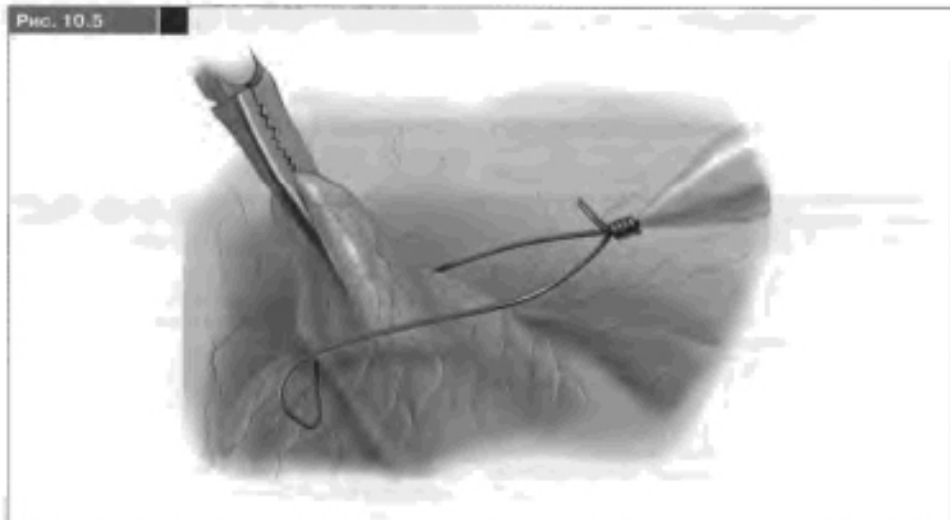
Клипирующие устройства также имеют минимальный диаметр 5 мм и достаточную длину.

Степелеры требуют применения порта 11 мм, слишком большого для маленьких детей. У маленьких детей при использовании такого порта можно повредить межреберное пространство, а потому от его применения следует воздерживаться. Более того, эти степелеры требуют глубокого рабочего пространства, чтобы можно было открыть и закрыть держатель скобки.

Лигирование и особенно ушивание — наиболее сложные эндоскопические хирургические манипуляции, являющиеся «ахилловой пятой» эндоскопической хирургии. Лигирование кровеносных сосудов уходит в прошлое с введением новых коагулирующих устройств, которые позволяют останавливать кровотечение даже из крупных сосудов. Для лигирования легочной ткани могут быть использованы петли с предварительно сформированным узлом. Существуют также одноразовые ушивающие устройства, но они имеют диаметр 10 мм.

Проблема ушивания еще не решена до настоящего времени. И основная сложность в этом плане — введение иглы. Большинство игл не подходят для порта 3,8 мм. У маленьких детей игла может быть введена непосредственно через грудную (брюшную) стенку. После окончания наложения швов игла таким же образом извлекается. Этот процесс занимает много времени, особенно когда требуется наложить много швов, например при создании анастомоза пищевода. Другая возможность — сжать изогнутую иглу таким образом, чтобы она вместе с иглодержателем могла пройти через порт. Завязывание узлов может быть произведено экстра- или интракорпорально.

Рис. 10.5



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Внедрение в практику видеоассистированной торакоскопии явилось революционным событием, как во взрослой, так и в детской хирургии. Почти все операции, производившиеся ранее путем торакото-

мии, могут быть в настоящее время осуществлены путем VATС, дающей прекрасный обзор и позволяющей выделять любые структуры. Трудности встречаются лишь при наложении швов.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Bax KM, van der Zee DC (2002) Feasibility of thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula. *J Pediatr Surg* 37:192–196
- Cury EK, Schraibman V, De Vasconcelos Macedo AL, Echenique LS (2001) Thoracoscopic esophagectomy in children. *J Pediatr Surg* 36:E17
- Maher JW, Conklin J, Heitshusen DS (2001) Thoracoscopic esophagomyotomy for achalasia: preoperative patterns of acid reflux and long-term follow-up. *Surgery* 130:570–576
- Rothenberg SS (2000) Thoracoscopic lung resection in children. *J Pediatr Surg* 35:271–274
- Roviaro GC, Varoli F, Vergani C, Maciocco M (2002) State of the art in thoracoscopic surgery: a personal experience of 2000 video-thoracoscopic procedures and an overview of the literature. *Surg Endosc* 16:881–892
- Smith TJ, Rothenberg SS, Brooks M, Bealer J, Chang J, Cook BA, Cullen JW (2000) Thoracoscopic surgery in childhood cancer. *J Pediatr Hematol Oncol* 24:429–435

Операция при воронкообразной деформации грудной клетки

Robert C. Shamberger

ВВЕДЕНИЕ

Воронкообразная деформация грудной клетки, являясь врожденной аномалией, состоит из двух основных первичных компонентов. Во-первых, это изгиб грудины кзади, начиная от уровня второго или третьего реберного хряща, и, во-вторых, западение прикрепленных к грудице реберных хрящей, от III (иногда от II) до VII ребер. У старших детей и подростков отмечается деформация не только реберных хрящей, но и костных компонентов ребер. Более чем у 90% детей эта аномалия проявляется в течение первого года жизни. Частота патологии составляет от 1:400 до 1:300 новорожденных, этот показатель выше в семьях, где есть дети (взрослые) с воронкообразной деформацией.

Физиологическое значение воронкообразной деформации досконально установлено и оценено в последние 40 лет и заключается в ограничении различных функций. Так, снижена общая и жизненная емкость легких. Показатели у каждого пациента обычно не выходят за пределы нормы, однако если взять «групповые» показатели, то отмечается сниженный легочный объем. Степень этих отклонений различна и зависит от тяжести деформации. Второй вид нарушения функции — снижение емкости сердца, в частности правого желудочка, что обусловлено давлением спереди деформированной грудиной. Исследования, начатые еще Бейзером (Beiser), свидетельствуют об уменьшенном ударном объеме, особенно в вертикальном положении при значительной деформации. Последующие исследования, в том числе радиоизотопные, свидетельствуют о том, что указанные изменения — один из компонентов, обуславливающих снижение легочно-сердечной функции при тяжелой деформации. При исследованиях с нагрузкой установлено, что у пациентов с воронкообразной деформацией быстрее, чем у здоровых людей, возникает усталость. Исследования Кахилла (Cahill, 1984) и Петерсона (Peterson, 1985) показали, что после коррекции деформации уровень устойчивости к физической нагрузке повышается.

Определение показаний к хирургической коррекции воронкообразной деформации зависит от множества факторов: характера психологического восприятия деформации, степени ограничения физической активности, связанной с кардиопульмональными симптомами, состояния функции легких и толерантности к физической нагрузке.

Техника хирургических вмешательств при воронкообразной деформации изменилась значительно

с тех пор, когда в 1911 г. была произведена первая операция при этой аномалии. Новый подход датируется 1949 г., когда Равич (Ravitch) первым сообщил о методе, подразумеваемом иссечением всех деформированных костных хрящей и надкостницы, отделении мечевидного отростка и межкостных мышечных волокон от грудины. Производилась стернотомия, и грудина перемещалась кпереди с фиксацией спицей Киршнера. Эта методика была модифицирована Баронофским (Baronofsky, 1957) и Велчем (Welch, 1958), которые подчеркнули необходимость сохранения надкостничного «футляра», что способствовало оптимальной регенерации хряща, обеспечивая устойчивость созданного грудного каркаса. Фиксация металлической шиной, которая укреплялась на передней поверхности грудной клетки, была следующей модификацией, предложенной Рехбеином (Rehbein) и Верником (Wernicke) в 1957 г. Фиксация с помощью ретростернальной шины была описана Адкинсом (Adkins) и Блейдесом (Blades) в 1971 г. Хотя последующие «инновации» фиксации включали использование таких материалов, как биорассасывающиеся распорки, сетка Marlex или дакроновый сосудистый трансплантат, ни один из этих материалов не имел преимуществ перед металлической «подпоркой».

В 1998 г. Д. Насс (D. Nuss) описал метод реконструкции воронкообразной грудной клетки с использованием металлической пластины, с помощью которой грудина смещается кпереди, при этом опускаются реберные хрящи (понижаются их «напряжение»). Применение метода не требует резекции или ремоделирования реберных хрящей. В данной главе представлены как современное открытое вмешательство с используемой автором модификацией, так и метод Насса, который также известен как MIRPE (minimally invasive repair of pectus excavatum) — «минимально инвазивная коррекция воронкообразной деформации грудной клетки». Однако этот метод, применение которого началось не так давно, требует оценки отдаленных результатов. Первое сообщение Насса касалось 42 относительно маленьких пациентов (средний возраст 5 лет). В последующем сообщении Кройтору (Croitoru, 2002), применившего метод Насса, уже приводились данные о значительно большем количестве детей более старшего возраста — 303 пациента. В этой группе ко времени выхода публикации только у 23,4% пациентов пластина была удалена.

Рис. 11.1а, б

Поперечный разрез кожи производят ниже межсосковой линии (а). У девочек особенно важно помнить о том, что след от разреза в будущем должен находиться в подгрудной складке, что позволяет избежать развития деформирующего и косметически «неприглядного» рубца между двумя молочными железами. Рану

разводят, поднимая кожу вверх до уровня вершины деформации и книзу — до конца мечевидного отростка (б). Кожу отсепааровывают до грудной фасции, с сохранением ее васкуляризации. Грудные мышцы осторожно отводят от грудины, стараясь сохранить интактными все мышцы и подлежащую фасцию.

Рис. 11.2

Чтобы облегчить дальнейшее выделение, от одного из реберных хрящей мышцы прежде всего отводят кпереди, после чего обратным концом скальпеля — латерально. Затем ретрактором поднимают мышцы кпереди. Подобную «процедуру» повторяют со следующими реберными хрящами выше и ниже первого. Отведение мышечных «лоскутов» ретракторами облегчает дальнейшее выделение. Место прикрепления грудных мышц разделяют электрокоагулятором, стараясь при этом убедиться, что межкостные мышцы остались интактными и покрыты блестящей белесоватой фасцией. Повреждение межреберных пучков может привести к значительному кровотечению. Мышечные лоскуты мобилизуют латерально до костнохондрального сочленения или до латеральной границы деформации. Обычно в деформацию вовлечены хрящи III–VII ребер, но иногда и II.

Рис. 11.3

Вдоль оси хряща рассекают надкостницу и отделяют ее распатором от реберного хряща. Освобожденные края надкостницы от медиальной части ребра обеспечивает наилучшую визуализацию задней части хряща, облегчая процесс выделения. Ребра пересекают поперечно. Ребра II и III плоские, IV и V округлые, VI и VII узкие и более «глубокие».

Рис. 11.1а, б

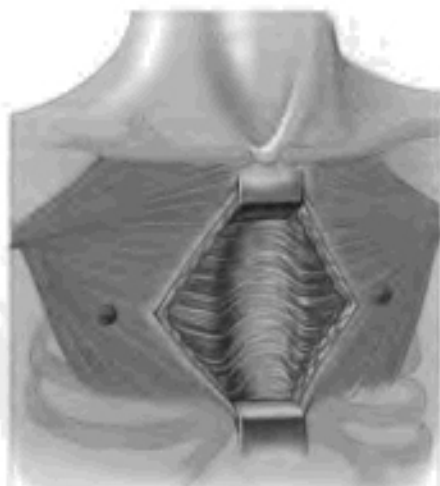
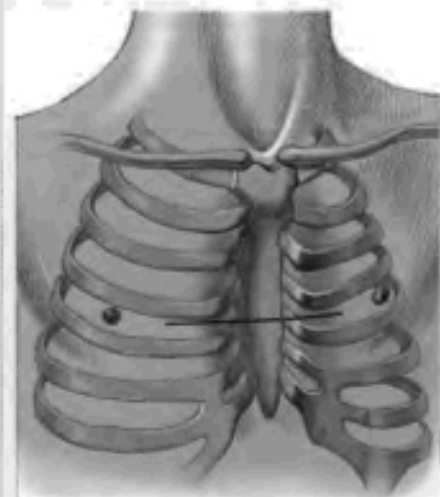


Рис. 11.2

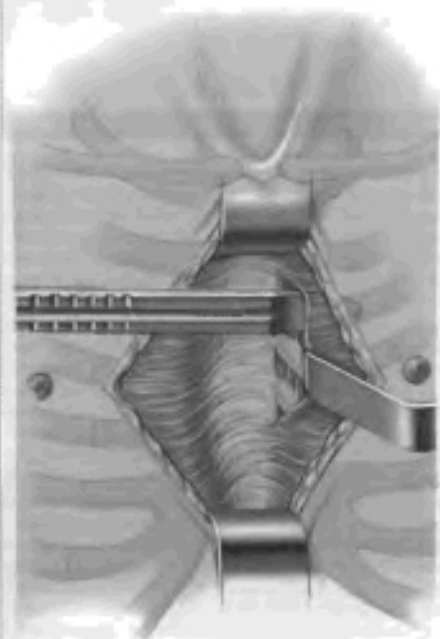


Рис. 11.3

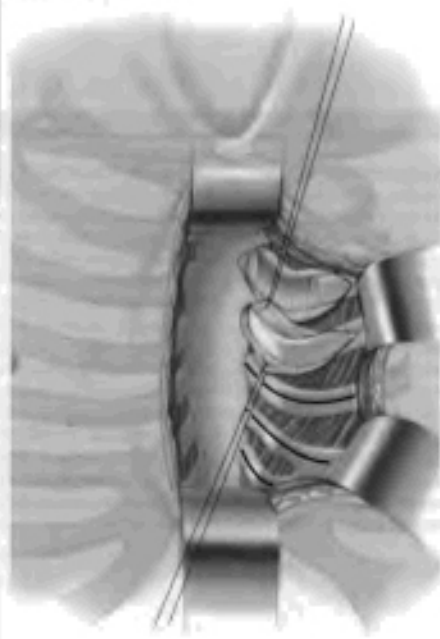


Рис. 11.4

Среднюю часть хряща отсекают от грудины (см. вставку сверху на рис.), при этом заднюю часть защищают надкостничным элеватором. Рассечение хряща непосредственно у грудины сводит к минимуму риск повреждения внутренних сосудов молочной железы, которые обычно располагаются в 1–1,5 см латеральнее края грудины. Чтобы предупредить дальнейшее нарушение развития ребер, сохраняют 1–1,5 см реберного хряща в зоне костно-хрящевого перехода.

Рис. 11.5

На передней поверхности грудины на вершине деформации производят клиновидную остеотомию. Сегмент кости («клин») мобилизуют (используя одно из «крыльев» надкостничного элеватора), но без полного отсоединения его от грудины. Оставление этого сегмента частично на месте будет способствовать более быстрому заживлению перелома.

Рис. 11.6

Грудину поднимают и, надавливая сзади на верхнюю ее часть, «ломают» заднюю стернальную пластину. В прошлом мечевидный отросток отделяли продольно вместе с прямыми мышцами от верхушки грудины, однако в настоящее время я избегаю этого этапа, благодаря чему сводится к минимуму возможность косметически «некрасивого» западения основания грудины. Использование задней стеральной пластины исключает, кроме того, необходимость разделения задней надкостницы, как это делалось в прошлом, что также может способствовать западению нижних отделов грудины. Если после того, как грудина оказалась на месте, мечевидный отросток «выступает», создавая косметический дефект, он может быть отделен от грудины коагулятором из бокового доступа, что позволяет избежать отделения прямых мышц у места их прикрепления.

Рис. 11.7

Ретростермальную пластину вводят в загрудинный туннель, который создают путем частичного отделения одного из перихондральных фуэляров непосредственно у грудины. Туннель затем «прокладывают» сзади грудины зажимом Шнитца (Schmidt), который выводят на противоположной стороне непосредственно у грудины, чтобы избежать повреждения внутренних сосудов молочной железы. Прежде чем проводить пластину за грудной, ее моделируют таким образом, чтобы образовалась легкая выемка, на которую «сядет» грудина. На обоих концах пластину изгибают несколько кзади, чтобы ее форма соответствовала форме ребер. Это позволяет избежать любого «выступания» пластины под кожей и мышцами. Зажимом Шнитца проводят пластину позади грудины вогнутой частью кпереди. После того как пластина проведена за грудной в соответствующем положении непосредственно кпереди от ребер на каждой стороне, ее поворачивают на 180°. Важно на этом этапе убедиться, что пластина оказалась под грудными мышцами и, соответственно, покрыта мягкими тканями. Пластины затем фиксируют к надкостнице латерально двумя толстыми (0) рассасывающимися швами, которые будут ее удерживать в этом положении.

Рис. 11.4

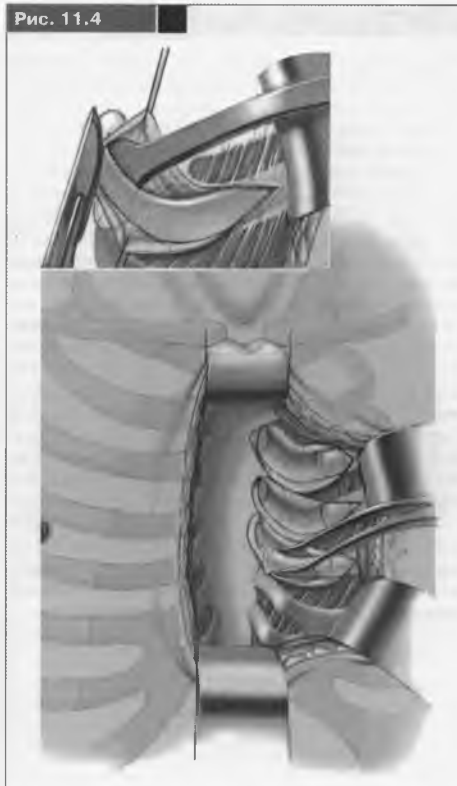


Рис. 11.5

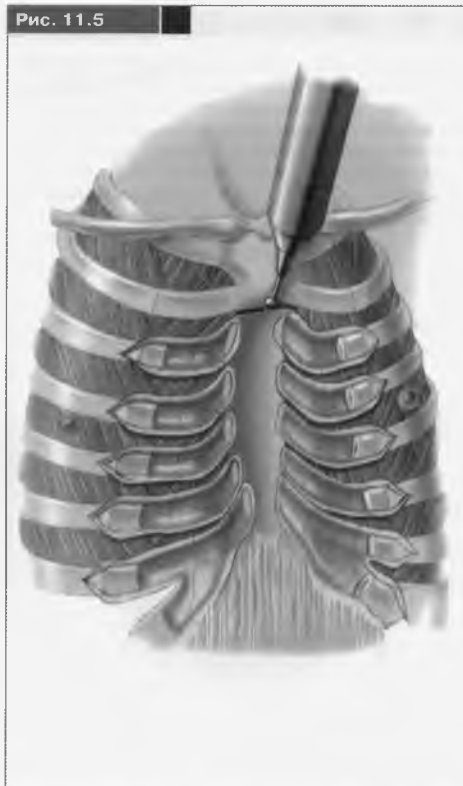


Рис. 11.6



Рис. 11.7



Рис. 11.8

На рисунке представлен вид спереди на пластину, фиксированную к ребрам на каждой стороне. Большую грудную мышцу ушивают над грудиной, причем мышцу сдвигают книзу, прикрывая обнаженную нижнюю часть грудины таким образом, чтобы она была покрыта мягкими тканями. Внизу большую грудную мышцу фиксируют к прямым мышцам отдельными рассасывающимися швами.

Рис. 11.9

При операции Насса делают два разреза, по одному с каждой стороны, по средней подмышечной линии на уровне максимальной деформации грудины. Специальный туннелизатор Лоренца (Logenz) или длинный зажим вводят в разрез с одной стороны, проводят вдоль грудной стенки, входят в плевральную полость с внутренней стороны вогнутой части грудной стенки позади грудины и спереди от перикарда и выходят из плевральной полости на противоположной стороне. Точка выхода тоже должна быть с внутренней стороны вогнутой части грудной стенки. Затем зажим проводят вдоль наружной стороны грудной стенки и выводят через кожу по передней подмышечной линии. Зажимом или туннелизатором Лоренца проводят через туннель лигатуру (умбиликальную). Часто используют две лигатуры на случай, если одна из них порвется. Существует несколько приемов, позволяющих избежать повреждения сердца во время этого этапа. Во-первых, проведение зажима за грудиной контролируют визуальнo торакоскопически. Во-вторых (этот прием используют реже), делают небольшой разрез на вершине грудины, через который вводят костный крючок. Грудину поднимают этим крючком спереди, чтобы расширить ретростернальное пространство во время проведения зажима.

Рис. 11.10

Пластику, предварительно отмоделированную, измеренную и изогнутую таким образом, чтобы она соответствовала ширине грудной клетки пациента,

проводят через грудную клетку вогнутой поверхностью кпереди.

Рис. 11.8



Рис. 11.9

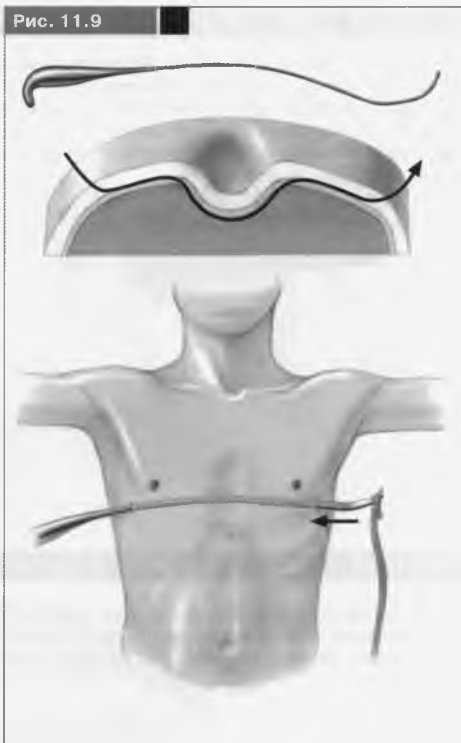


Рис. 11.10



Рис. 11.11

Затем пластину поворачивают на 180° специальным «филлпером Лоренца», чтобы поднять грудину и реберные хрящи. Во время этой процедуры кожу и мышечные лоскуты поднимают над концом пластины так, чтобы она «села» непосредственно вдоль грудной стенки.

Рис. 11.12

Когда эту операцию начали применять, то наиболее частым осложнением была ротация пластины. Чтобы уменьшить риск данного осложнения, к обоим концам пластины можно прикрепить нитями или проволокой «стабилизатор», который затем подшивают к мягким тканям грудной клетки для обеспечения надежной фиксации и предотвращения ротации пластины и, соответственно, утраты достигнутой коррекции деформации.

Рис. 11.13, 11.14

На рисунках показано положение пластины до и после ротации. Пластина в окончательном положении смещает грудину кпереди вместе с реберными

хрящами, что и обеспечивает коррекцию воронкообразной деформации. Пластину удаляют через 2–3 года.

Рис. 11.11



Рис. 11.12

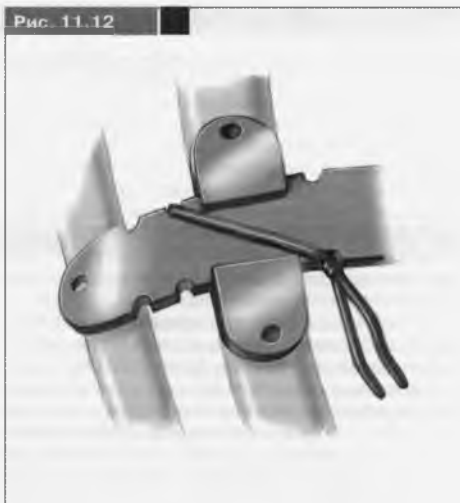
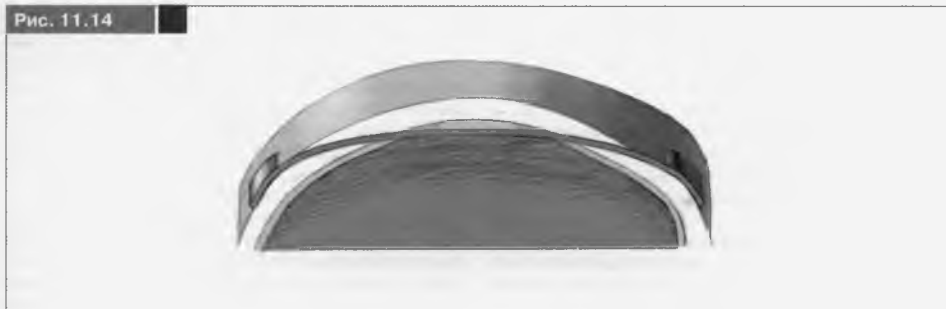


Рис. 11.13



Рис. 11.14



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты коррекции воронкообразной деформации прекрасные, а периоперационный риск минимален. Наиболее значимое осложнение — рецидив деформации, частота которого, по данным больших серий наблюдений, составляет от 5 до 10%. Ограниченный пневмоторакс возникает редко и еще более редко требует дренирования. Обычно удается обойтись пункционной эвакуацией воздуха. Профилактике раневой инфекции (также редко возникающей) способствуют периоперационное применение антибиотиков и тщательная обработка и ограничение операционного поля.

Отдаленные результаты операции Насса пока еще недостаточно изучены, поскольку это вмешательство применяется менее 10 лет. Наиболее частое осложнение, описанное на ранних стадиях применения минимально инвазивных процедур, — ротация пластины. Использование боковых стабилизаторов значительно снизило частоту этого осложнения. Из других осложнений описаны пневмоторакс, перикардит и гемоторакс и такое редкое осложнение, как послеоперационное формирование килевидной деформации. Из осложнений, характерных именно

для минимально инвазивных процедур и не встречающихся при открытых операциях, отмечают также синдром верхней апертуры (thoracic outlet syndrome). У 1% пациентов возникает аллергическая реакция на металл пластины, что выражается в появлении сыпи в зоне ее расположения. В этих случаях требуется замена пластины другой, изготовленной из иных сплавов (металла). Дети старшего возраста отмечают значительную боль после минимально инвазивных вмешательств, однако работ, в которых был бы проведен количественный анализ этого показателя в сравнении с открытыми операциями, пока опубликовано не было.

Как при открытых, так и при минимально инвазивных операциях отмечаются прекрасные результаты коррекции деформации. Сравнение частоты осложнений не проводилось, однако надо надеяться, что проспективное многоцентровое исследование этих двух видов вмешательств уточнит как преимущества, так и недостатки обоих методов. Коррекция воронкообразной деформации чрезвычайно важна для детей, которые в связи с деформацией имеют психологические или физиологические проблемы.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ et al (2002) Experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 37:437–445
- Hebra A, Swoveland B, Egbert M et al (2000) Outcome analysis of minimally invasive repair of pectus excavatum: review of 251 cases. *J Pediatr Surg* 35:252–258
- Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP et al (1998) A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 33:545–552

- Shamberger RC (2003) Congenital thoracic deformities. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 239–246
- Sidden CR, Katz ME, Swoveland BC, Nuss D (2001) Radiologic considerations in patients undergoing the Nuss procedure for correction of pectus excavatum. *Pediatr Radiol* 31:429–434

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные легочные аномалии встречаются редко и очень разнотипны по своим клиническим проявлениям. Врожденное лобарное перерастяжение (ВЛП), известное также как лобарная эмфизема — одна из наиболее частых легочных аномалий. Она характеризуется скоплением воздуха (который не имеет выхода) и перерастяжением одной или более долей, анатомически правильно развитых. Это растяжение вызывает сдавление прилежащей легочной паренхимы и может привести к смещению средостения и сердечно-легочным осложнениям. Считается, что лобарная эмфизема развивается чаще всего как результат структуральной недостаточности или отсутствия поддерживающих хрящей в пораженном долевым бронхе, что в результате приводит к экспираторному коллапсу дыхательных путей. Лобарная эмфизема наиболее часто встречается у представителей европеоидной расы и преобладает у мальчиков (2–3:1). Обычно поражается верхняя доля левого легкого (40–50%), другая локализация менее часта: правая средняя доля — 30–40%, правая верхняя — 20%, нижние доли — 1%. Примерно у половины пациентов респираторный дистресс-синдром развивается в периоде новорожденности, у остальных — в возрасте 4–6 мес. или позже. Клиническая картина заключается прежде всего в затруднении дыхания, включая одышку, учащенное дыхание и беспокойство.

Врожденные кистоаденоматозные аномалии (ВКАА) представляют собой редкую группу кистозного лобарного гамартозного поражения. Их частота составляет 50–70% среди бронхолегочных аномалий, развивающихся из первичной передней кишки. Это большие, плотные, мультикистозные образования, состоящие из терминальных респираторных структур, обычно бронхиолярных по происхождению.

С внедрением в акушерскую практику УЗИ большинство кистозных поражений легких диагностируется в настоящее время антенатально. При УЗИ в динамике примерно 40% кистоаденоматозных аномалий порой уменьшаются в размерах и даже спонтанно исчезают. После рождения у некоторых новорожденных патология проявляется учащением дыхания, одышкой, цианозом, а иногда тяжелой дыхательной недостаточностью. В других случаях в течение первых лет жизни в основном отмечаются рецидивирующая респираторная инфекция, развитие абсцессов легких, другие заболевания дыхательных путей и отставание в развитии. Как и при всех бронхолегочных аномалиях передней кишки, обзорные рентгенограммы грудной клетки — луч-

ший первоначальный диагностический тест у новорожденных.

На легочную секвестрацию приходится 10–30% кистозных бронхолегочных аномалий передней кишки. Классификация легочной секвестрации основана на том, располагается ли секвестр внутри висцеральной плевры, покрывающей нормальное легкое (интралобарная секвестрация), или он покрыт собственной висцеральной плеврой (экстралобарная секвестрация). При обоих типах, однако, между секвестром и нормальным трахеобронхиальным деревом нет бронхиального сообщения. Кроме того, секвестр получает кровоснабжение из aberrантных системных артериальных сосудов.

Интралобарная секвестрация составляет 50–70% легочной секвестрации и, как правило, локализуется в задних и базальных сегментах левой нижней доли. Артериальное кровоснабжение обычно осуществляется из aberrантных ветвей нисходящей грудной аорты, хотя иногда и из добавочных ветвей межреберных, брахиоцефальных сосудов и абдоминальной аорты. Венозный отток происходит, как правило, в легочную вену. Экстралобарный секвестр полностью отделен от нормального легкого, от функционирующих дыхательных путей и покрыт собственной плеврой. Он чаще встречается слева в нижних отделах грудной клетки, но может располагаться где угодно (имеются сообщения о редких случаях поддиафрагмальной локализации). Экстралобарная секвестрация преобладает у мальчиков — 3:1. Секвестр получает кровоснабжение из нисходящей аорты, в 20% случаев — из aberrантного сосуда, проходящего через диафрагму.

Для пациентов с интралобарной секвестрацией типичны легочные воспалительные заболевания, обусловленные аномальным соединением воздушных пространств, неадекватным дренажом или ателектазами в результате сдавления прилежащей паренхимы.

Врожденные кисты легких составляют, по данным некоторых авторов, 1/3 бронхолегочных аномалий передней кишки. Наиболее часто это бронхогенные кисты, которые развиваются из трахеи, бронхов или других воздушных путей, но обычно утрачивают соединение со структурой, из которой развились. Эти кисты, как правило, простые и содержат слизь. Однако при наличии их сообщения с трахеобронхиальным деревом могут быть видны уровни жидкости и признаки воспаления. В противоположность секвестрации, бронхогенные кисты имеют нормальное бронхиальное кровоснабжение. Они могут располагаться где угодно в респиратор-

ном тракте, включая паравертебральную, параэзофагеальную, суббифуркационную и шейную зоны, однако большинство из них обнаруживаются в легочной паренхиме или в средостении.

У некоторых пациентов бронхогенные кисты протекают бессимптомно. Если же есть клинические проявления, то это обычно одышка, учащение или нарушение дыхания, связанные со сдавлением дыхательных путей и частичной их обструкцией.

На обзорных рентгенограммах грудной клетки отмечаются признаки врожденной патологии легких. У большинства детей, в том числе маленьких, с врожденными аномалиями легких требуется применение дополнительных лучевых методов исследования. УЗИ с доплерографией, КТ с контрастированием или МРТ дают четкое анатомическое изображение и признаки наличия (или отсутствия) связи с прилежащими структурами.

Лечение врожденных аномалий легких обычно заключается в лобэктомии (пораженной доли), которую, как правило, дети хорошо переносят.

Рис. 12.1, 12.2

Операции на легких у детей в основном не отличаются от таковых у взрослых, не считая маленьких размеров грудной клетки и ее органов, сочетанных поражений и специфики патологии, которая требует применения своеобразных решений. Лобэктомия можно производить как из традиционного торакотомического доступа, так и торакоскопически.

Лобэктомия — операция выбора при лечении врожденной лобарной эмфиземы, кистоаденоматозных аномалий, интралобарной секвестрации и некоторых паренхиматозных кист легких. Положение больного на операционном столе на боку, с поднятой рукой. Под грудную клетку подкладывают валик.

Наилучший доступ обеспечивается поперечным или косым разрезом в четвертом или пятом межреберье, ниже и латеральнее соска, что позволяет избежать косметического и функционального поражения молочной железы. Задний конец разреза должен несколько отстоять от вершины лопатки. Это важно при ушивании мышечных слоев, особенно если разрез приходится продлевать в заднебоковом направлении. Подлежащие мышцы и подкожную клетчатку рассекают электроножом вдоль линии разреза кожи. Во избежание послеоперационных осложнений желательны и обычно возможно максимально щадяще рассечь мышцы. К *m. serratus anterior* и к мускулатуре грудной стенки следует относиться более бережно, чем к *m. latissimus dorsi*. Лопатку поднимают ретрактором, чтобы улучшить доступ, и пальпаторно определяют соответствующее межреберье. В большинстве случаев у грудных детей в верхнем углу раны расположено второе межреберье. Удобнее «входить» в грудную клетку через четвертое межреберье, но можно и через пятое.

Рис. 12.1



Рис. 12.2



Рис. 12.3, 12.4

Разрез продолжают непосредственно над нижележащим ребром, чтобы избежать повреждения нервно-сосудистых образований, которые «идут» вдоль нижнего края каждого ребра. Следует соблюдать осторожность при вскрытии плевры во избежание

повреждения легочной паренхимы. В рану вводят реберный ранорасширитель. При необходимости разрез может быть продлен кпереди или кзади с внутренней стороны грудной стенки.

Рис. 12.5

Последующее изложение и рисунки иллюстрируют доступ при левосторонней верхней лобэктомии, однако изложенные принципы относятся к удалению любой доли. Тракция за долю книзу и латерально

позволяет подойти к воротам легкого. Осторожно вскрывают висцеральную плевру, обнажая структуру ворот.

Рис. 12.3



Рис. 12.4

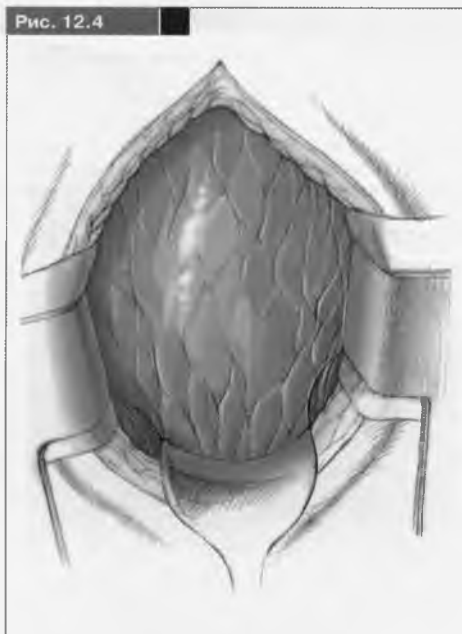


Рис. 12.5

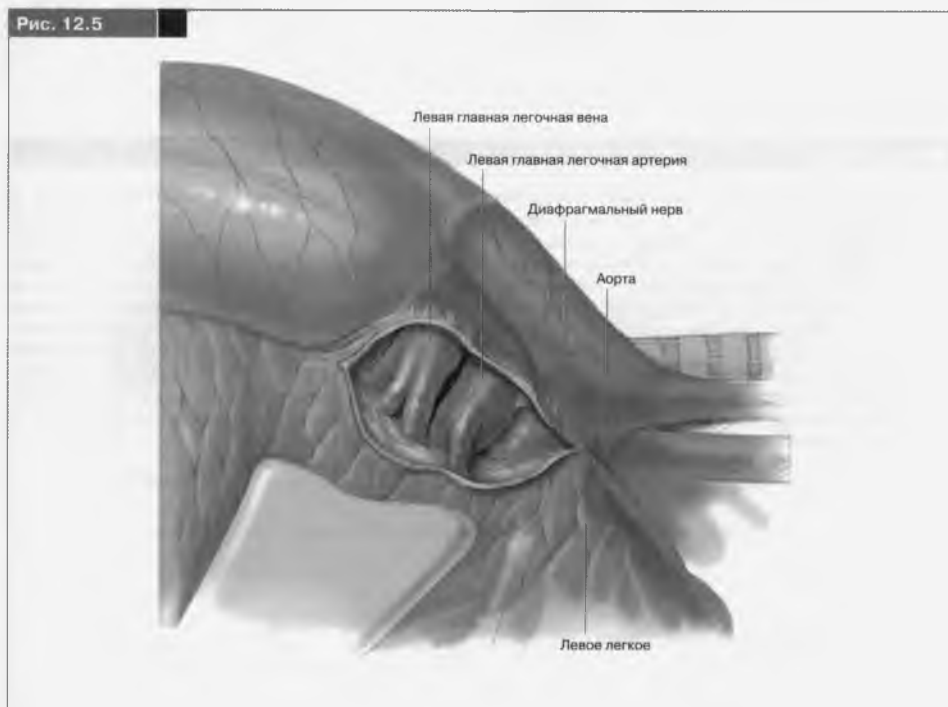


Рис. 12.6, 12.7

Выделяют левую главную легочную артерию, которая проходит под дугой аорты и «пересекает» левый верхнедолевой бронх. Рядом, кпереди и медиально вдоль средостения идут левый диафрагмальный нерв и n. laryngeal recurrens, отходящий от n. vagus под дугой аорты. В анатомических руководствах описываются 4 главные артериальные ветви, снабжающие левую верхнюю долю, однако бывают и другие различные варианты ее кровоснабжения.

Каждая из ветвей должна быть выделена, лигирована и рассечена. Обычно это делается шелковой нитью с наложением двух лигатур на проксимальный конец. Бронхиальные сосуды, идущие вместе с левым верхнедолевым бронхом, также по отдельности перевязывают. Затем внимание должно быть сосредоточено на левых верхнедолевых венозных сосудах. Венозные ветви, подобно артериальным сосудам, также по отдельности выделяют и лигируют.

Рис. 12.8

Бронх затем пережимают и рассекают. У старших детей возможно ушивание культи бронха с помощью аппарата. Однако у маленьких грудных детей размеры и другие факторы, ограничивающие применение аппарата, делают этот способ нежелательным, лучше обычное простое ушивание «вручную». Контроль герметичности ушивания осуществляют, заполняя плевральную полость теплым раствором, при этом анестезиолог «раздувает» оставшуюся долю. Нижнюю легочную связку необходимо пересечь в это время, что способствует расправлению левой нижней доли. Это может быть сделано

и раньше, чтобы облегчить выделение. Верхняя и нижняя легочные вены иногда имеют общий ствол вне перикарда. Если эта анатомическая особенность не обнаружена своевременно (до перевязки сосудов), то в результате перевязки общего ствола и нарушения кровоснабжения всего легкого операция может закончиться вынужденной пневмонэктомией. В плевральной полости оставляют дренажную трубку. Рану грудной стенки ушивают послойно рассасывающимися нитями. Дренаж после операции убирают рано, как только по нему прекратилось выделение воздуха.

Рис. 12.6



Рис. 12.7



Рис. 12.8



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Операции на легких у новорожденных и грудных детей в основном не отличаются от таковых у взрослых, не считая маленьких размеров грудной клетки и ее органов, сочетанных поражений и специфики патологии, которая требует применения своеобразных решений. Разумеется, чем меньше ребенок, тем с большей осторожностью необходимо проводить

хирургическое вмешательство во избежание технических осложнений. Как и при любых операциях на легких, технические ошибки могут привести к серьезным и необратимым последствиям. Поэтому особенно важны согласованные действия хирургов и анестезиологов, хорошо знакомых с особенностями детской торакальной хирургии.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Black TL (2003) Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds) *Operative pediatric surgery*. McGraw-Hill, New York, pp 445–454

Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM et al (1998) Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 179:884–889

Albanese CT, Sydorak RM, Tsau K (2003) Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 38:553–555

Lo HP, Oldham KT (2003) Congenital malformations of the lung. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 295–307

Oldham KT (1997) Lung. In: Oldham KT (ed) *Surgery of infants and children: scientific principles and practice*. Lippincott-Raven, Philadelphia

Врожденная диафрагмальная грыжа и эвентрация диафрагмы

Prem Puri

ВВЕДЕНИЕ

Врожденная диафрагмальная грыжа

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) — аномалия, при которой в заднебоковом отделе диафрагмы, в области щели Богдалека, имеется дефект, через него во внутриутробном периоде органы брюшной полости перемещаются в грудную клетку. Частота порока варьирует от 1:5000 до 1:2200 новорожденных. Многоводие отмечается у 20% беременных, родивших детей с ВДГ, и в 50% случаев мертворождения детей с ВДГ. В 80% случаев ВДГ расположена слева, в 20% — справа. Двусторонняя ВДГ встречается редко. Размеры дефекта варьируют от 2–3 см до очень больших, занимающих практически весь купол диафрагмы. Вокруг дефекта обычно имеется мышечный ободок, причем дефект с заднемедиальной стороны нередко покрыт брюшиной. У 20% пациентов имеется плевроперитонеальный мешок.

Широкое распространение УЗИ в акушерстве способствовало антенатальной диагностике ВДГ, которая выявляется при визуализации органов брюшной полости в грудной клетке. Три легко определяемых фактора — многоводие, смещение средостения и отсутствие в животе желудка — должны быть поводом для тщательного исследования органов, находящихся в грудной клетке. Наличие многоводия ухудшает прогноз.

В наиболее тяжелых случаях респираторный дистресс (цианоз, тахипноз, западение грудины) отмечается с момента рождения. У других новорожденных эти симптомы развиваются через несколько минут или часов после рождения, а в 10–20% случаев — позже первых часов жизни. При осмотре обращают на себя внимание запавший живот, расширение грудной клетки (в передне-заднем направлении) и смещение средостения. На пораженной стороне не проводится дыхание. Уже при первичном осмотре и физикальном исследовании или в последующем могут быть выявлены сочетанные аномалии.

Диагноз ВДГ после рождения ставится на основании данных обзорной рентгенографии грудной клетки и брюшной полости — в грудной клетке видны заполненные газом кишечные петли и малое их количество (или почти полное отсутствие) в брюшной полости. Купол диафрагмы не определяется, средостение смещено в противоположную сторону. На стороне поражения может прослеживаться небольшой участок ткани легкого.

Летальность при ВДГ, даже при оптимальной организации перинатальной помощи, остается высокой, что связано с легочной гипоплазией и соче-

танной персистирующей легочной гипертензией. Применение в последние годы новых технологий, таких как пермиссивная вентиляция с гиперкапнией, высокочастотная вентиляция, экстракорпоральная мембранная оксигенация и отсроченное оперативное вмешательство у наиболее тяжелых детей с ВДГ, позволяет надеяться на повышение выживаемости.

Врожденная эвентрация диафрагмы

Эвентрация диафрагмы, представляющая собой аномально высокое расположение части или всего купола диафрагмы, может быть врожденной или приобретенной в результате паралича диафрагмального нерва. Врожденная эвентрация является аномалией развития, в основе которой лежит аплазия мышц диафрагмы. В случае приобретенной эвентрации диафрагма изначально имеет полноценно развитую мускулатуру, но становится атрофичной вторично по отношению к поражению и отсутствию функции диафрагмального нерва. В настоящей главе мы касаемся лишь врожденной эвентрации, однако клинические проявления и принципы лечения одинаковы как при врожденной, так и при приобретенной формах.

Клинические проявления разнообразны: от бессимптомного течения до тяжелого респираторного дистресса. Иногда в грудном возрасте отмечаются рецидивирующая пневмония, бронхиты или бронхоэктазы. Порой в более позднем возрасте возникают симптомы со стороны ЖКТ — рвота или ощущение дискомфорта в эпигастриальной области. У пациентов с параличом диафрагмального нерва в анамнезе могут быть осложнения в родах. В клинической картине отмечаются учащенное дыхание, респираторный дистресс или цианоз, а при физикальном исследовании — ослабление дыхания на стороне поражения, смещение средостения во время вдоха и запавший живот.

Диагноз эвентрации ставят на основании обзорной рентгенографии. В прямой и боковой проекции отмечается высокое стояние диафрагмы с четким ее контуром. Осмотр под контролем экрана иногда помогает в дифференциальной диагностике эвентрации (полной) и грыжи. При полной эвентрации отмечаются парадоксальные движения диафрагмы. УЗИ — наиболее информативный метод при диагностике эвентрации диафрагмы и выявлении расположения органов брюшной полости в грудной клетке под куполом диафрагмы. В редких случаях

показаны другие методы исследования, такие как радиоизотопное сканирование и КТ.

Пациенты, у которых есть клинические проявления, особенно респираторный дистресс, нуждаются в срочной помощи с интубацией и вентиляцией

увлажненным кислородом для ослабления экскурсий диафрагмы. Ставят желудочный зонд для декомпрессии желудка и проводят инфузионную терапию. Хирургическое вмешательство предпринимается после стабилизации состояния ребенка.

Рис. 13.1

Операцию проводят под общим обезболиванием с миорелаксацией. Положение ребенка на операционном столе (с подогревом) на спине. Наиболее часто используют абдоминальный доступ (подреберный поперечный разрез). Он дает хороший

обзор, позволяет легко низвести органы брюшной полости из грудной клетки, а также произвести ревизию этих органов и, при выявлении сочетанных аномалий со стороны ЖКТ, корригировать их.

Рис. 13.2

Органы осторожно низводят в брюшную полость. При правосторонней грыже сначала низводят тонкую и толстую кишку, а затем печень. После завершения низведения важно через дефект диафрагмы, приподнимая ретрактором ее передний край, увидеть легкое. Иногда оно располагается под куполом плевральной полости.

У 20% пациентов имеется плевроперитонеальный грыжевой мешок, который необходимо иссечь во избежание оставления в грудной клетке замкнутой полости.

Рис. 13.1

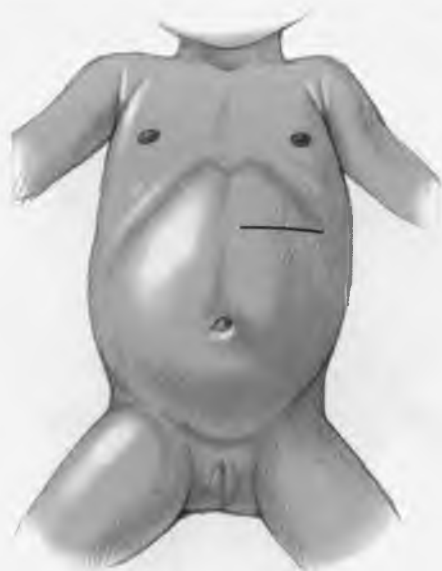


Рис. 13.2

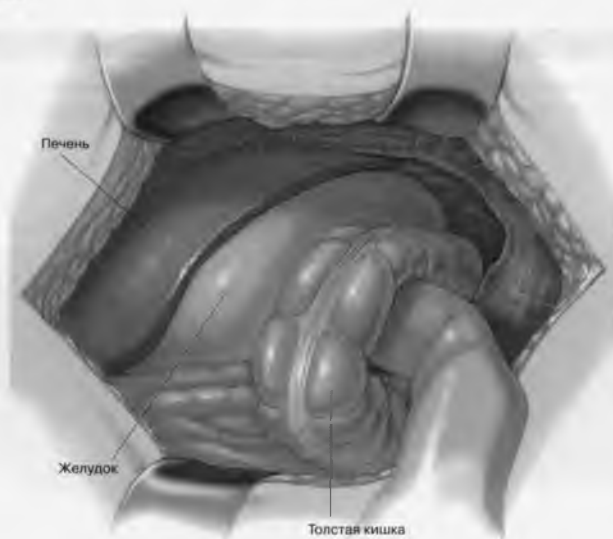


Рис. 13.3

В большинстве случаев дефект диафрагмы можно просто ушить. Обычно передний край дефекта хорошо определяется, в то время как задний ва-

лик диафрагмы не всегда четко выражен. Задний валик мобилизуют, рассекая покрывающую его брюшину.

Рис. 13.4, 13.5

Дефект ушивают отдельными нерассасывающимися швами. При отсутствии заднего валика передний

край диафрагмы подшивают к нижележащему ребру за надкостницу или непосредственно за ребро.

Рис. 13.3

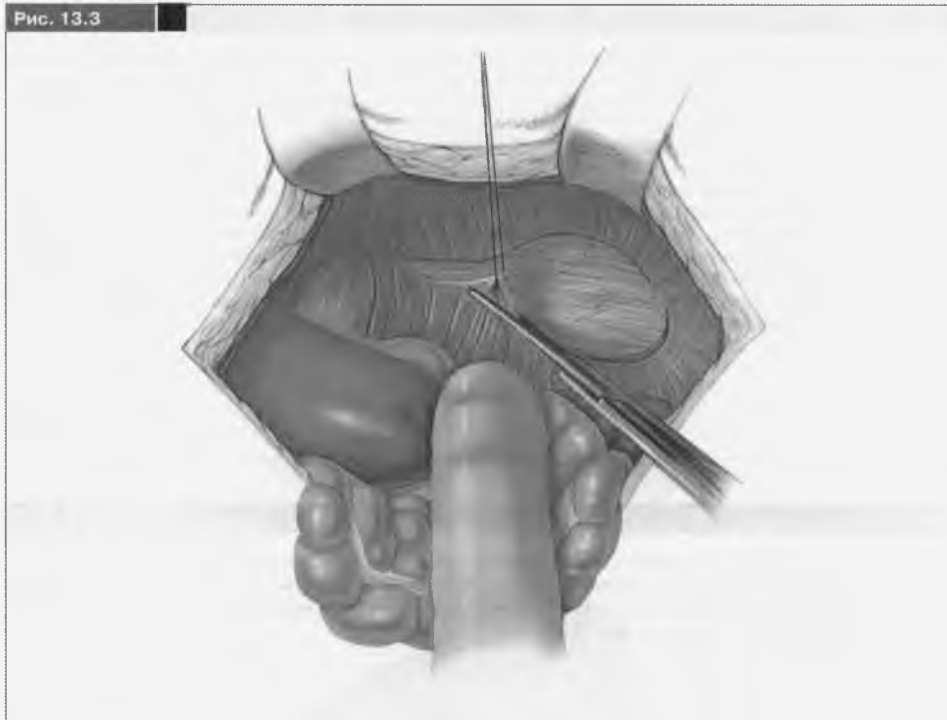


Рис. 13.4

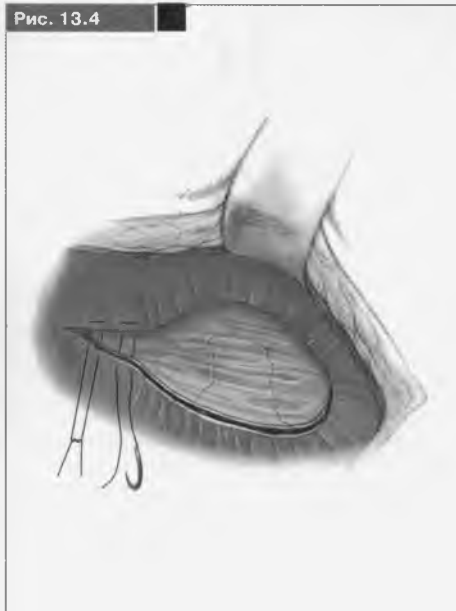


Рис. 13.5

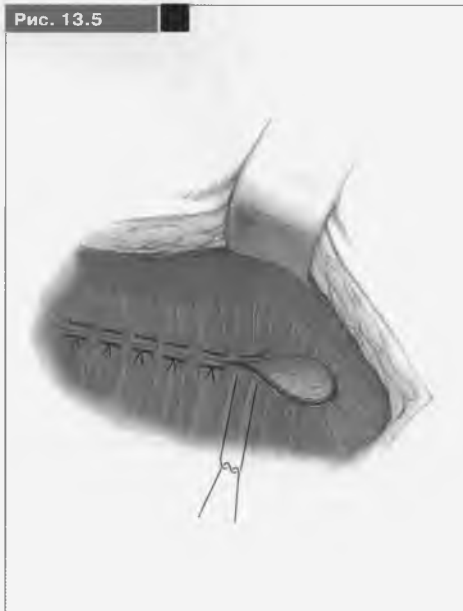


Рис. 13.6

Большой дефект иногда не удается закрыть простым ушиванием. В этой ситуации существуют различные варианты решений, в частности использование преренальной фасции, ребра, *m. latissimus dorsi*, ротированных мышечных торакоабдоминальных лоскутов, а также различных «заплат». Операции с использованием мышечных лоскутов длительны и сложны у больных, находящихся в тяжелом состоянии, и, кроме того, могут вести к значительной деформации грудной клетки. В разных лечебных учреждениях применяют различные материалы для заплат, включая сетку Marlex, высокопрочный силиконовый упругий полимер, консервированный

перикардиальный гетерографт, консервированную твердую мозговую оболочку и политетрафлюороэтиленовую заплату (ПТФЭ). Наиболее часто применяется мягкотканый трансплантат Surgisis, который вшивают в дефект диафрагмы.

Брюшную стенку ушивают послойно. Если брюшная полость недоразвита («маленькая»), мягкое растяжение брюшной стенки может сделать возможным ее безопасное ушивание в большинстве случаев. Следует воздерживаться от постановки плеврального дренажа, что позволяет избежать баротравмы по мере повышения градиента внутрилегочного давления.

Рис. 13.7

При лечении эвентрации диафрагмы в течение многих лет применяют ее пликацию (создание складок). При левосторонней эвентрации предпочтителен абдоминальный доступ через подреберный разрез,

однако при правостороннем поражении можно использовать торакальный доступ через заднебоковой разрез в шестом межреберье.

Рис. 13.6



Рис. 13.7



Рис. 13.8, 13.9

Пликацию диафрагмы проводят нерассасывающимися швами, избегая при этом повреждения диафрагмального нерва. В случаях полной эвентрации

диафрагму можно укрепить мышечным лоскутом или заплатой из искусственного материала.

Рис. 13.8



Рис. 13.9



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

После перевода ребенка из операционной в отделение реанимации и интенсивной терапии проводят инфузионную терапию, поддерживают температурный режим и витальные функции с тщательным контролем газов крови и мониторингом пре- и постдухтальной оксигенации. Дыхательная поддержка осуществляется с целью поддержания преддухтального PO_2 около 80–100 мм рт.ст., PCO_2 до 60 мм рт.ст. и pH выше 7,25 с гипервентиляцией (частота до 150 в минуту), наиболее низким давлением и низ-

ким дыхательным объемом. Воздух из плевральной полости обычно спонтанно рассасывается, однако при нарастании скопления воздуха и жидкости со смещением средостения требуется постановка дренажа. Снятие с вентиляции должно быть очень осторожным и медленным, поскольку даже небольшие колебания pH, PO_2 и PCO_2 могут вести к персистирующей легочной гипертензии. Снятие с вентиляции начинают со снижения FiO_2 , затем пикового давления и, наконец, частоты дыхания.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Bohn D (2002) Congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respir Crit Care Med* 166:911–915
- Downard CD, Jaksic T, Garza JJ et al (2003) Analysis of an improved survival rate for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 38:729–732
- Granholm T, Albanese CT, Harrison MR (2003) Congenital diaphragmatic hernia. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 309–314
- Puri P (1994) Congenital diaphragmatic hernia. In: Freeman NV, Burge DM, Griffiths DM, Malone PSJ (eds) *Surgery of the newborn*. Churchill Livingstone, London, pp 331–325
- Sydorak RM, Harrison MR (2003) Congenital diaphragmatic hernia: advances in prenatal therapy. *Clin Perinatol* 30:465–479

Экстракорпоральная мембранная оксигенация

Jason S. Frischer, Charles J. H. Stolar

ВВЕДЕНИЕ

Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО) — жизнеспасающая технология, обеспечивающая частичное искусственное сердечно-легочное кровообращение (bypass) на определенном (порой продолжительный) период. ЭКМО — процедура более поддерживающая, чем лечебная, поскольку обеспечивает удовлетворительный газообмен и перфузию у пациентов с острой обратимой сердечно-легочной недостаточностью. ЭКМО предоставляет ограниченный период «отдыха» для сердечно-легочной системы, в течение которого эта система «переживает» травматическую механическую вентиляцию и перфузионное поражение. ЭКМО впервые была применена у новорожденных в 1974 г. С тех пор опубликованы данные приблизительно о 24 000 новорожденных и детей, леченных с помощью ЭКМО по поводу широкого круга сердечно-легочных расстройств. В периоде новорожденности наиболее частые показания к ЭКМО — синдром мекониевой аспирации (СМА), врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ), сепсис, персистирующая легочная гипертензия новорожденных (ПЛГН) и необходимость кардиальной поддержки. После периода новорожденности наиболее частыми патофизиологическими процессами, требующими ЭКМО, являются: вирусная и бактериальная пневмония, острый респираторный дистресс-синдром (ОРДС), острая дыхательная недостаточность (другой этиологии, помимо ОРДС), кардиопатология.

Считается, что кандидаты на ЭКМО должны иметь обратимый сердечно-легочный процесс, с предполагаемой летальностью выше 80–90% и неэффективностью вентиляции и лекарственной терапии. Конечно, эти критерии весьма субъективны и различны в разных лечебных учреждениях, также как и весьма трудно определить критерии, которые бы свидетельствовали о предполагаемой летальности более 80%. Они включают: (а) индекс оксигенации (OI), который представляет собой FiO_2 (концентрация кислорода во вдыхаемом воздухе) · среднее давление в дыхательных путях · 100 / PaO_2 (OI > 40 предполагает летальность 80%), и (b) альвеолярно-артериальную разницу по кислороду

(A-aDO_2) > 625 мм рт.ст. в течение более 4 ч или A-aDO_2 > 600 мм рт.ст. в течение более 12 ч. У детей старшего возраста нет столь определенных критериев, определяющих высокий риск летальности. Индекс вентиляции (частота дыхания · PaCO_2 · пик давления на вдохе/1000) > 40 и OI > 40 коррелируют с летальностью 77%, в то время как летальность 81% связана с A-aDO_2 > 580 мм рт.ст. и пиком давления на вдохе 40 см вод.ст. Показания для ЭКМО у пациентов с кардиопатологией основаны на клинических симптомах, таких как гипотензия, несмотря на введение инотропов, или использование больших инфузионных объемов, олигурия (диурез < 0,5 мл/кг/ч) и снижение периферической перфузии.

Кроме того, гестационный возраст должен быть не менее 34–35 нед. (при меньшем возрасте велика вероятность внутричерепных кровоизлияний) и масса тела при рождении более 2 кг — это ограничение связано с размерами канюль. Продолжительность механической вентиляции, которая характеризуется токсичностью длительного применения высокой концентрации кислорода и положительного давления вентиляции, должна быть до ЭКМО не более 10–14 дней, поскольку при более длительной вентиляции развивается бронхолегочная дисплазия. Дети с летальными врожденными аномалиями не должны рассматриваться как кандидаты на ЭКМО. Корректируемые состояния, такие как тотальный аномальный легочный дренаж и транспозиция магистральных сосудов, которые могут «маскироваться» изначально под легочную недостаточность, корректируются хирургически, но могут потребовать ЭКМО изначально. Поэтому эхокардиография должна быть сделана незамедлительно, чтобы определить наличие (или отсутствие) врожденного порока сердца и крупных сосудов. Не должно быть серьезной неврологической патологии, такой как эпилепсия. При выявлении небольших ВЖК (I–II степени) необходим очень тщательный контроль в динамике, чтобы не пропустить ухудшение состояния и нарастание кровоизлияний. У всех пациентов с тяжелым активным кровотечением или значимой коагулопатией эти состояния должны быть скорректированы прежде, чем будет поставлен вопрос об ЭКМО.

Рис. 14.1 а-в

Цель ЭКМО — обеспечить газообмен и снабжение кислородом. Существуют 3 различных метода ЭКМО: веноартериальное (VA) искусственное кровообращение (bypass), веновенозное (VV) и веновенозное через двухпросветную единую канюлю (DLVV — double-lumen single cannula venovenous). VA-bypass обеспечивает поддержку как сердца, так и легких. Венозная кровь оттекает из правого предсердия через внутреннюю яремную вену, а оксигенированная кровь возвращается через сонную артерию в аорту. Потенциальные недостатки этого метода включают необходимость использования крупной артерии (ею приходится «жертвовать»), риск воздушной или тромбоэмболии в системный кровоток, снижение легочной перфузии, снижение преднагрузки и увеличение постнагрузки, что может уменьшить сердечный выброс, непulseирующий ток. Кроме того, коронары перфузируются кровью из левого желудочка, которая относительно «гипоксична», что компенсируется артериализованным

возвратом. VV и DLVV лишены этих недостатков, обеспечивая легочную поддержку, но «не вмешиваясь» в циркуляцию. VV-bypass осуществляется путем дренирования из правого предсердия через внутреннюю яремную вену с возвратом в бедренную вену. DLVV выполняется с использованием внутренней яремной вены. Большим недостатком VV- и DLVV-ЭКМО является то, что фракция свежеинфузированной крови рециркулирует обратно в контур и требует увеличения скорости тока приблизительно на 20%. Ограничение размеров катетеров при DLVV не позволяет использовать этот метод как у очень маленьких пациентов, так и, наоборот, у очень больших. Таким образом, у пациентов, которые требуют только дыхательной поддержки, рекомендуется применять VV- или DLVV-bypass. В тех же случаях, когда необходима «сердечная» поддержка, используют VA-ЭКМО. Кроме того, при необходимости возможен переход от VV- или DLVV- к VA-методу.

Рис. 14.1а–в

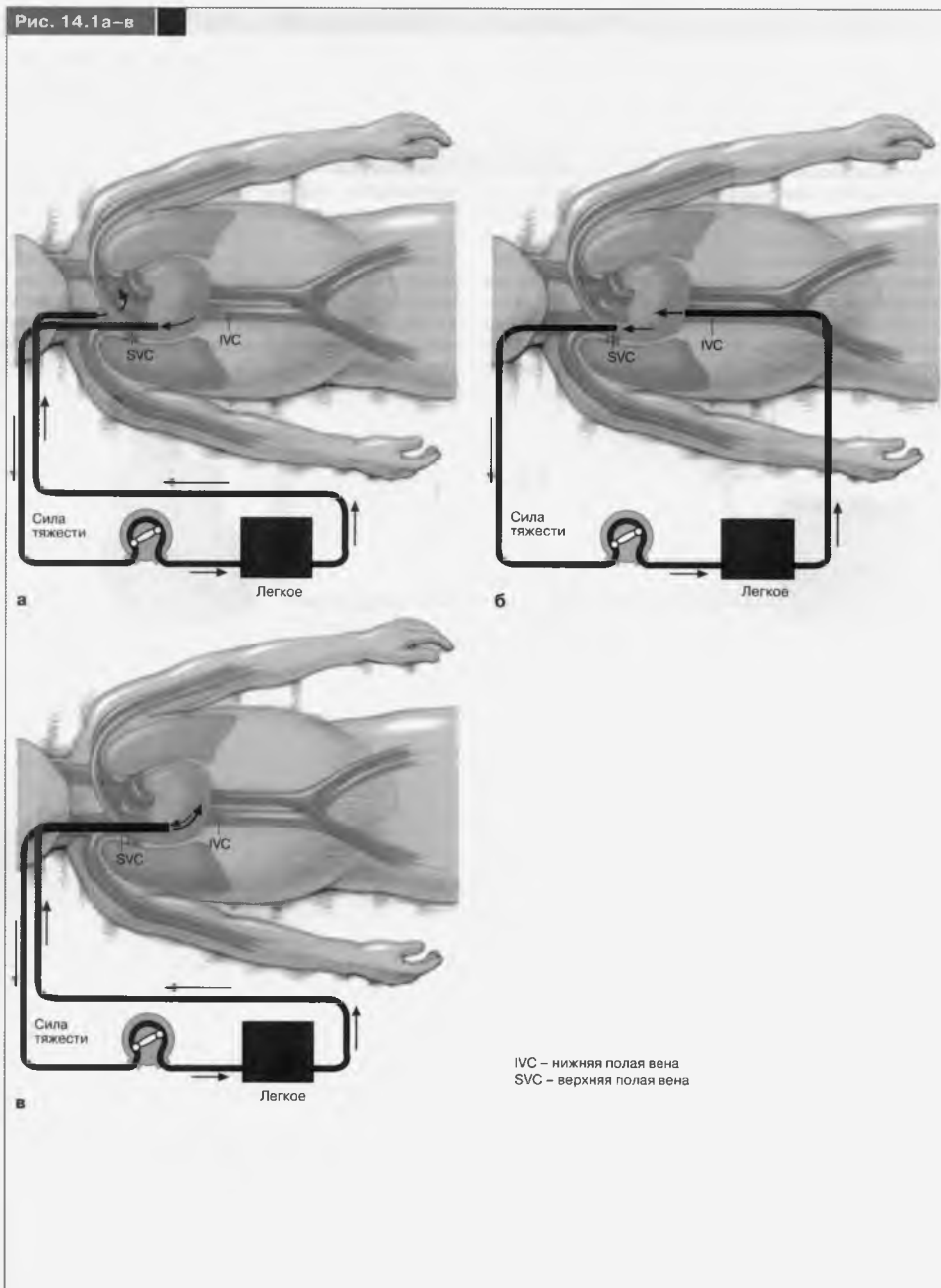


Рис. 14.2

Контур циркуляции ЭКМО состоит из трех основных компонентов: роликовый насос, мембранный оксигенатор и теплообменник. Кровь из правого предсердия пассивно дренируется в спадающийся венозный мешок-резервуар, который действует как предохранительный сервомеханизм, реагирующий на снижение венозного возврата замедлением работы или отключением насоса с генерацией сигнала тревоги, в результате чего ток крови останавливается и устраняется риск попадания воздуха в систему (в экстракорпоральный контур циркуляции и в организм пациента). Затем роликовый насос, работа которого контролируется наполненностью венозного резервуара и величиной давления, перфузирует кровь через мембранный оксигенатор.

Оксигенатор представляет собой двухслойную камеру, разделенную силиконовой мембраной на два отделения и закрученную спиралью на поликарбонатном сердечнике, в которой с одной стороны протекает кровь, а с другой, в противоположном направлении — кислород. Размер оксигенатора подбирается соответственно «размерам» ребенка. Затем оксигенированная кровь протекает через теплообменник и возвращается к пациенту. Венозная и артериальная магистрали соединяются между собой перемычкой в непосредственной близости от пациента с тем, чтобы во время остановки насоса пациент и экстракорпоральная система могли легко образовать два независимых контура циркуляции.

Рис. 14.2

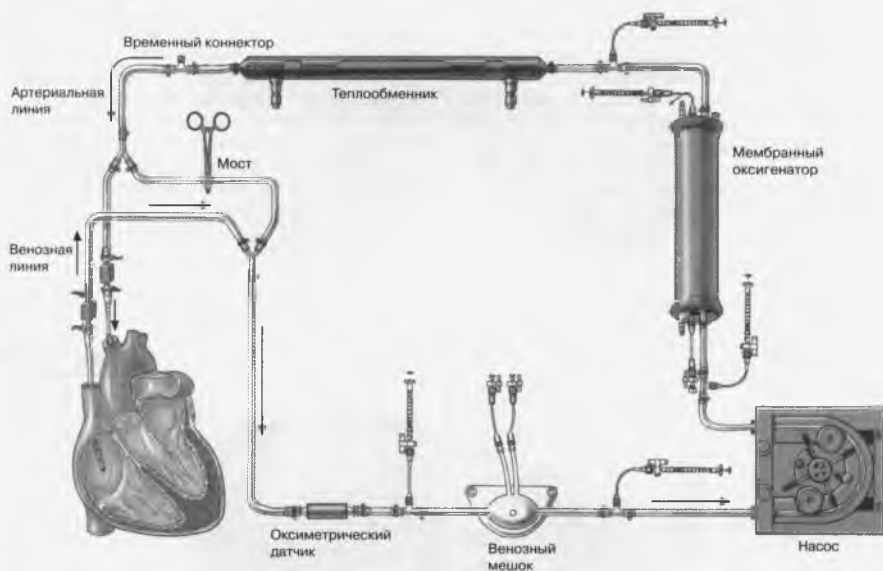


Рис. 14.3, 14.4

Канюляция сосудов может быть осуществлена в отделении реанимации под соответствующей седатацией и мониторингом. Положение ребенка на спине. Под плечи кладут валик, голову переразгибают и поворачивают налево. Под местной анестезией проводят поперечный разрез на шее вдоль переднего края *m. sternomastoideus*, отступя от ключицы кверху на ширину одного пальца. *M. platysma* рассекают электрокаутером. В рану вводят ранорасширители и, отводя *m. sternomastoideus*, продолжают выделение сосудистого пучка. Острым путем

с тщательным гемостазом вскрывают влагалище сосудистого пучка, выделяют внутреннюю яремную вену, общую сонную артерию и *n. vagus*. Все манипуляции на сосудах необходимо производить с особой осторожностью, чтобы избежать их спазма. Первой выделяют вену, мобилизуя ее над проксимальной и дистальной лигатурами. Иногда необходимо лигировать щитовидную вену. Общая сонная артерия располагается медиальнее и кзади, не имеет ветвей и ее мобилизуют таким же образом. Важно четко увидеть *n. vagus*, чтобы не повредить его.

Рис. 14.3

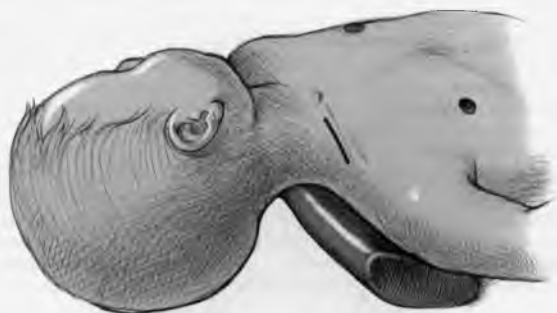


Рис. 14.4

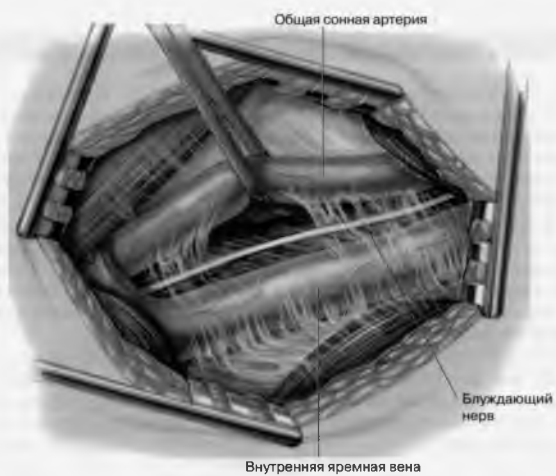


Рис. 14.5

Гепаринизацию больного начинают с дозы 50–100 ЕД/кг, что позволяет через 3 мин достичь активированного времени свертывания крови (АВСК) >300 с. Артериальную канюлю (обычно 10F для новорожденного) измеряют — ее конец должен располагаться на соединении плечеголовной артерии и аорты (2,5–3 см, 1/3 расстояния между выемкой грудины и мечевидным отростком). Измеряют и венозную канюлю (12–14F для новорожденного) — ее конец должен быть позиционирован в дистальном отделе правого предсердия (6–8 см, половина расстояния между супрастеральной выемкой и мечевидным отростком). Для VA-bypass сонную артерию

лигируют краниально. Проксимально накладывают изогнутый под углом зажим, затем около лигатуры производят поперечную артериотомию. Швы держалки через всю толщу стенки проленом 5/0 или 6/0 накладывают на боковые и проксимальный края разреза. Чтобы предотвратить введение канюли под интиму сосуда, швы осторожно подтягивают, медленно снимая зажим по мере введения в сосуд канюли. Канюлю затем фиксируют двумя шелковыми лигатурами (2/0 или 3/0) над небольшим кусочком сосудистой петли на передней поверхности, между лигатурами, чтобы защитить сосуд от повреждения во время деканюляции.

Рис. 14.6, 14.7

При подготовке к венозной канюляции больному вводят миорелаксант для предотвращения спонтанного дыхания. Вену лигируют краниально. Осторожно подтягивают нижнюю лигатуру, чтобы уменьшить обратный ток (кровотечение). Флеботомию производят непосредственно у проксимальной лигатуры. Катетер проводят до уровня правого предсердия и фиксируют так же, как и артериальный. Канюли заполняют обратным током и гепаринизированным раствором, затем подсоединяют к контуру ЭКМО, и начинается искусственное кровообращение. Обе канюли фиксируют к соседнему отростку монофиламентной нитью. Рану орошают, проводят тщательный гемостаз и ушивают послойно, накладывая на кожу непрерывный шов нейлоном. Делают стерильную наклейку и магистрали тщательно фиксируют к кровати.

Для VV- и DLVV-системы канюлирование проводят так же, как описано выше, включая выделение артерии, которая отмечается сосудистой петлей, чтобы переход от VV- к VA-ЭКМО, если это понадобится, мог быть осуществлен с наименьшим количеством осложнений. Конец двухпросветной венозной канюли должен быть позиционирован так, чтобы канал для забора венозной крови оказался в средней части правого предсердия (5 см у новорожденного), а канал возврата артериальной крови позиционировался на уровне трехстворчатого клапана.

Положение канюли контролируют рентгенологически и эхокардиографически. При VA-ЭКМО венозный катетер должен располагаться в нижнем отделе правого предсердия, артериальный — у входа в плечеголовную ствол и аорту.

Рис. 14.5

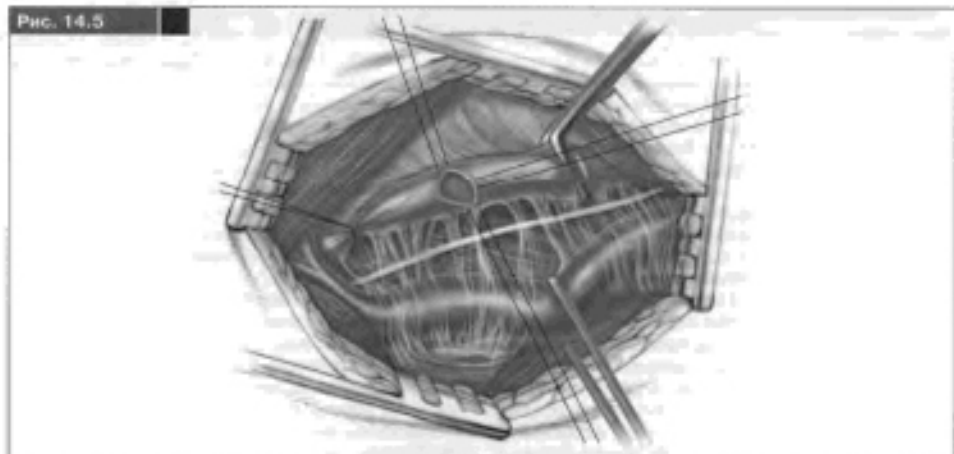


Рис. 14.6

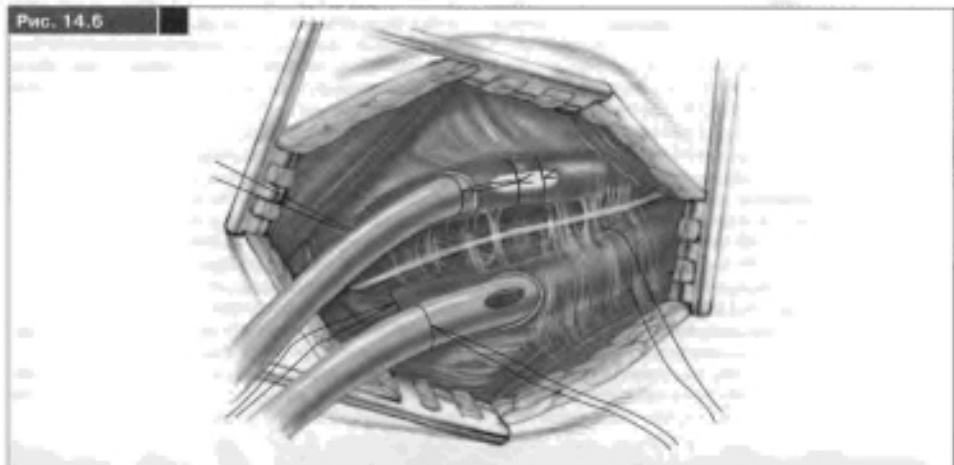
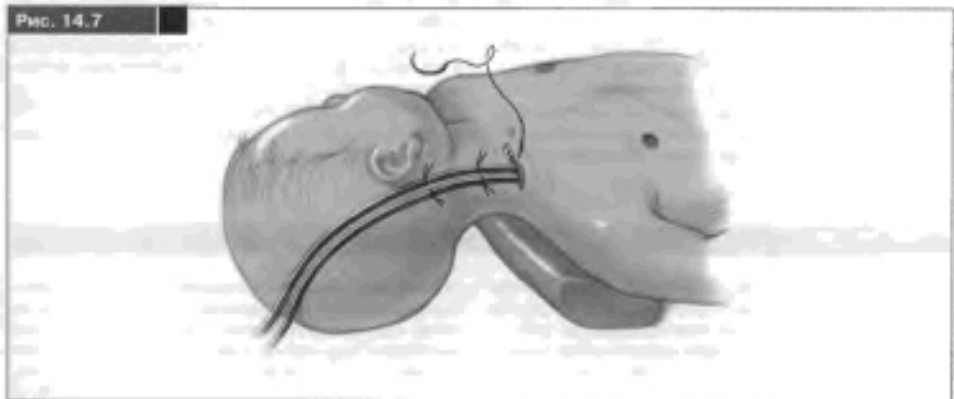


Рис. 14.7



ПРОВЕДЕНИЕ ЭКМО

После подсоединения каниюль к контуру аппарата ЭКМО начинается искусственное кровообращение и ток крови медленно увеличивают до 100–150 мл/кг/мин, чтобы пациент стабилизировался. Абсолютно обязателен постоянный мониторинг венозного (преднасосного) SvO_2 и артериального (позднонасосного) PaO_2 , а также индикация SpO_2 пульсоксиметрии. Цель VA-ЭКМО — поддерживать смешанное венозное PO_2 на уровне 37–40 мм рт.ст. и сатурацию SvO_2 — 65–70%. VV-ЭКМО более трудна для мониторингования, поскольку рециркуляция может обуславливать ложный подъем SvO_2 . Поэтому важна клиническая оценка недостаточности оксигенации и перфузии, которая проявляется метаболическим ацидозом, олигурией, гипотензией, повышением показателей функции печени и судорогами. Газы артериальной крови должны определяться каждый час, при этом необходимо поддерживать PaO_2 и PaCO_2 как можно ближе к нормальному уровню. Как только эти параметры достигнуты, прекращают вводить все вазоактивные препараты и вентилируют в режиме «отдыха». Начинают профилактику осложнений со стороны ЖКТ и легкую седатацию. Анальгетику осуществляют с помощью фентанила и мидазолама, но использование парализующих препаратов обычно избегают. Профилактически вводят ампициллин и гентамицин или цефотаксим. Берут посевы крови, мочи и трахеального содержимого.

Для предотвращения тромбообразования в контуре вводят гепарин в дозе 30–60 мг/кг/ч в течение всего периода ЭКМО. Активированное ВСК должно определяться каждый час и поддерживаться на уровне 180–220 с. Анализ крови необходимо делать каждые 6 часов, коагулограмму — ежедневно. Для того чтобы предотвратить коагулопатию, переливают тромбоцитарную взвесь для поддержания уровня тромбоцитов выше 100 000/мм³, некоторые авторы рекомендуют поддерживать уровень фибриногена выше 150 мг/дл. Гематокрит должен быть выше 40%, с этой целью переливают эритроцитарную массу, чтобы доставка кислорода была максимальной.

Обеспечить адекватный объем жидкости при проведении ЭКМО чрезвычайно важно и очень трудно. Количество полученной и выделенной жидкости тщательно регистрируют с контролем электролитов каждые 6 часов. Потери жидкости восполняют, а электролитные нарушения корректируют. Все пациенты должны получать поддерживающую жидкостную терапию, равно как и адекватное питание в режиме гипералментации. В течение первых

2–3 суток ЭКМО типична экстравазация жидкости в мягкие ткани, в результате больной становится отечным и может потребоваться замещение объема (кристаллоидными, коллоидными растворами или препаратами крови) для того, чтобы поддержать адекватный кровоток (в сосудистом русле и в контуре), гемодинамику и диурез более 1 мл/кг/ч. К 3-му дню ЭКМО обычно начинается выделение экстрацеллюлярной жидкости — этот процесс, при необходимости, может быть облегчен назначением фуросемида.

Хирургические вмешательства, например операция по поводу диафрагмальной грыжи, могут быть осуществлены, когда ребенок находится на ЭКМО. Геморрагические осложнения довольно часты в подобной ситуации и повышают летальность. Во избежание этих осложнений количество тромбоцитов перед операцией должно быть больше 150 000/мм³, уровень фибриногена выше 150 мг/дл, активированное ВСК снижено до 180–200 с, ток ЭКМО увеличен до полной поддержки. Кроме того, во время операции необходимо проводить самый тщательный гемостаз. Целесообразно также до разреза ввести ингибитор фибринолиза — аминокaproновую кислоту (100 мг/кг) и затем продолжать ее постоянную инфузию (30 мг/кг/ч) до полного прекращения кровоточивости.

Как только состояние ребенка улучшается, можно начинать снижение производительности ЭКМО-потока по 10–20 мл/ч. Поток необходимо снижать до 30–50 мл/кг/мин, а активированное ВСК при этом должно быть на более высоком уровне (200–220 с), чтобы предотвратить тромбоз. С этого момента используют средние параметры вентилиции, но если необходимо срочно отключить больного от ЭКМО, применяют более высокие параметры. Если пациент хорошо переносит снижение потока, тогда все препараты и жидкости должны быть «переключены» из общего контура циркуляции на сосудистый доступ к пациенту, а каниюли могут быть пережаты. В этот период в экстракорпоральном контуре циркуляция будет продолжаться через «мост». После прекращения ЭКМО больного наблюдают в течение 2–4 ч, если состояние остается стабильным, проводят деканюляцию. Эта процедура должна осуществляться в стерильных условиях, в положении Тренделенбурга, с мышечными релаксантами, чтобы предотвратить аспирацию воздуха в вену. Катетеры удаляют и сосуды лигируют. Рану ушивают, оставляя в ней небольшой дренаж, который убирают через 24 ч.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Кровотечение (как в зоне каниюляции, так и в любом другом месте) — частое осложнение ЭКМО. Частота его составляет 21% среди новорожденных, 44% — среди пациентов с респираторными проблемами и 40% — среди детей с кардиальной патологией. Кровотечение в зоне каниюляции обычно может быть ос-

тановлено наложением давящей повязки или применением местных кровоостанавливающих средств, таких как гемостатическая губка, тромбгель или тромбин. При любом кровотечении количество тромбоцитов должно быть увеличено до уровня, превышающего 150 000/мм³, а активированное ВСК

снижено до 180–200 с. Иногда временное прекращение гепаринизации и нормализация показателей свертывающей системы достаточны для остановки кровотечения. Если кровотечение продолжается, порой требуется хирургическое вмешательство.

Неврологические последствия — серьезная проблема, связанная с ЭКМО. Они включают в себя отставание в учебе, моторные дисфункции и церебральный паралич и скорее всего связаны с гипоксией и ацидозом, которые отмечаются у пациентов еще до проведения ЭКМО. Внутрочерепные кровоизлияния — наиболее тяжелое осложнение ЭКМО, частота которого составляет 5,9%, а летальность при этом осложнении — 54%. Полное неврологическое обследование и краниальную ультрасонографию следует проводить ежедневно в течение первых 3 дней ЭКМО, а затем — через день. АД необходимо контролировать очень тщательно и поддерживать

на нормальном уровне для снижения риска внутрочерепных кровоизлияний. При необходимости следует производить электроэнцефалографию.

Острый тубулярный некроз (ОТН), проявляющийся олигурией с повышением в крови уровня мочевины и креатинина, часто возникает в течение первых 48 часов ЭКМО, после чего функция почек улучшается. Если улучшение не наступает, это говорит о плохой тканевой перфузии, что может быть связано с низким сердечным выбросом, недостаточным внутрисосудистым объемом или неадекватным экстракорпоральным потоком в системе. Все указанные причины должны быть устранены или скорректированы. Если все-таки с почечной недостаточностью не удается справиться, то целесообразно прибегнуть к гемодиализу или гемодиализу в контуре, чтобы поддержать жидкостный баланс и уровень электролитов. Эти меры приходится применять в 14% случаев.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

К январю 2003 г. более чем 19 000 новорожденных и 4800 детей разного возраста, кроме новорожденных, лечились с применением ЭКМО (выжили 74 и 48% соответственно). У новорожденных наиболее частое показание к ЭКМО — синдром мекониевой аспирации с выживаемостью 94%. Другие наиболее частые диагнозы, при которых применяется ЭКМО (в скобках дан процент выживаемости), — это персистирующая легочная гипертензия новорожденных (79%), сепсис (75%) и врожденная диафрагмальная грыжа (54%). В детском возрасте (кроме периода новорожденности) наиболее часто показанием к ЭКМО является вирусная пневмония (выживаемость 62%). При аспирации наиболее высокая выживаемость — 65%, в то время как при дыхательной недостаточности (без острого РДС) — 47%, при остром РДС — 55%, при бактериальной пневмонии — 52%.

Среди кардиологических пациентов средняя выживаемость 39%, причем при ВПС этот показатель 38%, у больших, готовящихся к трансплантации — 43%, при кардиомиопатии — 49%, и наилучшие показатели при миокардите — 58%.

Последние достижения, такие как перmissive-ная вентиляция с гиперкапнией и использование осцилляторной вентиляции, позволили у большого количества детей воздержаться от ЭКМО, в то же время многие дети выжили благодаря ЭКМО. Таким образом, любой пациент с обратимой сердечно-легочной патологией, при наличии соответствующих критериев (указанных в начале главы) должен рассматриваться как кандидат на ЭКМО. ЭКМО обеспечивает прекрасную возможность «отдыха» для сердечно-легочной системы и позволяет пациенту выжить благодаря использованию на фоне ЭКМО медикаментозного и хирургического лечения.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Campbell BT, Braun TM, Schumacher RE et al (2003) Impact of ECMO on neonatal mortality in Michigan (1980–1999). *J Pediatr Surg* 38:290–295
- Extracorporeal Life Support Organization (2003) International Registry Report of the Extracorporeal Life Support Organization. January 2003. University of Michigan Medical Center, Ann Arbor
- Hirschl RB, Bartlett RH (1998) Extracorporeal life support in cardiopulmonary failure. In: O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*, 5th edn. Mosby, New York, pp 89–102
- Kim ES, Stolar CJ (2000) ECMO in the newborn. *Am J Perinatol* 17:345–356
- Kim ES, Stolar CJH (2003) Extracorporeal membrane oxygenation for neonatal respiratory failure. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 317–327

Грыжи (паховая, пупочная, эпигастральная, бедренная) и водянка оболочек яичка

Juan A. Tovar

ВВЕДЕНИЕ

Паховая грыжа — один из наиболее частых видов хирургической патологии у грудных детей с «пиком частоты», приходящимся на первые 3 месяца жизни. Частота грыж более высока у недоношенных детей, выживаемость которых резко увеличилась в связи со стремительным развитием реанимации и интенсивной терапии. Прямые грыжи чрезвычайно редки в периоде новорожденности. Практически все паховые грыжи косые (непрямые), и развитие их связано с наличием необлитерированного к моменту рождения влагалищного отростка брюшины. Наиболее частое проявление паховой грыжи — наличие припухлости в паховой области, распространяющейся до дна мошонки. Лечение паховых грыж всегда хирургическое. У грудных и маленьких детей герниотомия может быть произведена через паховый разрез без каких-либо попыток укрепления париетальной брюшины. У старших детей, однако, в связи со значительной длиной канала желательнее «открыть» апоневроз наружной косой мышцы для того, чтобы произвести высокую перевязку мешка. Частота врожденной косой паховой грыжи у доношенных новорожденных составляет 3,5–5%, у недоношенных, соответственно, выше — 9–11%. А у недоношенных с весом при рождении 500–750 г этот показатель увеличивается до 60%. Паховая грыжа чаще встречается у мальчиков. В исследованиях с большим количеством наблюдений сообщается о преобладании мальчиков в соотношении от 5:1 до 10:1. Из всех паховых грыж 60% правосторонние, 25–30% — левосторонние и 10–15% — двусторонние.

Анатомия пахового канала варьирует в зависимости от возраста. У взрослых людей и детей старшего возраста внутреннее и наружное отверстия пахового канала широко разъединены, в то время как у маленьких детей они практически совпадают. У девочек такая же анатомия, но считая отсутствия элементов семенного канатика, которые «замещены» круглой связкой.

Водянка оболочек яичка обычно представляет собой мягкое ненапряженное наполненное жидкос-

тью образование, которое может «просвечивать» в проходящем свете. В большинстве случаев водянка спонтанно исчезает в течение первого года жизни. Если же после первого года она сохраняется, что связано с незаращением влагалищного отростка брюшины, тогда требуется операция. В этом же возрасте оперируют и паховую грыжу.

Бедренные грыжи у детей встречаются очень редко. Диагностика основывается на выявлении припухлости, расположенной ниже наружного отверстия пахового канала, хотя здесь вполне возможна ошибка диагностики, поскольку и родители, и доктор, впервые осматривающие ребенка, обычно расценивают имеющиеся клинические данные как паховую грыжу. В этом и содержится объяснение, почему 50% таких детей ошибочно оперируются по поводу «паховой грыжи», и почему только тогда, когда не обнаружен грыжевой мешок, ревизия бедренной области позволяет выявить истинную патологию и, соответственно, устранить ее. Отверстие бедренного канала, расположенное ниже паховой складки, «пропускает» бедренные вену, артерию и нерв из таза к бедру. Грыжевое отверстие всегда расположено медиально, и мешок, соответственно, находится в тесном контакте с бедренной веной.

Пупочная грыжа является результатом неполного закрытия пупочного кольца. Грыжевой мешок выбухает через дефект. Большинство пупочных грыж имеет тенденцию к самопроизвольному излечению. Учитывая столь благоприятное естественное течение пупочных грыж, показания к хирургическому лечению ограничиваются лишь теми случаями, когда грыжа локализуется над пупком, либо она продолжает определяться в возрасте после 4 лет, а также у тех детей, которые имеют сопутствующую патологию соединительной ткани.

Эпигастральные грыжи (жировые грыжи прямой линии) определяются, как правило, по средней линии передней брюшной стенки. Это обычно небольшие дефекты, через которые пролабирует предбрюшинный жир, что может быть причиной болей в этой области.

Рис. 15.1

У маленьких детей предпочтителен интубационный наркоз. Однако у недоношенных повышен риск жизнеопасного апноэ после операции, поэтому у детей, родившихся с низким весом, при операциях по поводу паховой грыжи желательна спинальная анестезия,

которая сопровождается низкой частотой послеоперационного апноэ. Положение ребенка на операционном столе (с подогревом) на спине. Производят поперечный разрез кожи длиной 1,5 см выше и латеральнее лобкового бугорка (*tuberculum pubicum*).

Рис. 15.2, 15.3

Вскрывают подкожную клетчатку и скарповскую фасцию (очень плотную у грудных детей), рассекая ее между зажимами. Ножницами или коагулятором

обнажают апоневроз наружной косой мышцы живота и наружное кольцо пахового канала, которое рассекают только у старших детей и подростков.

Рис. 15.1



Рис. 15.2



Рис. 15.3



Рис. 15.4

Наружную семенную фасцию (*fascia spermatica externa*) и *m. cremaster* выделяют по длине канатика.

Грыжевой мешок осторожно отделяют от сосудов. Зажимом захватывают дно мешка.

Рис. 15.5

Мешок рассекают между зажимами и перекручивают, при этом содержимое мешка уходит в брюшную полость. Инструментом-лопаткой отводят сосуды от шейки мешка. Мешок прошивают нитью 4/0 на уровне внутреннего кольца. Часть мешка над лигатурой обычно иссекают. При водянке оболоч-

ка яичка дистальную часть мешка широко вскрывают вдоль, опорожняя от жидкости. У девочек операция более проста, поскольку нет риска повреждения сосудов и наружное отверстие пахового канала может быть после иссечения мешка просто ушито.

Рис. 15.6, 15.7

Подкожные ткани ушивают рассасывающимися отдельными швами 4/0, кожу — непрерывным подкожным швом 5/0. При необходимости рану закрывают наклейкой. В конце операции яичко,

как правило подтягивающееся вверх во время операции, опускают в мошонку, чтобы избежать ятрогенного послеоперационного высокого его положения.

Рис. 15.4

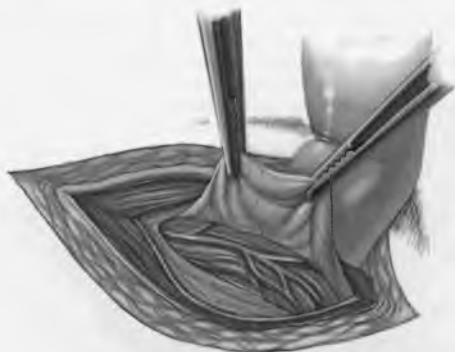


Рис. 15.5



Рис. 15.6



Рис. 15.7



Рис. 15.8 (Бедренная грыжа)

Доступ при бедренной грыже изначально такой же, как и при паховой. Делают разрез вдоль паховой складки, рассекают подкожные ткани и скарповскую фасцию, открывая апоневроз наружной косой мышцы живота на уровне наружного кольца пахового канала. Апоневроз рассекают продольно, стараясь не повредить *n. ilioinguinalis*. Паховый канал вскрывают дорсально, рассекая коагулятором прилежащие сухожилия и фасцию поперечной мышцы.

Рис. 15.9

Отводят семенной канатик, чтобы подойти к бедренной области. Находят мешок и выводят его в рану, стараясь не повредить бедренную вену, которая латерально тесно прилежит к мешку. Иногда бывает целесообразно перевязать и рассечь нижние эпигастральные сосуды, чтобы лучше открыть сзади бедренную область.

Рис. 15.10

Мешок вскрывают, убеждаясь, что в нем нет содержимого, прошивают и перевязывают у основания. Дефект суживают, сближая края куперовской и паховой связок 2–3 тонкими нерассасывающимися швами, соблюдая осторожность, чтобы не сдавить

бедренные сосуды. Восстанавливают (реконструируют) паховый канал и рану ушивают так же, как при паховой грыже. Грыжесечение при бедренной грыже может быть осуществлено и из нижнепахового (*infra-inguinal*) доступа.

Рис. 15.8

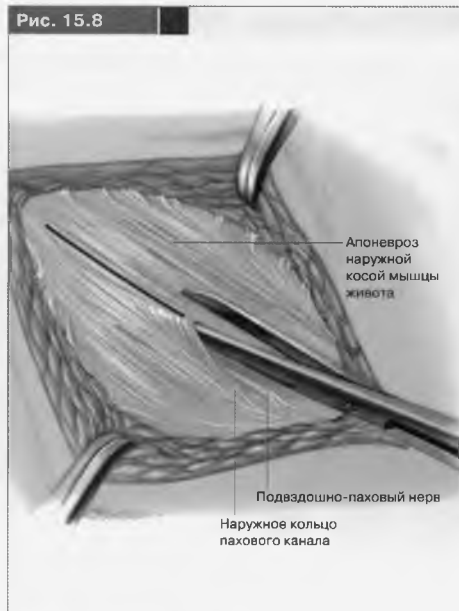


Рис. 15.9



Рис. 15.10

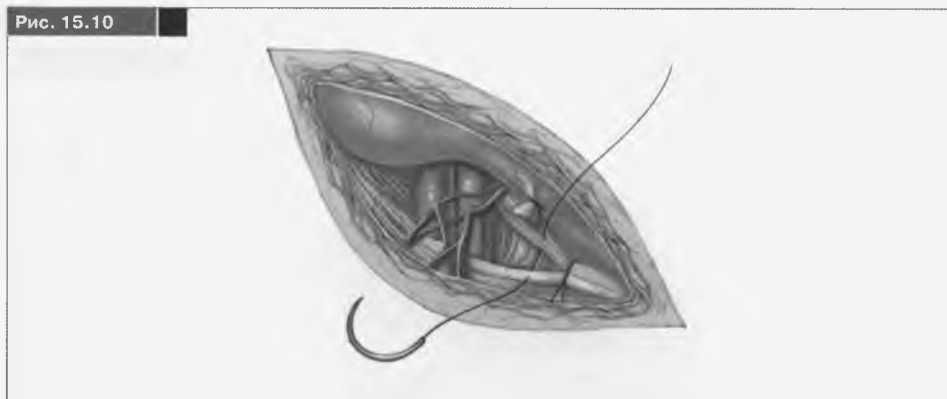


Рис. 15.11, 15.12 (Пупочная грыжа)

Операцию по поводу пупочной грыжи проводят под общим обезболиванием из полукруглого разреза непосредственно под пупком. Разделяя подкожные

ткани, подходят к грыжевому мешку. Выделяют его с двух сторон и подводят под него зажим, после чего вскрывают.

Рис. 15.11



Рис. 15.12



Рис. 15.13–15.15

Подтягивая зажимами за края дефекта с обеих сторон, его ушивают отдельными рассасывающимися швами 2/0. Пупок «инвагинируют», фиксируя швом

изнутри к подкожным тканям по средней линии. Рану ушивают. На 24 ч накладывают легкую давящую наклейку.

Рис. 15.13



Рис. 15.14

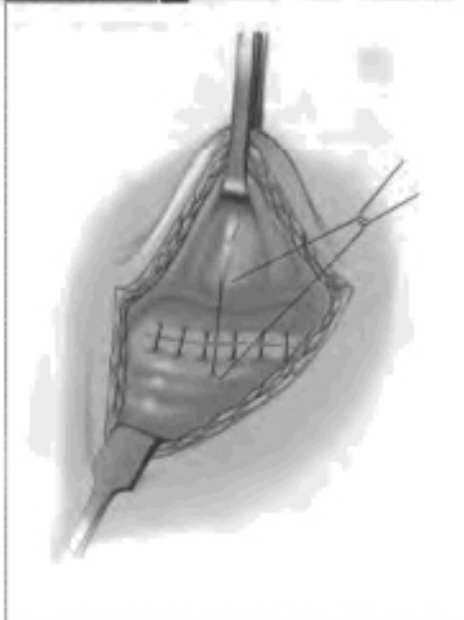


Рис. 15.15



Рис. 15.16–15.18 (Эпигастральная грыжа)

Операцию по поводу эпигастральной грыжи проводят в тех случаях, когда имеются грыжевое выпячивание или какие-либо клинические симптомы. Важно обозначить место дефекта до наркоза, поскольку в лежащем положении на операционном столе бывает трудно найти дефект, расположенный вдоль широкой белой

линии. Поперечный разрез делают непосредственно над обозначенным предварительно местом грыжевого выпячивания. Жировую ткань, выбухающую через дефект белой линии, иссекают после прошивания. Дефект ушивают отдельными рассасывающимися швами 3/0, кожу – подкожным швом.

Рис. 15.16



Рис. 15.17

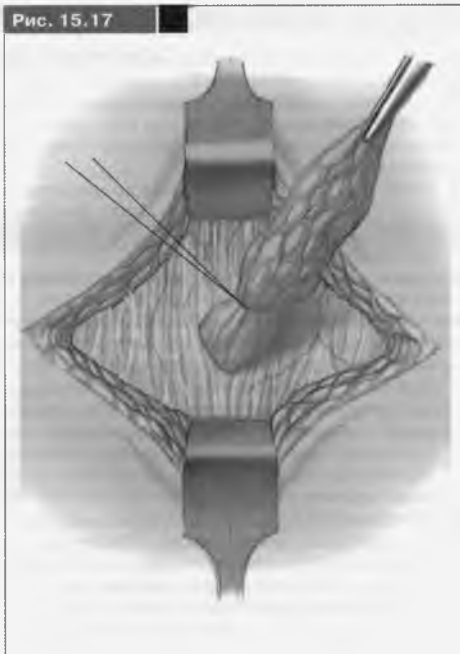
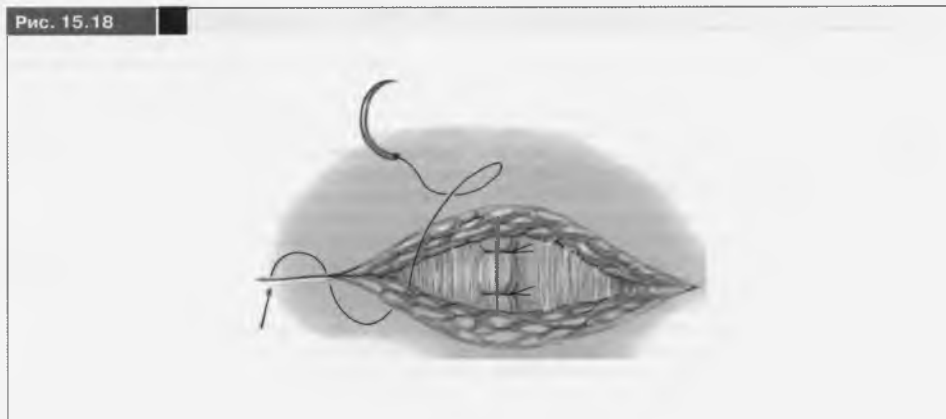


Рис. 15.18



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Частота осложнений после плановых грыжесечений низкая и составляет менее 2%, однако при экстренных операциях по поводу ущемленной грыжи этот показатель колеблется от 8 до 33%. Описаны следующие осложнения после грыжесечения при паховых грыжах.

- Гематома — ее образование можно предотвратить, проводя тщательный гемостаз. В редких случаях приходится опорожнять гематому раны, семенного канатика или мошонки.
- Раневая инфекция — развивается менее чем в 1% случаев.
- Осложнения со стороны половых органов могут развиваться при ущемленных грыжах и обычно связаны со сдавлением сосудов органами, находящимися и ущемленными в грыжевом мешке. Хотя нередко яички выглядят нежизнеспособными у пациентов с ущемленными грыжами, однако реальная частота атрофии яичек низкая, а потому удалять их стоит только при абсолютно явном некрозе.
- Резекция кишки. Резецировать кишку при ущемленных грыжах приходится в 3–7% случаев, что влечет за собой дополнительные осложнения, связанные непосредственно с резекцией.
- «Ятрогенное» (в результате оперативного вмешательства) высокое положение яичка, требу-

ющее последующей орхопексии. Это осложнение относительно редко (немногим более 1%) и возникает после операций, проводимых детям грудного возраста. Связано оно, по-видимому, либо с втяжением яичка в ушиваемые ткани, либо с недостаточным низведением его в мошонку в конце операции.

- Рецидив. Частота данного осложнения мала — менее 1%, однако после операций в периоде новорожденности этот показатель повышается до 8%. К факторам, предрасполагающим к рецидиву, относятся наличие в брюшной полости вентрикулоперитонеального шунта, скользящие грыжи, ущемление и заболевания соединительной ткани. Рецидив бывает «прямым» или «непрямым». Непрямой рецидив может быть обусловлен перевязкой мешка на недостаточно высоком уровне, разрывом тонкостенного мешка, несостоятельностью лигатуры у шейки мешка, не обнаруженным во время операции и, соответственно, оставленным мешком или раневой инфекцией. Прямой рецидив обычно связан с врожденной мышечной слабостью или с повреждением задней стенки пахового канала во время операции.
- Летальность. В настоящее время летальных исходов при лечении грыж не должно быть.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Coats RD, Helikson MA, Burd RS (2000) Presentation and management of epigastric hernias in children. *J Pediatr Surg* 35:1754–1756

De Caluwe D, Chertin B, Puri P (2003) Childhood femoral hernia: a commonly misdiagnosed condition. *Pediatr Surg Int* 19:608–609

Levitt MA, Ferraraccio D, Arbesman MC, Brisseau GF, Caty MG, Click PL (2002) Variability of inguinal hernia surgical technique:

a survey of North America pediatric surgeons. *J Pediatr Surg* 37:439–449

Skinner MA, Grosfeld JL (1993) Inguinal and umbilical hernia repair in infants and children. *Surg Clin North Am* 73:439–449

Tovar JA (2003) Inguinal hernia. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 561–568

Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика)

Stig Somme, Jacob C. Langer

ВВЕДЕНИЕ

Омфалоцеле (известно также под названием *exomphalus*) возникает в результате нарушения процесса возвращения кишечника в брюшную полость после того, как между 6-й и 10-й неделями гестации происходит его миграция в пупочный канатик. Частота этого порока остается на постоянном уровне в течение нескольких последних десятилетий. Не известны ни факторы окружающей среды, ни расовое или географическое преобладание порока, однако описаны редкие случаи семейной предрасположенности. Дети с омфалоцеле нередко рождаются с малым весом и недоношенными.

При омфалоцеле имеется центральный дефект брюшной стенки в области пупочного кольца, через который эвентрированы органы брюшной полости, покрытые мембраной, состоящей из висцеральной брюшины, вартонова студня и амниона. Пупочный канатик также входит в состав стенки грыжевого мешка. Содержимым грыжевого мешка обычно являются петли тонкой и толстой кишки, желудок и, приблизительно в 50% случаев, печень. Мышцы брюшной стенки нормально развиты. В 10–18% случаев отмечается разрыв грыжевого мешка, который может произойти внутриутробно, во время родов или после рождения.

Омфалоцеле часто сочетается с другими аномалиями, преимущественно с пороками сердца и желудочно-кишечного тракта. Нередко отмечаются и хромосомные аномалии, особенно у детей с небольшими грыжами, не содержащими печень. Омфалоцеле также является компонентом синдрома Беквита–Видемана, клоакальной экстрофии и пентады Кантрелла.

■ **Пренатальная диагностика и тактика.** Грыжа пупочного канатика может быть заподозрена антенатально при наличии повышения уровня α -фетопротеина у беременной женщины. Пренатальный диагноз ставится на основании УЗИ. Омфалоцеле необходимо дифференцировать с гастрошизисом. В пользу первого говорит центральная локализация дефекта брюшной стенки и наличие грыжевого мешка, хотя при внутриутробном разрыве мешка дифференциальная диагностика может быть затруднена. Если омфалоцеле диагностировано или подозревается, важно тщательно обследовать плод на наличие других аномалий. Кроме УЗИ необходимо рекомендовать амниоцентез с карิโอтипированием, а также эхокардиографию плода с целью выявления «больших» пороков сердца. Беременная женщина должна быть госпитализирована для

родов в медицинское учреждение, обладающее опытом лечения, в том числе и хирургического, новорожденных. Что же касается родоразрешения, то при значительных размерах омфалоцеле большинство акушеров и детских хирургов рекомендуют плановое кесарево сечение во избежание повреждения печени и разрыва мешка, которые могут произойти при самостоятельных родах.

- **Постнатальное лечение.** Экстренная помощь ребенку сразу после рождения включает в себя следующие мероприятия:
 - постановка желудочного зонда для декомпрессии желудка;
 - при наличии респираторного дистресс-синдрома интубация;
 - грыжевое выпячивание следует покрыть влажной повязкой и пластиковой пленкой;
 - инфузионная терапия;
 - анализы крови;
 - согревание ребенка с контролем температуры тела;
 - введение витамина К;
 - при разрыве мешка введение антибиотиков.

Кроме того, необходимо самое тщательное обследование в поисках других аномалий, которые могут существенно повлиять на лечебную тактику. С этой целью проводят физикальное, рентгенологическое исследование, эхокардиографию и УЗИ брюшной полости. Поскольку большое омфалоцеле может сочетаться с гипоплазией легких, необходимо тщательно оценить показатели оксигенации и вентиляции, при наличии показаний ребенок должен быть интубирован и переведен на ИВЛ. Что касается самой грыжи, то необходимо определить ее размеры, содержимое, целостность грыжевого мешка.

Новорожденные с дефектами брюшной стенки требуют больших объемов внутривенно вводимой жидкости в первые несколько дней жизни, что связано с теплопотерями в третье пространство. Расчет ежедневных потребностей в жидкости должен быть основан на показателях почасового диуреза и других параметрах, отражающих состояние органной перфузии. Новорожденные, которым проведена силопластика, подвержены особо высокому риску потерь жидкости, белка и охлаждения.

В зависимости от состояния ребенка и вида омфалоцеле могут быть три варианта лечебной тактики:

1. Первичная радикальная операция.

2. Этапное хирургическое лечение, при этом в качестве первого этапа один из следующих вариантов: а – ушивание только кожи (создание вентральной грыжи); б – силопластика; в – поэтапная (последовательная) перевязка грыжевого мешка.
3. Консервативное лечение с последующей операцией.

Рис. 16.1, 16.2

При омфалоцеле небольших и средних размеров, особенно когда в грыжевом мешке отсутствует печень, может быть произведена радикальная плас-

тика брюшной стенки (после удаления грыжевого мешка).

Рис. 16.3

Кожу мобилизуют (отслаивают) настолько, чтобы можно было надежно ушить апоневроз. Используют при этом как рассасывающиеся, так и нерассасывающиеся швы. Затем ушивают кожу. При очень

маленьких грыжах пупочного канатика последний может быть оставлен на месте для получения лучших косметических результатов.

Рис. 16.1



Рис. 16.2

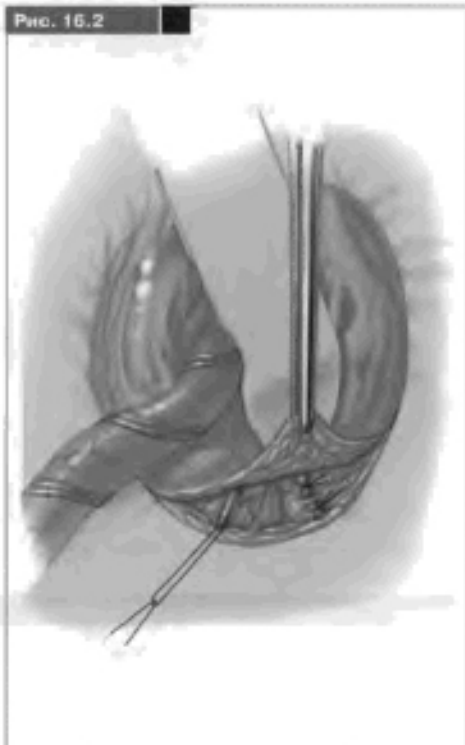


Рис. 16.3

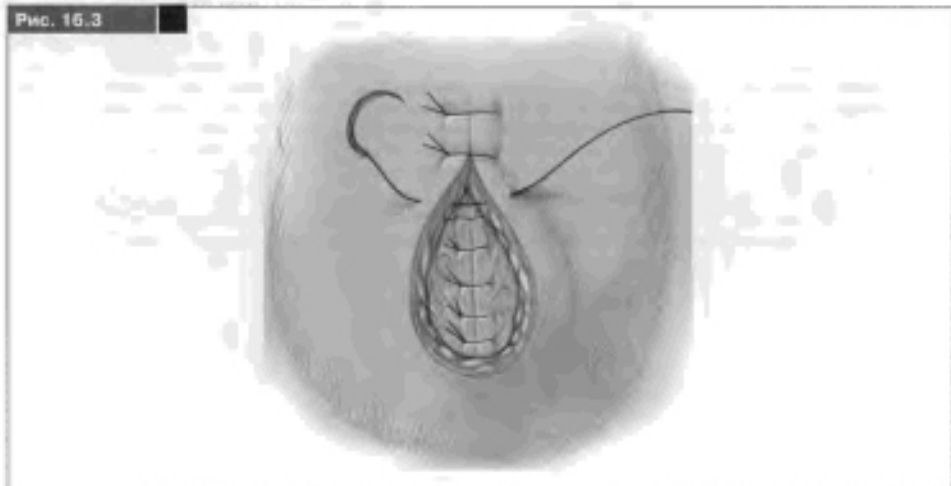


Рис. 16.4–16.6

При больших грыжах и, соответственно, большом дефекте брюшной стенки бывает невозможно ушить апоневроз, но кожи, как правило, достаточно, чтобы ушить ее над эвентрированными органами. Подобное вмешательство (ушивание только кожи с созданием вентральной грыжи) впервые было описано Гроссом (Gross) в 1948 г. Мешок обычно удаляют, хотя некоторые хирурги предпочитают оставлять мешок интактным, проводя выделение между краем

мешка и кожей до уровня мышц брюшной стенки. Кожу широко мобилизуют, чтобы ушить ее с наименьшим натяжением. На этом этапе некоторые хирурги вшивают в дефект апоневроза заплату, после чего кожу ушивают над заплатой. При использовании этого метода (ушивание только кожи) большой остается с вентральной грыжей, которую впоследствии ликвидируют.

Рис. 16.7

Силопластика (подшивание силистикового мешка) была впервые описана Шустером (Schuster) в 1967 г. Принцип вмешательства состоит в использовании силистикового покрытия (укрепленного дакроном), позволяющего постепенно, в течение нескольких дней (до недели) после операции уменьшать объем эвентрированных органов, погружая их в брюшную полость, после чего окончательно ушивают апоневроз и кожу. Этот метод целесообразно применять при больших омфалоцеле, а также при разрыве оболочек. Силастиковое покрытие подшивают к краям мышечно-фасциального слоя после частичного погружения в брюшную полость органов, которые могут быть погружены без опасности повышения внутрибрюшного давления. Некоторые хирурги, подшивая мешок, захватывают не только мышцы и апоневроз, но и кожу. Одни хирурги удаляют грыжевой мешок, другие

предпочитают оставлять его интактным, проводя выделение между краем грыжевого мешка и кожей до уровня мышц брюшной стенки. У некоторых детей «шейка» грыжевого мешка на уровне брюшной стенки относительно узкая, в этих случаях дефект апоневроза может быть расширен, что позволяет постепенно погружать органы без опасности их травмирования.

Мононитью (нерассасывающейся) накладывают швы по окружности, подшивая *silu* к краям мышечно-апоневротического дефекта таким образом, чтобы не оставалось никакого пространства, через которое органы могут эвентрироваться. Силастиковое покрытие затем ушивают сбоку, формируя собственно мешок, который на вершине закрывают (завязывают) и фиксируют, подшивая строго перпендикулярно, чтобы избежать любого перегиба или перекручивания в нем кишечных петель.

Рис. 16.4



Рис. 16.5



Рис. 16.6

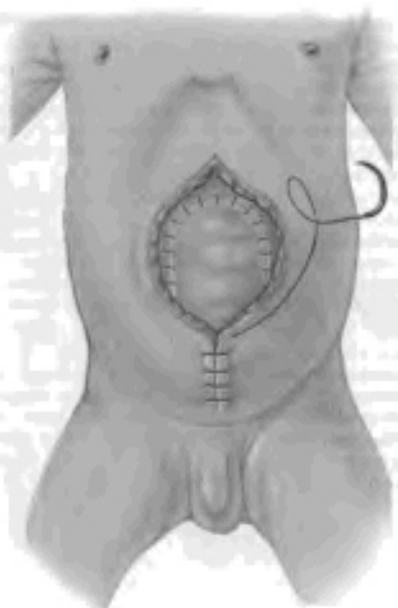


Рис. 16.7



Рис. 16.8

Объем мешка постепенно уменьшают (по меньшей мере один раз в день) до тех пор, пока все органы не окажутся погруженными в брюшную полость. Для закрытия мешка на его вершине применялись и применяются разные методы и приспособления, включая ушивание, наложение скобки (которую

обычно используют для пережатия пуповины), перевязку марлевой лигатурой (турундой) и даже специальными «роликовыми» устройствами. Как только органы полностью погрузились (примерно через неделю), ребенка берут в операционную и ушивают апоневроз и кожу.

Рис. 16.9, 16.10

В последнее время описан метод, при котором сам грыжевой мешок используют так же, как силастиковый, но это возможно лишь при наличии достаточно «крепкого» грыжевого мешка. Трудно пользоваться данным методом при наличии печени в грыжевом выпячивании, особенно если она к тому же припаяна на большом протяжении к грыжевому мешку. Метод может быть использован непосредственно в палате, с минимальной седатацией новорожденного. Он заключается в осторожном сведении снаружи стенок грыжевого мешка от вершины к основанию, при этом по возможности разрушают минимальные спайки между мешком и печенью и кишечником. Затем мешок подтягивают вверх, медленно погружая органы в брюшную полость, перекручивают и перевязывают. После того как органы погрузились в брюшную полость, ребенка берут в операционную для ушивания дефекта брюшной стенки.

Некоторые новорожденные с омфалоцелем находятся в столь тяжелом состоянии, что никакое оперативное вмешательство по тяжести состояния невозможно. Обычно это недоношенные дети, но-

ворожденные с хромосомными аномалиями, тяжелыми пороками сердца или с легочной гипоплазией. В этих случаях следует предпочесть консервативное лечение, которое заключается в обработке мешка препаратами, способствующими образованию грануляционной ткани и в конечном счете — эпителизации. Раньше с этой целью использовались меркурохром или раствор йода, однако из-за токсичности этих препаратов от их применения отказались. Описано консервативное лечение с применением пластикового покрытия («Op-site»). Мы в последнее время рекомендуем использовать сульфадiazин серебра, который предотвращает инфицирование и эффективно способствует развитию грануляционной ткани. Правда, на это уходит несколько месяцев и еще столько же, чтобы наступила эпителизация. Образуемая в результате большая вентральная грыжа может быть ликвидирована в плановом порядке, когда ребенок будет излечен от порока сердца, легочных проблем и других состояний, не позволивших провести первично оперативное вмешательство. В некоторых случаях на это уходит несколько лет.

Рис. 16.8

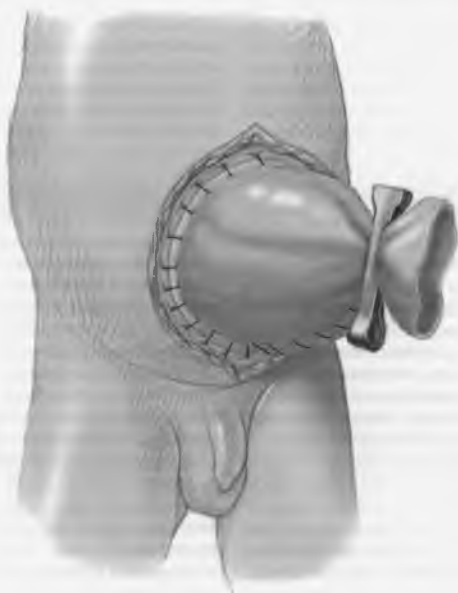


Рис. 16.9



Рис. 16.10



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Дети с омфалоцеле должны находиться после операции в отделении реанимации новорожденных, за исключением пациентов с маленькой грыжей. При больших грыжах в послеоперационном периоде обычно требуется ИВЛ в течение дней и даже недель, в зависимости от состояния легких. Очень важно тщательное наблюдение, при этом особое внимание обращают на признаки сдавления органов брюшной полости: олигурию, ацидоз, ишемию кишечника и нарушение функции печени. При наличии сочетанных с омфалоцеле аномалий ребенка тщательно обследуют и при необходимости корректируют эти аномалии.

После операции по поводу омфалоцеле нередко развивается парез кишечника, хотя функция кишечника при этом восстанавливается быстрее, чем при гастрошизисе. Поэтому изначально необходимо поставить назогастральный зонд и проводить полное парентеральное питание. Многие хирурги считают необходимым во время первой операции поставить центральный венозный катетер.

При ушивании брюшной стенки следует проводить мониторинг внутрибрюшного давления с использованием для этой цели желудочного и мочевого катетеров, что позволяет предотвратить синдромом сдавления внутренних органов, который может,

в свою очередь, вызвать повышение давления в дыхательных путях, олигурию и ишемию кишечника в результате снижения органной перфузии. Повышение внутрибрюшного давления свыше 15–20 мм рт.ст. или центрального венозного давления более 4 мм рт.ст. приводит к ишемии кишечника, что доказано в исследованиях как на животных, так и у человека, и, соответственно, должно быть показанием к изменению тактики — отказу от радикальной пластики брюшной стенки и переходу к этапному вмешательству.

Результаты лечения новорожденных с омфалоцеле зависят от гестационного возраста, наличия сочетанных хромосомных или анатомических аномалий, наличия или отсутствия легкой гипоплазии, а также от размеров грыжи и дефекта брюшной стенки. Проблемы, с которыми приходится сталкиваться у этих детей в отдаленные сроки после оперативного вмешательства, включают гастроэзофагеальный рефлюкс, нарушения питания и спаечную кишечную непроходимость. Однако большинство из этих состояний со временем спонтанно разрешаются, и дети с омфалоцеле, у которых нет тяжелых сочетанных аномалий и легкой гипоплазии, растут и развиваются совершенно нормально, не отличаясь от здоровых сверстников.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Bruch SW, Langer JC (2003) Omphalocele and gastroschisis. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 605–613
- Grosfeld JL, Weber TR (1982) Congenital abdominal wall defects: gastroschisis and omphalocele. *Curr Probl Surg* 19:157–213
- Hendrickson RJ, Patrick RJ, Janik JS (2003) Management of giant omphalocele in a premature low birth weight neonate utilizing a bedside sequential clamping technique without prosthesis. *J Pediatr Surg* 38:E14–E16
- Hong AR, Sigalet DL, Guttman FM, Laberge JM, Croitoru DP (1994) Sequential sac ligation for giant omphalocele. *J Pediatr Surg* 29:413–415
- Langer JC (2003) Abdominal wall defects. *World J Surg* 27:117–124
- Schuster SR (1967) A new method for staged repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obstet* 125:837–850

ВВЕДЕНИЕ

Гастрошизис (ГШ) — один из пороков брюшной стенки, который развивается в течение первых 4 недель внутриутробного периода. Сейчас уже общепринятым является представление о том, что этот порок эмбриологически принципиально отличается от омфалоцеле. Гастрошизис развивается в результате возникновения дефекта в том месте, где располагается вторая пупочная вена. Незавершенная ротация кишечника всегда сопровождает эту аномалию, кроме того, при ГШ отмечается более высокая, чем при других пороках развития брюшной стенки, частота аномалий кишечника, включая атрезию (чаще тонкой кишки), перфорацию и некроз в результате внутриутробного заворота средней кишки или тромбоза сосудов. Однако, в отличие от омфалоцеле, аномалии других органов при гастрошизисе крайне редки. Частота гастрошизиса составляет приблизительно 1:4000–6000 новорожденных. Дети с гастрошизисом обычно рождаются недоношенными (на 35–37-й неделе гестации) и нередко с малым весом (около 2000–2500 г).

Большинство пороков развития брюшной стенки могут быть диагностированы внутриутробно после 14-й недели гестации, когда средняя кишка плода возвращается в брюшную полость. Если гастрошизис выявлен внутриутробно, то абсолютно необходимо наблюдение в динамике, чтобы выявить изменения размеров и толщины стенки кишечника, а также диаметра дефекта брюшной стенки. Значительное утолщение кишечной стенки и расширение кишечных петель, особенно в сочетании с

уменьшением диаметра дефекта брюшной стенки, может быть показанием для преждевременного родоразрешения, позволяющего избежать некроза кишки. Важно обеспечить возможность для семьи перинатального консилиума с участием перинатолога, детского хирурга и неонатолога, чтобы по возможности решить все проблемы, которые могут возникнуть после рождения ребенка. Что касается родоразрешения, то в последние несколько десятилетий мнения специалистов расходятся по этому поводу. Большинство врачей считают, что кесарево сечение при ГШ не показано, если только к нему нет акушерских показаний. В преждевременном родоразрешении также нет необходимости.

Лечение детей с гастрошизисом должно начинаться немедленно после рождения, до хирургического вмешательства. Две наиболее важные цели на этом этапе — предотвратить охлаждение ребенка (дети с ГШ склонны к охлаждению) и обеспечить венозный доступ для проведения жидкостной терапии. Для новорожденных с ГШ обычно характерна гиповолемия, в связи с чем требуется по меньшей мере 125–150% физиологической потребности в жидкости, чтобы поддержать на адекватном уровне гидратацию. Изначально может быть использован периферический венозный доступ, хотя дети с гастрошизисом нуждаются в центральном венозном доступе. Как только он обеспечен, начинают введение антибиотиков широкого спектра действия. Во избежание расширения кишечных петель необходимо поставить назогастральный зонд с аспирацией желудочного содержимого.

Рис. 17.1

Для ГШ характерно наличие дефекта брюшной стенки 2–4 см в диаметре, расположенного почти всегда справа от нормальной пуповины. Грыжевой мешок отсутствует. Эвентрированные органы обычно включают в себя всю среднюю кишку. Отмечаются укорочение брыжейки и утолщение кишечной стенки. Кишечные петли могут быть покрыты фибриной «кожурой». В зависимости от размеров дефекта бывают эвентрированы также желудок и/или мочевого пузырь, а у девочек — фаллопиевы трубы и яичники.

Операцию проводят под общим обезболиванием с мышечной релаксацией. Обрабатывают кишечник и брюшную стенку. Я предпочитаю использовать смесь 50/50 повидон-йода с физиологическим раствором. Пупочный канатик пережимают, перевязывают на 2–3 см выше пупка и отсекают, после чего ограничивают стерильным бельем операционную рану.

Рис. 17.2

Поскольку дефект брюшной стенки при ГШ относительно маленький (2–3 см), то бывает трудно погрузить органы в брюшную полость, поэтому может понадобиться расширение отверстия. Оптимальный способ — расширить отверстие кверху, рассекая фасцию по средней линии после подведения под фасцию пальца, чтобы избежать при разрезе повреждения кишечника.

Расширение дефекта кверху более безопасно, чем книзу, поскольку мочевого пузырь тесно прилежит к нижнему краю дефекта брюшной стенки, ограничивая возможности расширения дефекта книзу.

Рис. 17.1

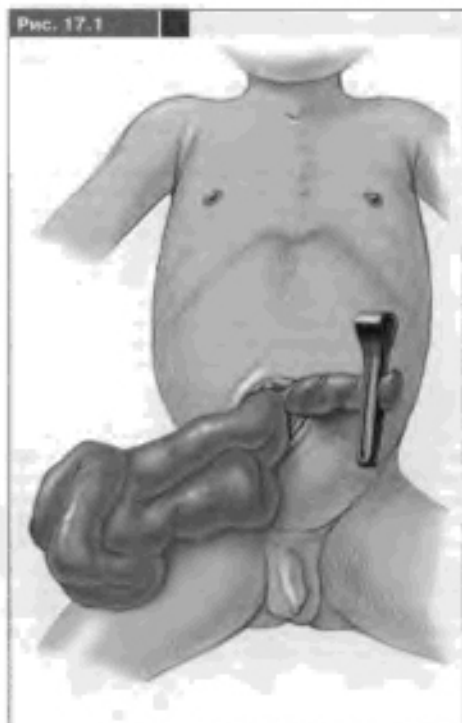


Рис. 17.2



Рис. 17.3

После расширения дефекта кишечник погружают в брюшную полость. Будет эта процедура сложной или простой — определяется степенью расширения кишечных петель и утолщения их стенок, а также толщиной фибринового покрытия. Если при первичном осмотре создается впечатление о невозможности радикальной пластики брюшной стенки, можно применить два подхода, чтобы увеличить шансы на первичную радикальную операцию. Во-первых, можно попытаться опорожнить кишечник через желудочный зонд и промыванием толстой кишки снизу. Второй подход — мануальное растяжение передней брюшной стенки с целью увеличения объема брюшной полости. Хотя осторожное растяжение может быть весьма эффективным, однако грубая манипуляция может привести к кровоизлияниям и отеку прямых мышц живота.

Рис. 17.4

Если все органы удалось погрузить в брюшную полость, брюшную стенку ушивают. Важно хорошо выделить края апоневроза. Какие накладывать швы — отдельные, 8-образные или непрерывные, — дело выбора хирурга. Я использую 8-образные швы рассасывающимися кручеными нитями 3/0 или 2/0 при ушивании с легким или средним (ближе к легкому) натяжением и мононитьями 3/0 или 2/0 при средней (ближе к значительной) или значительной степени натяжения.

Желательно сначала наложить все швы, не завязывая их. Важный этап ушивания — наложение швов на уровне пупка. Частота образования дефекта (пупочной грыжи) после оперативного лечения ГШ довольно велика. Чтобы избежать этого, необходимо очень четко выделить апоневроз справа от пупка и только после этого наложить швы. Если швы накладывают медиальнее пупочного кольца, велика вероятность формирования пупочной грыжи, которая потребует оперативного лечения. При последовательном завязывании швов желательно ввести в брюшную полость под апоневроз лопаточку, чтобы избежать попадания кишечных петель в швы. Перед ушиванием кожи любые ее участки с признаками ишемии или иных нарушений должны быть иссечены. В зависимости от степени натяжения брюшной стенки при ушивании кожи выбирают тот или иной вид ушивания брюшной стенки.

Рис. 17.3

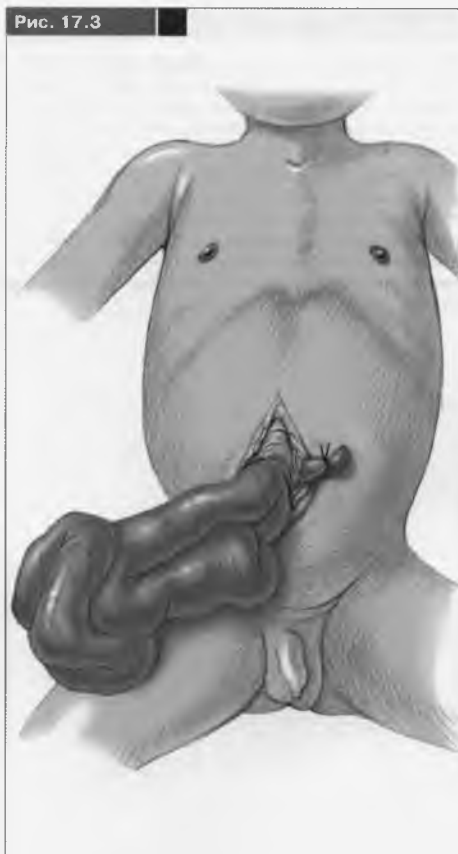


Рис. 17.4

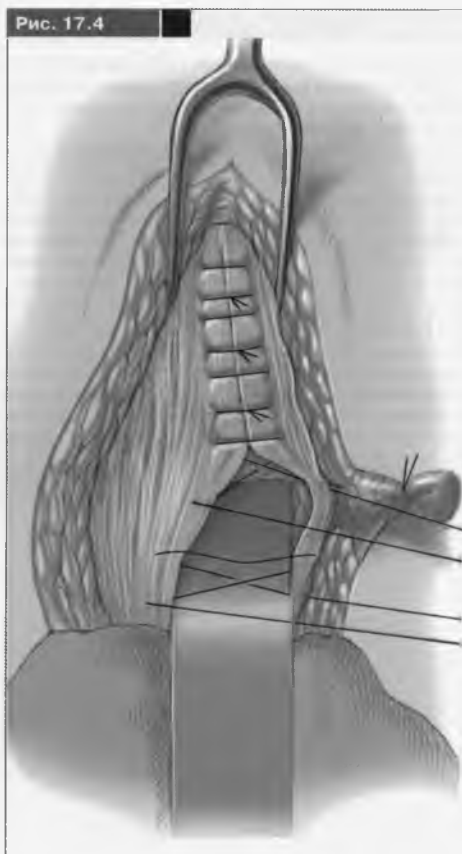


Рис. 17.5

В значительном числе случаев гастрошизиса (от 60 до 100%) возможны полное погружение органов в брюшную полость и первичное радикальное ушивание брюшной стенки.

Если первичная радикальная операция невозможна, используют силопластику. Этот метод, впервые описанный Шустером в 1967 г., претерпел несколько модификаций, однако принцип остается прежним. Создание мешка, который подшивают к апоневрозу по окружности, а затем сшивают вокруг эвентрированных органов, позволяет, уменьшая объем мешка, постепенно погружать органы в брюшную полость. Этот метод способствует прогрессивному расширению брюшной полости с одновременным уменьшением отека и ригидности кишечника. На рисунке показано силиконовое покрытие, которое подшивается к краям апоневроза горизонтальными отдельными матрацными швами шелком 3/0.

Рис. 17.6

После того как покрытие подшито к краям апоневроза, его сшивают по бокам вокруг эвентрированных органов непрерывными швами. Часть органов погружают в брюшную полость (столько, сколько можно погрузить без особого труда), после чего непрерывными швами ушивают верхушку мешка. В последующем ежедневно мешок уменьшают в объеме (от вершины), постепенно погружая тем самым органы в брюшную полость. Как только весь кишечник погружен в брюшную полость, производят операцию радикального ушивания брюшной стенки после удаления мешка.

Рис. 17.5

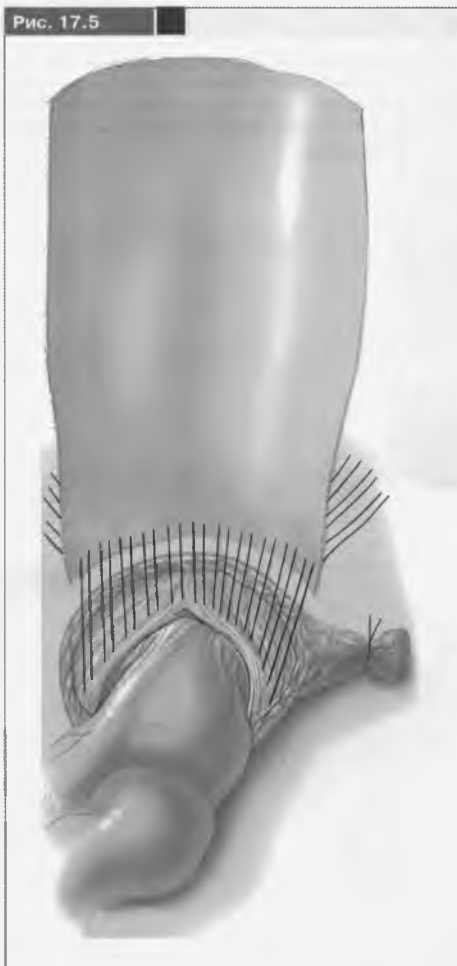


Рис. 17.6

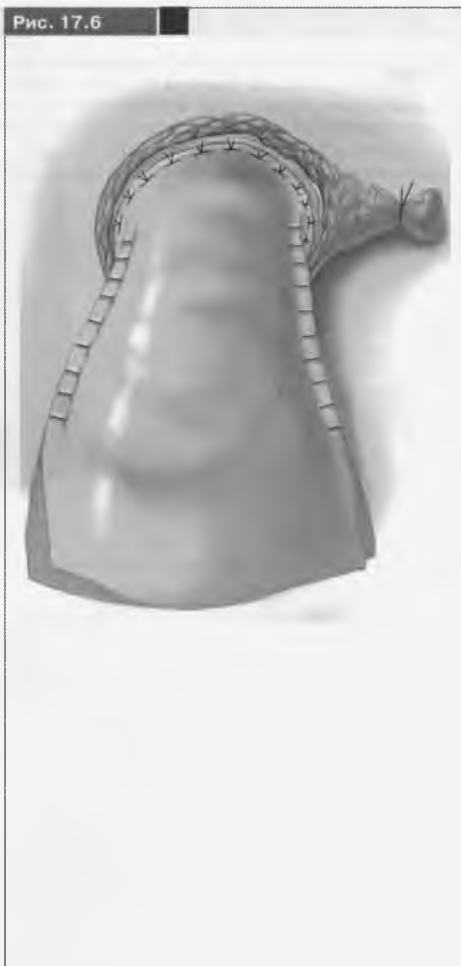


Рис. 17.7, 17.8

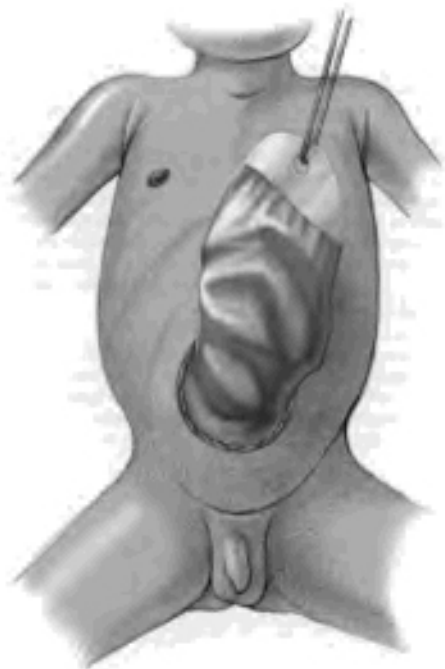
В последнее время при лечении гастрошизиса используют специальный упругий плотный силиконовый мешок, применение которого позволяет улучшить результаты лечения, снизить длительность ИВЛ у детей с ГШ, способствует более быстрому восстановлению функции кишечника и снижению

частоты осложнений. И, наконец, одно из последних новшеств – погружение кишечных петель в брюшную полость при гастрошизисе с анестезией (или даже без анестезии) без расширения дефекта брюшной стенки.

Рис. 17.7



Рис. 17.8



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты лечения новорожденных с гастрошизисом существенно улучшились. Если 30–40 лет назад летальность достигала 80–90%, то в настоящее время выживаемость составляет 90%. Улучшение результатов связано как с современными возможностями парентерального питания, так и с применением при необходимости методов этапного хирургического лечения. Поздние осложнения связаны, как правило, с сепсисом в результате интраабдоминального или раневого инфицирования или с посткатетеризационными осложнениями.

Как только в послеоперационном периоде восстановилась функция кишечника, начинают энтеральное питание. Элементные смеси обычно лучше усваиваются новорожденными. И, как только ребенок начал усваивать адекватную энтеральную калорийную нагрузку, он может быть выписан домой.

При отсутствии осложнений восстановление функции кишечника и достижение усвоения полной энтеральной нагрузки обычно происходят в течение 3–4 нед. В отдаленном периоде осложнения возникают редко.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Baerg J, Kaban G, Tonita J et al (2003) Gastrochisis: a sixteen year review. *J Pediatr Surg* 38:771–774
- Driver CP, Bruce J, Bianchi A et al (2000) The contemporary outcome of gastrochisis. *J Pediatr Surg* 35:1719–1723
- Schlatter M, Norris K, Uitvlugt N et al (2003) Improved outcomes in the treatment of gastrochisis using a preformed silo and delayed repair approach. *J Pediatr Surg* 38:459–464
- Schuster SR (1967) A new method for the staged repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obstet* 125:837–850
- Schwartz MZ, Tyson KR, Milliorn K et al (1983) Staged reduction using a silastic sac is the treatment of choice for large congenital abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 18:713–719

Гипертрофический пилоростеноз

Takao Fujimoto

ВВЕДЕНИЕ

Гипертрофический пилоростеноз (ГПС) — частое хирургическое заболевание раннего детского возраста, встречающееся у 2–3:1000 новорожденных. Оно характеризуется гипертрофией циркулярного мышечного слоя, вызывающей сужение и удлинение пилорического отдела. Частота заболевания широко варьирует в зависимости от географических, сезонных и этнических факторов. У мальчиков пилоростеноз встречается в 4 раза чаще, чем у девочек.

Очевидна генетическая предрасположенность к этому заболеванию. Если у родителей был пилоростеноз, то у их детей ГПС встречается в 15 раз чаще, чем при отсутствии его в семейном анамнезе. Причина гипертрофии циркулярных мышц пилоруса остается все еще неизвестной. Высказываются различные гипотезы, включая нарушение пептидергической или нитрергической иннервации, внеклеточных матричных белков, клеток гладкой мускулатуры и интестинальных гормонов.

Типичными клиническими проявлениями ГПС у грудных детей являются рвоты без желчи, обычно возникающие на 2–8-й неделе жизни. Сначала это могут быть просто срыгивания, но в течение нескольких дней они прогрессируют, переходя в рвоту фонтаном. Иногда рвотные массы содержат измененную кровь, приобретая коричневатую окраску или вид кофейной гущи, что связано с наличием гастрита и/или эзофагита.

Диагностика обычно основывается на клинических проявлениях и данных физикального обследования ребенка, при котором пальпаторно можно определить утолщенный пилорический отдел. При УЗИ живота выявляются типичная картина пилоростеноза в виде гипоехогенного кольца с экзоген-

ным центром, увеличение толщины мышечного слоя. При трудностях УЗИ-диагностики и/или наличии осложнений может понадобиться контрастное рентгенологическое исследование, при котором определяется характерный суженный удлиненный пилорический канал.

Продолжающиеся рвоты могут привести к гипохлоремии, метаболическому алкалозу и дегидратации. Необходимы общий и биохимический анализы крови. Любые нарушения жидкостного баланса, а также электролитные расстройства должны быть скорректированы до оперативного вмешательства. До операции следует прекратить энтеральное питание и поставить назогастральный зонд для опорожнения желудка. Операция по поводу пилоростеноза не является экстренной и не должна производиться прежде, чем устранены электролитные нарушения.

Пилоромиотомия по Рамштедту (Ramstedt) — универсальное вмешательство при пилоростенозе. Поперечный разрез длиной 3 см в правом верхнем квадранте живота с «расщеплением» мышц обеспечивает прекрасный прямой доступ к пилорусу с минимальным разведением краев раны. Широко применяется и разрез по супраумбиликальной складке. Хотя супраумбиликальный разрез обладает безусловными косметическими преимуществами, однако доказано, что при его использовании может быть затруднено выведение пилоруса в рану, что потребует более длительного времени и, кроме того, может быть повреждена серозная оболочка желудка или двенадцатиперстной кишки. В последнее время появилось много сторонников лапароскопической пилоромиотомии, главное достоинство которой — отличный косметический результат.

Рис. 18.1

Перед введением в наркоз необходимо поставить назогастральный зонд, если он не был поставлен до этого. Если накануне проводилось рентгенологическое обследование с барием, то необходимо отсосать содержимое желудка и промыть его, удалив остатки бария. Положение ребенка на операционном столе на спине. После интубации и введения в наркоз тщательно пальпируют живот, определяя утолщенный пилорус. Разрез кожи длиной 2,5–3 см проводят снаружи от латерального края прямой

мышцы живота. Подлежащие мышцы (наружную и внутреннюю косую и поперечную) разводят. Вскрывают брюшину.

Если используют супраумбиликальный разрез, то длина его составляет $2/3$ окружности пупка. Кожу мобилизуют кверху, открывая белую линию. Белую линию рассекают от пупочного кольца кверху продольно настолько, насколько это необходимо для свободного выведения в рану пилоруса.

Рис. 18.2

Находят желудок и выводят в рану его препилорический отдел. Подтягивая за желудок книзу и латерально, выводят в рану пилорус. Выведение пилоруса следует проводить мануально, удерживая

его влажной салфеткой, поскольку применение для этих целей любых зажимов может привести к десерозированию и даже более тяжелым осложнениям.

Рис. 18.1

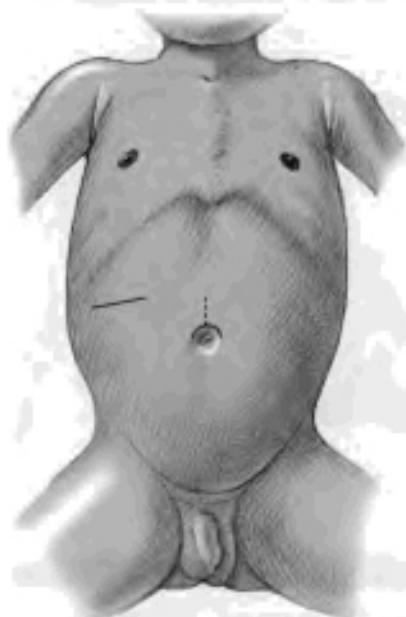


Рис. 18.2



Рис. 18.3

Пилорус фиксируют большим и указательным пальцами, определяя протяженность утолщения мышц. В бессосудистой зоне скальпелем проводят разрез серозно-мышечного слоя, начиная его на 1–2 мм проксимальнее препилорической вены, вдоль ант-

рального отдела желудка. Разрез должен проходить на антральном отделе желудка, по меньшей мере, на 0,5–1 см от антропилорического соединения, где мышцы уже тонкие.

Рис. 18.4, 18.5

Обратным концом скальпеля разводят гипертрофированные мышцы до подслизистого слоя. Затем в центр разреза вставляют зажим-расширитель и разводят широко мышцы проксимально и дистально в перпендикулярном к разрезу направлении. Разведение должно производиться очень деликатно и тщательно во избежание повреждения мышц, которое, если происходит, то чаще всего в дистальном («дуоденальном») конце разреза. Свободное выбухание интактной слизистой оболочки в разрез свидетельствует об адекватно проведенной миотомии. Чтобы удостовериться в

отсутствии повреждения слизистой, в желудок через назогастральный зонд вводят воздух и убеждаются, что он свободно проходит через пилорус в двенадцатиперстную кишку. Затем пилорус опускают в брюшную полость. Кровоточивость краев миотомического разреза отмечается довольно часто, однако кровотечение, как правило, венозное и самостоятельно останавливается после погружения пилоруса в брюшную полость. Брюшину вместе с задним листком влагаллица мышц ушивают непрерывным рассасывающимся швом 4/0, передний листок – нитью 5/0.

Рис. 18.3



Рис. 18.4



Рис. 18.5



Рис. 18.6

При лапароскопическом вмешательстве ребенка укладывают на операционный стол ближе к его ножному концу. Видеомонитор помещают у головного конца стола. Хирург стоит в конце стола, ассистент – справа от больного. Живот обрабатывают, обращая особое внимание на обработку пупка, и закрывают стерильным бельем.

В места инструментального доступа вводят местный анестетик (0,25% бупивакаин) с адреналином для профилактики послеоперационной боли и снижения риска кровотечения из раны. Автор предпочитает вводить первый троакар открытым способом. С этой целью супраумбиликально производят изогнутый разрез длиной 4,0–5,0 мм. На уровне умбиликальной фасции накладывают рассасывающийся шов по окружности для фиксации троакара и закрытия

брюшной полости после пилоромиотомии. Внутрибрюшное давление удерживают на уровне 8 мм рт.ст., а инфуляцию – 0,5 л/мин. По правой среднеключичной линии непосредственно под краем ребер (над краем печени) лезвием скальпеля №11 производят прокол брюшной стенки длиной 2–3 мм и таким же образом второй прокол слева по среднеключичной линии непосредственно под краем ребер.

Атравматический граблер вводят через правый разрез, захватывают им нижний край печени и отводят вверх, чтобы открыть пилорус. Миотомический нож с убирающимся лезвием (убирающийся артротомический нож, или эндотом) вводят через левый прокол. В рабочих троакарах обычно нет необходимости и инструменты вводят непосредственно через проколы брюшной стенки.

Рис. 18.6

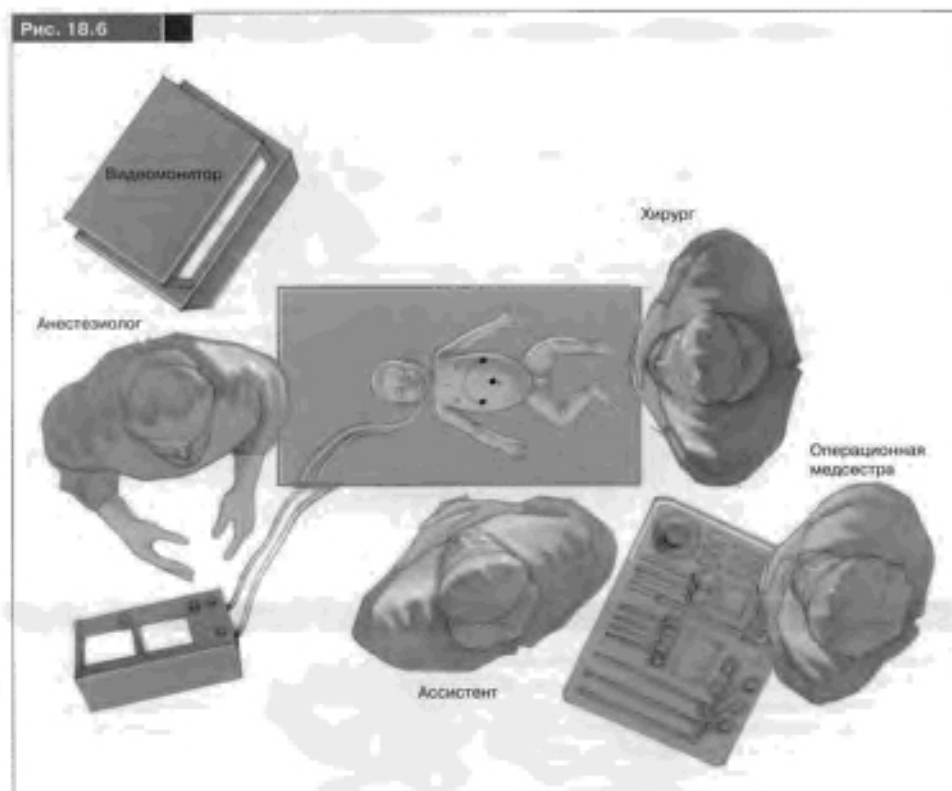


Рис. 18.7

Рабочие инструменты, убирающийся миотомический нож, атравматический граспер используют для того, чтобы оценить протяженность гипертрофированного пилоруса пальпацией его краев, как это делает хирург большим и указательным пальцами во время открытого вмешательства.

Двенадцатиперстную кишку захватывают непосредственно дистальнее пилорической вены (пилородуоденальный переход) и подтягивают, чтобы подойти к бессосудистому участку пилоруса. Подтягивание дистального его отдела латерально, а также слегка кпереди и кверху оптимально открывает бессосудистый участок гипертрофированного пилоруса. При этом хорошо открывается и проксимальный

симальный конец гипертрофированных мышц, который выглядит как глубокая складка на стенке желудка.

Над гипертрофированным пилорусом делают миотомом серозно-мышечный разрез, начиная на 1–2 мм проксимальнее пилородуоденального перехода и продолжая до антрального отдела желудка. Разрез необходимо закончить, по меньшей мере, на 0,5–1,0 см проксимальнее антропилорического соединения. На этом этапе следует быть особенно осторожным, поскольку разрез должен быть достаточно глубоким, чтобы можно было ввести бранши расширителя, причем несколько более глубоким, чем обычно делается при открытой операции.

Рис. 18.8

После того как мышцы рассечены, лезвие убирают и нож с убраным лезвием используют для разведения мышечных волокон подобно ручке скальпеля при открытой операции, до тех пор, пока в разрезе не появится слизистая оболочка. Нож удаляют, и лапаротомный пилоромиотомический расширитель вводят в брюшную полость непосредственно через левую рану, чтобы завершить пилоромиотомию. Расширитель вводят в центр серозно-мышечного разреза пилоруса, мышцы разводят перпендикулярно разрезу, продолжая их разведение в проксимальном и дистальном направлениях. Слишком интенсивные движения расширителем или быстрые манипуляции могут способствовать повреждению слизистой. Во избежание этого осложнения расширитель не следует вводить в проксимальный

или дистальный конец миотомического разреза, а только по его центру.

Чтобы удостовериться в отсутствии повреждения слизистой, в желудок через назогастральный зонд вводят воздух (160–180 мл), как это делается и при открытой операции. Выделение в зоне миотомии зеленоватой или желтоватой жидкости свидетельствует о повреждении слизистой.

После завершения миотомии инструменты извлекают под контролем зрения, и воздух (пневмоперитонеум) удаляют из брюшной полости. После окончания операции удаляют назогастральный зонд. Края лупочной фасции сближают, завязывая рассасывающуюся нить 4/0, которая уже предварительно была наложена, а края кожи сближают лейкопластырем.

Рис. 18.7



Рис. 18.8



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пилоромиотомия — стандартное хирургическое вмешательство при гипертрофическом пилоростенозе у детей. Летальности, связанной с этим вмешательством, в настоящее время практически нет. Своевременная диагностика и соответствующее периоперационное лечение обеспечивают минимальную частоту осложнений. Однако несмотря на все достижения, остается довольно высокой (8–10%) частота периоперационных осложнений, таких как перфорация, раневая инфекция и расхождение краев раны.

При открытой операции, производимой через правый umbilicalный или надпупочный разрез, усилия, прикладываемые для выведения пилоруса в рану, могут вызвать отек мышечного слоя и слизистой оболочки, а иногда и десерозирование. Лапароскопическая пилоромиотомия менее травматична. После ее проведения ребенок обычно быстрее начинает усваивать питание — это также свидетельствует о меньшей травматичности метода, что является главным его преимуществом, а использование инструментов 3,0 мм обеспечивает и хорошие косметические результаты.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Fujimoto T, Lane GJ, Segawa O et al (1999) Laparoscopic extramucosal pyloromyotomy versus open pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis: which is better? *J Pediatr Surg* 34:370–372
- Leinwand MJ, Shaul DB, Anderson KD (1999) The umbilical fold approach to pyloromyotomy: is it a safe alternative to right upper quadrant approach. *J Am Coll Surg* 189:362–367
- Puri P, Lakshmanadaas G (2003) Hypertrophic pyloric stenosis In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 389–398
- Tan KC, Bianchi A (1986) Circumbilical incision for pyloromyotomy. *Br J Surg* 73:399

ВВЕДЕНИЕ

У детей, в том числе грудного возраста, гастростомия показана для проведения длительного энтерального питания, менее часто — для декомпрессии желудка, иногда — при сочетании этих двух показаний. Достижения в последние три десятилетия детской хирургии и интенсивной терапии способствовали тому, что при различных видах хирургической патологии, таких как врожденные аномалии ЖКТ и брюшной стенки, показания к гастростомии сузились. С другой стороны, существенно участилось использование гастростомии при нехирургической патологии. Основное показание к гастростомии у таких пациентов — невозможность глотать, обычно при поражении ЦНС. Кроме того, гастростомия применяется для обеспечения адекватной энтеральной нагрузки у детей, которые не могут по разным причинам питаться естественным путем, а потому не получают соответствующий по калорийному составу объем питания. Из других показаний можно назвать использование гастростомы для бужирования пищевода или необходимость длительного применения «невкусных» диеты или медикаментов.

Когда основным показанием к гастростомии является обеспечение питания, то должны быть рассмотрены два основных вопроса.

Во-первых, что лучше — *назогастральный зонд или гастростомия*? Назогастральному зонду должно быть отдано предпочтение в тех случаях, когда предполагаемая длительность зондового питания не превышает 1–2 мес., поскольку современные зонды высокобиосовместимы и остаются гладкими и мягкими в течение длительного периода. Гастростомии следует предпочесть, когда длительность питания через гастростому ожидается более чем несколько месяцев.

Второй вопрос — *только гастростомия или гастростомия в сочетании с антирефлюксной операцией*? Пациенты с неврологической патологией (основные кандидаты на гастростомию) часто имеют нарушение двигательной функции верхних отделов пищеварительного тракта и связанный с этим гастроэзофагеальный рефлюкс. Поскольку наложение гастростомы и питание через нее может замаскировать проявления рефлюкса, у таких детей до наложения гастростомы необходимо провести обследование для выявления рефлюкса — контрастное исследование ЖКТ и pH-метрию. Кроме того, при необходимости могут быть проведены эндоскопия с биопсией, манометрия и исследование скорости опорожнения желудка. К сожалению, все перечисленные исследования не особенно помогают в прогнозировании возможности развития постгас-

тростомического рефлюкса. По этой причине мы проводим пробное питание через назогастральный зонд в течение 1–2 нед. Если питание хорошо усваивается, производим только гастростомию. Если же нет — гастростомию дополняем антирефлюксной операцией. В тех случаях, когда необходимость в хирургическом лечении рефлюкса возникает позже, после наложения гастростомы, антирефлюксная операция может быть произведена позже, при этом ее можно осуществить при наличии гастростомы, не отделяя желудок от брюшной стенки.

Существуют три *основных метода* гастростомии.

Первый метод — создание выстланного серозой канала от передней стенки желудка вокруг катетера, который вводят в желудок и выводят наружу либо параллельно серозе, как при операции Витцеля (Witzel), либо вертикально, как при операции Штамма (Stamm) или Кадера (Kader). Серозу передней стенки желудка фиксируют швами к брюшине передней брюшной стенки. Метод Штамма используется более широко и может быть применен у детей любого возраста и веса, даже при очень маленьких размерах желудка (например, у новорожденных с несвищевой формой атрезии пищевода).

Второй метод — формирование трубки из полнослойного желудочного лоскута, которую выводят на поверхность кожи, где фиксируют швами. При этом способе зонд для кормления вводят в желудок периодически, только на время кормления. Однако данный метод редко используют у детей. Само вмешательство более длительное, трудно выполнимо у маленьких детей, через такую гастростому сложно вводить буж при необходимости бужирования пищевода, и чаще возникает подтекание желудочного содержимого, если гастростомия не дополнена антирефлюксной операцией. Если до гастростомии была произведена антирефлюксная операция, то создание гастростомы этим способом затруднено. Данный метод также затрудняет любые последующие операции на желудке, поскольку часть желудка использована для создания гастростомического канала.

Третий метод — *чрескожная гастростомия*, при которой введенный катетер удерживает желудок и брюшную стенку в соприкосновении друг с другом. Принцип этого метода — бесшовное соединение полого органа с брюшной стенкой. В дополнение к оригинальному методу, при котором использовалась гастроскопия, катетер может быть введен под рентгенологическим или, в последнее время, лапароскопическим контролем. Лапароскопический контроль может также быть использован для

повышения безопасности чрескожной гастростомии у некоторых пациентов с необычной анатомией верхних отделов брюшной полости, когда повышен риск повреждения прилежащих органов, таких, например, как толстая кишка.

Чрескожная эндоскопическая гастростомия (ЧЭГ) была изначально предложена для более точного введения гастростомической трубки под эндоскопическим контролем, без лапаротомии. В зависимости от способа введения катетера существуют три основных варианта этого метода: *протаскивание* (Gauderer-Ponsky), *проталкивание* (Sachs-Vine) и *прокалывание (с использованием проводника)* (Russell). Наиболее распространенным методом гастростомии, как у взрослых, так и у детей, остается первый

из перечисленных – ЧЭГ без лапаротомии с протаскиванием катетера по Gauderer. Вмешательство требует немного времени и практически не сопровождается послеоперационными осложнениями, такими как парез кишечника, желудочное кровотечение или расхождение краев раны. Эта операция не создает проблем при дальнейших вмешательствах на желудке. Вероятность инфицирования очень мала, как и при гастростомии по Штамму. Правда, ЧЭГ не очень удобна для проведения бужирования.

Таким образом, гастростомия может быть произведена с применением одного из перечисленных основных методов минимально инвазивным доступом или в сочетании с лапароскопией.

Рис. 19.1

Гастростомию по Штамму производят под общей анестезией, с однократным внутривенным введением антибиотиков. Вводят назогастральный зонд для эвакуации содержимого желудка, а у детей с анатомическими аномалиями верхних отделов брюшной полости – для облегчения нахождения желудка. Положение ребенка на операционном столе на спине с валиком под спиной. Обрабатывают кожу и ограничивают операционное поле, применяя тонкое пластиковое покрытие с небольшим отверстием, во избежание охлаждения. Мы предпочитаем использовать силиконовые катетеры типа Пещера размерами от 12F (для полновесных доношенных новорожденных) до 20F (для подростков) или катетеры ЧЭГ-типа с головкой на конце, которую можно «вытянуть» пуговчатым зондом при введении катетера в желудок. У недоношенных детей или у новорожденных с очень маленьким желудком используют Т-образные трубки 10F или катетеры Malecot. Вмешательство может быть слегка модифицировано, если используется специальное приспособление или «пуговица» (см. рис. 19.7).

К желудку подходят через маленький поперечный супраумбиликальный разрез кожи и апоневро-

за. Мышцы разводят или рассекают также в поперечном направлении. Место выхода катетера на поверхность кожи должно располагаться примерно на границе средней и верхней трети линии, идущей от пупка к середине левой реберной дуги, над прямой мышцей живота. У детей с высоко расположенным желудком или узкой реберной дугой может быть произведен вертикальный разрез. Место выхода катетера не должно быть расположено слишком близко к реберной дуге, поскольку по мере роста ребенка это расстояние (от места выхода катетера до реберной дуги) становится более коротким. Катетер, расположенный близко к ребрам, может вызывать состояние дискомфорта, за ним бывает затруднен уход. Кроме того, интенсивные движения, связанные с дыханием и обычными движениями, могут вести к расширению гастростомического отверстия и подтеканию через него содержимого желудка. Катетер не следует выводить наружу через операционный разрез, поскольку это предрасполагает к раневым осложнениям и подтеканию содержимого желудка. У маленьких детей катетер не следует выводить и через белую линию, поскольку обычно она широкая и очень тонкая.

Рис. 19.1

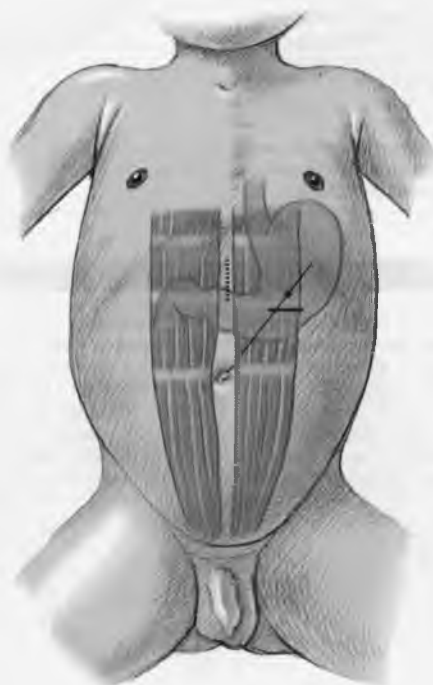


Рис. 19.2

Очень важно правильно выбрать на передней стенке желудка место для гастростомии. Средняя часть тела желудка — лучшее место. Гастростомическое отверстие в желудке должно быть удалено от большой кривизны и от дна желудка, поскольку большая кривизна может понадобиться для создания желудочной трубки, и, кроме того, близость к поперечной ободочной кишке может способствовать образованию желудочно-ободочного свища, а близость отверстия к дну желудка — помешать в дальнейшем фундопликации, если она понадобится. Очень важно «войти» в желудок недалеко к антральному отделу во избежание обструкции пилоруса головкой катетера, что может способствовать затруднению опорожнения желудка. Гастростома вблизи пилоруса наиболее склонна к несостоятельности. Если катетер помещают краниально, близко к малой кривизне, с целью создания антирефлюксного механизма, необходимо быть очень осторожным, чтобы избежать повреждения *p. vagus*.

Накладывают швы-держалки и кисетный шов синтетической рассасывающейся нитью. Диаметр кисетного шва должен соответствовать участку стенки желудка, который будет инвагинироваться при введении катетера, но не должен быть слишком большим, чтобы избежать уменьшения размера желудка.

Рис. 19.4, 19.5

Желудок фиксируют к передней брюшной стенке непрерывным синтетическим рассасывающимся швом мононитью (полидиоксанон). Через небольшой разрез кожи «напротив» отверстия в желудке вводят зажим, которым слою брюшной стенки продвигают («приближают») к желудку. После того как задняя полуокружность «анастомоза» завершена, делают разрез брюшины и фасции и верхушку

Рис. 19.3

Можно наложить еще один нижний шов-держалку для подтягивания желудка книзу с целью обеспечения лучшей экспозиции. Гастростомию производят тонкими ножницами или коагулятором при подтягивании верхних швов-держалок, чтобы предотвратить повреждение задней стенки желудка. Вводят катетер Пеццера, вытягивая его головку с помощью простого стилета и подтягивая желудок за швы-держалки.

зажима вводят через этот разрез. Конец катетера захватывают и трубку выводят наружу.

Затем завершают непрерывный шов мононитью. После того как этот шов завязан, он обеспечивает 360° фиксацию желудка к брюшной стенке и предотвращает несостоятельность гастростомы. В большинстве случаев этот «маневр» исключает необходимость в дополнительном кисетном шве.

Рис. 19.2

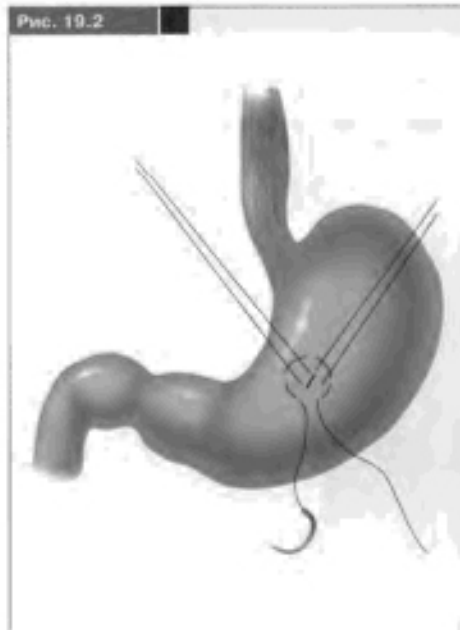


Рис. 19.3



Рис. 19.4

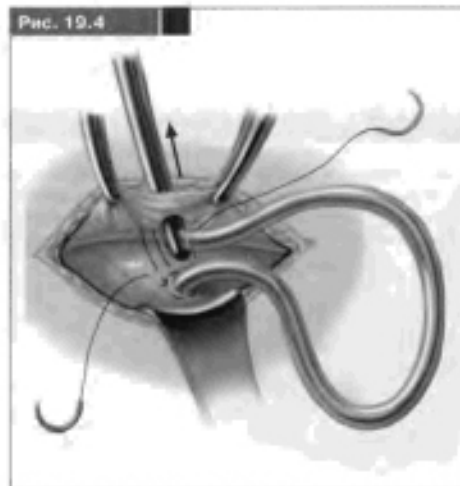


Рис. 19.5

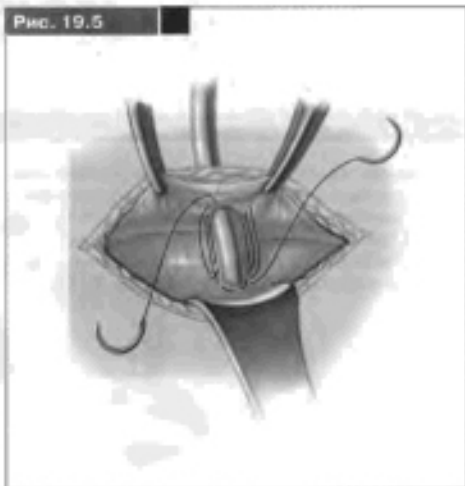


Рис. 19.6

Слой брюшной стенки ушивают синтетическими рассасывающимися швами, кожу – субэпидермальным швом и заклеивают полосками лейкопластыря. Рану инфильтрируют длительно действующим местным анестетиком. Катетер укрепляют синтетическими швами мононитью (полипропилен

или нейлон). Эти швы удаляют через 1–2 нед. после операции. Если предполагается, что гастростомическая трубка будет стоять долго, ее дополняют небольшой «поперечной» трубкой-«перекладиной», чтобы предотвратить дистальную миграцию катетера.

Рис. 19.7

Описанная стандартная операция может быть модифицирована, если изначально используются специальные приспособления для гастростомии. С этой целью применяются различных размеров (длины) и диаметра гастростомические «пуговицы» (с баллоном на конце). Длина пуговицы должна со-

ответствовать толщине инвагинированной стенки желудка, брюшной стенки плюс несколько дополнительных миллиметров, рассчитанных на послеоперационный отек, облегчение ухода, последующий рост и увеличение массы тела ребенка.

Рис. 19.6

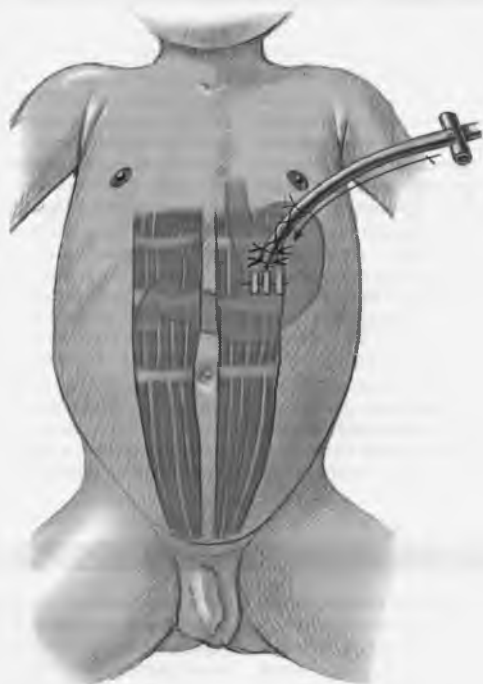


Рис. 19.7

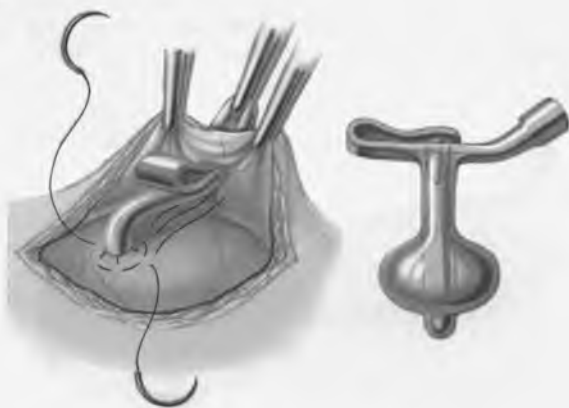


Рис. 19.8

Чрескожную эндоскопическую гастростомию производят в операционной. У детей старшего возраста, а также у пациентов, которые переносят эндоскопию без дыхательных проблем, вмешательство может быть осуществлено под местной анестезией и, при необходимости, седатацией. У маленьких детей изначально следует производить ЧЭГ под интубационным наркозом во избежание дыхательных проблем. Операцию выполняют два доктора — один производит эндоскопию, другой вводит проводник и извлекает катетер. Непосредственно перед вмешательством внутривенно вводят однократную дозу антибиотика широкого спектра действия. Для эндоскопии используют гибкий детский эндоскоп небольшого диаметра. Катетер с его внутренним пластиковым конусом («чашкой», «куполлом» или диском) должен быть мягким и легко спадающимся («складывающимся»), чтобы свободно и атравматично пройти через ротоглотку и пищевод. Для маленьких детей может быть использован силиконовый резиновый катетер 14F–16F, для старших детей

и подростков — 20F. Используются также различные «комбинированные» катетеры с «переходниками». Однако мы предпочитаем гастростомические трубки (или другие «устройства») без переходников.

Противопоказания к ЧЭГ — невозможность осуществления безопасной эндоскопии, а также невозможность идентифицировать трансабдоминальную «иллюминацию» и четко распознать переднюю стенку желудка. Анатомические аномалии, такие как мальротация, выраженный сколиоз, асцит, коагулопатия, интраабдоминальная (тяжелая) инфекция, могут обусловить нежелательность и невозможность осуществления этого вмешательства. Кроме того, следует очень осторожно подходить к постановке показаний для ЧЭГ при наличии интраперитонеальных шунтов.

Выбор места для введения катетера производится так же, как при гастростомии по Штамму. Это место должно быть удалено от края ребер по описанным выше причинам, а также «не мешать» разрезу, если в последующем понадобится фундопликация.

Рис. 19.9

Обрабатывают живот и обкладывают операционное поле. Предварительно выбирают катетер соответствующих размеров. Вводят гастроскоп, но желудок сразу не наполняют воздухом. В операционный канал эндоскопа вводят петлю. Когда все готово для вмешательства, затемняют свет в операционной и инсуффлируют желудок. Важно избежать как недостаточной, так и избыточной инсуффляции, чтобы свести к минимуму возможность случайного повреждения толстой кишки. Излишняя инсуффляция тонкой кишки способствует тому, что поперечно-ободочная кишка оказывается перед желудком,

и, соответственно, может быть повреждена во время манипуляции. Кроме того, при этом может измениться положение желудка, что помешает правильному расположению катетера.

Как только желудок оказывается достаточно растянутым, пальцем определяют место гастростомии, которое соответствует участку наиболее яркого свечения. Ключевой момент вмешательства — свечение и четкая визуализация передней стенки желудка. Если этого нельзя достичь, следует прибегнуть к лапароскопическому контролю или открытой гастроскопии.

Рис. 19.8



Рис. 19.9

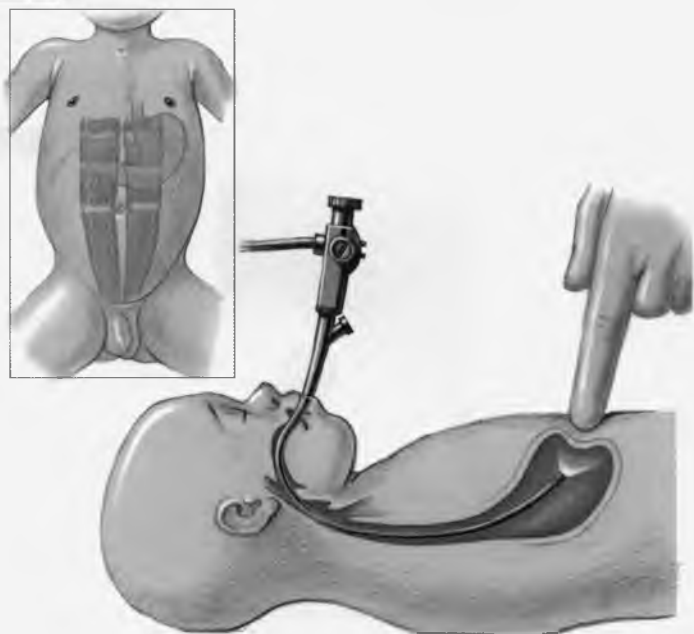


Рис. 19.10, 19.11

После местной анестезии места гастростомы производят поперечный разрез кожи длиной 8–10 мм и через него изогнутым зажимом «вдавливают» вовнутрь брюшную стенку и стенку желудка. Гастростомический зонд осторожно продвигают «небольшими шажками». Эндоскопист помещает полипэктомическую петлю

вокруг выпухания или над ним. Иглой с канюлей для внутривенных инъекций, введенной в разрез между слегка раздвинутыми браншами зажима, прокалывают брюшную стенку и стенку желудка, стараясь выйти на верхушке выпухания в петлю. Петлю частично затягивают (но не до конца) вокруг канюли.

Рис. 19.10

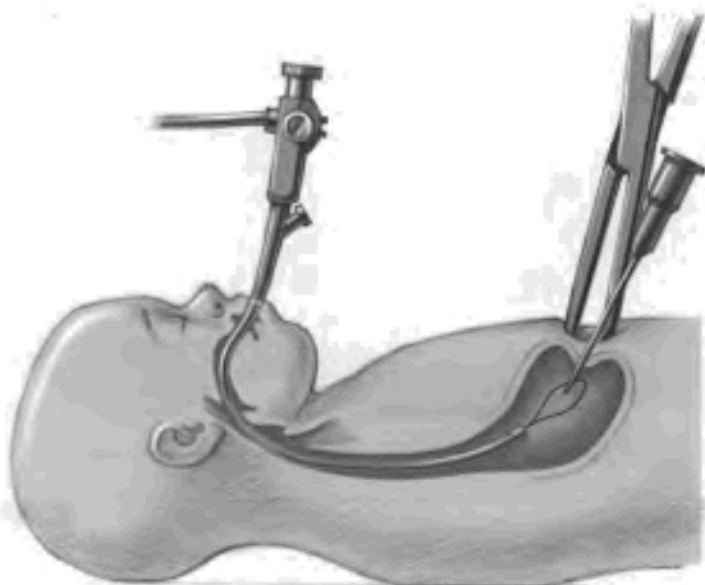


Рис. 19.11

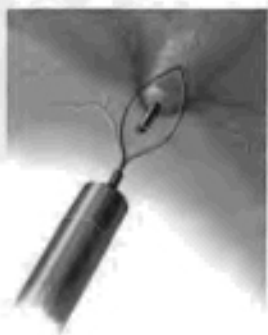


Рис. 19.12, 19.13

Иглу удаляют и через канюлю вводят проволочный проводник с петлей. Петлей, введенной через эндоскоп, соскальзывают с канюли и затягивают петлю вокруг проводника (альтернативный метод — захват проводника «аллигатором» или био-

псийными щипцами). Проводник затем извлекают из желудка вместе с эндоскопом через рот. Таким образом сформирован «тракт» для введения гастростомического приспособления.

Рис. 19.12



Рис. 19.13



Рис. 19.14, 19.15

Катетер прикрепляют к проводнику, соединяя две петли, и смазывают. Подтягивая за абдоминальный конец проводника, проводят катетер через пищевод, желудок, стенку желудка и брюшную стенку. При использовании катетера, соответствующего возрасту, желудочный «фиксатор» спадается достаточно, чтобы пройти через пищевод, не повреждая его (на рисунке в целях улучшения изображения показан укороченный катетер). Используемые для гастростомии катетеры длинные настолько, что наружный конец катетера выходит через брюшную стенку до того, как желудочный конец войдет в рот, что позволяет полностью контролировать постановку катетера. Подтягивание катетера продолжают до тех пор, пока стенка желудка и брюшная стенка не

окажутся в тесном соприкосновении. Маркировка на катетере помогает правильно оценить расстояние от слизистой оболочки желудка до кожи. Наружный поперечный «диск» (фиксирующая плата) передвигают по катетеру до кожи таким образом, чтобы обеспечить плотное прилегание серозы желудка к брюшине. Слишком плотное прилегание может вызвать ишемию вплоть до некроза тканей и вдавление внутренней части катетера в стенку желудка и в брюшную стенку. Катетер обрезают до желаемой длины и присоединяют переходник для кормления. Никаких швов не накладывают, подсоединяя к катетеру лишь небольшой прозрачный пластиковый приемник. Накладывают марлевую и пластырную повязку, не перекручивая при этом трубку.

Рис. 19.14

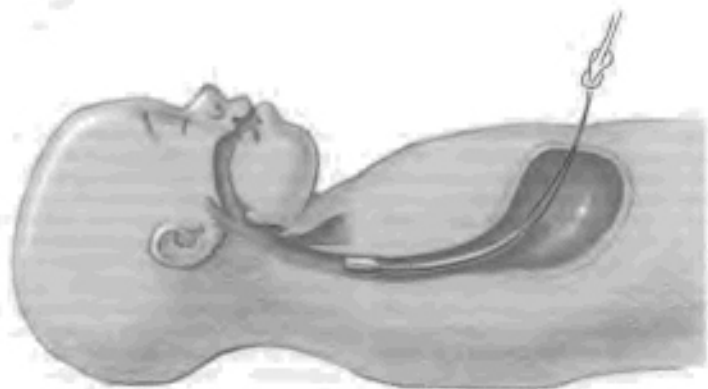
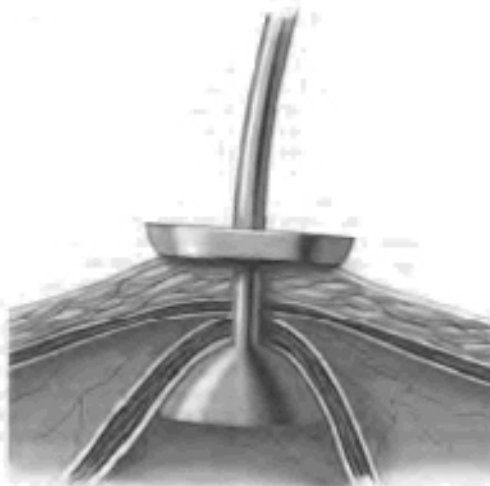


Рис. 19.15



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Энтеральное питание после открытой (традиционной) гастростомии начинают как только ликвидирован парез кишечника, а после ЧЭГ или лапароскопической гастростомии — на следующий день после вмешательства. Хотя известно, что энтеральное питание после ЧЭГ можно начинать в первые же часы после вмешательства, однако мы придерживаемся более консервативной тактики. Поевзяку снимают через 24–36 ч, рану осматривают и наружный «диск» несколько «освобождают» (ослабляют), если необходимо. После этого рану обрабатывают только мылом и водой. Иногда через несколько недель после вмешательства образуется грануляционная ткань, которую прижигают ляписным карандашом. При интенсивном образовании грануляционной ткани ее иссекают (под местной анестезией) и ложе коагулируют. При рецидиве грануляций мы имели хороший эффект от применения крема, содержащего смесь местных стероидов и противогрибковых препаратов. Аномальный рост тканей (грануляций) прекращается, как только кожный ободок (край) начинает расти внутрь, формируя высланный кожей «кожно-желудочный тракт». Если необходимо длительно стоявший катетер заменить на другой или на иное устройство, эту манипуляцию следует производить с большой осторожностью, особенно когда замену катетера производят впервые после ЧЭГ. Время, необходимое для формирования прочного соединения между серозой желудка и брюшной передней брюшной стенки после чрескожной гастростомии, очень вариабельно. Мы считаем, что для этого необходимо 3 мес., однако порой и при более ранней замене катетера процедура может быть безопасной. Пациенты, получающие гормоны (стероиды), а также дети с синими пороками сердца относятся к группе риска — у них более вероятно отхождение желудка от брюшной стенки при ранней замене катетера.

■ **Осложнения.** Хотя гастростомия является широко распространенным вмешательством, однако известен целый ряд осложнений, связанных как с техникой вмешательства, так и с уходом за гастростомой и использованием катетера. К серьезным проблемам, связанным с техникой вмешательства, относятся отхождение желудка от брюшной стенки, расхождение краев раны, кровотечение, инфицирование, повреждение задней стенки желудка или других органов и постановка трубки «не там, где надо». Наиболее частое и потенциально летальное осложнение — раннее полное или частичное отхождение желудка от брюшной стенки. Если изначально желудок был фиксирован к брюшной стенке как при гастростомии по Штамму или Т-образными швами (как делают некоторые «взрослые» хирурги в качестве «приложения» к ЧЭГ), то при этом осложнении

приемлема постановка в желудок катетера баллонного типа, после чего сразу проводят рентгенологическое обследование с введением водорастворимого контраста в желудок для того, чтобы убедиться в правильном стоянии катетера. Однако если не было никакой фиксации, как при описанной технике ЧЭГ, то при отхождении желудка необходим более агрессивный подход и показана лапаротомия. В качестве безопасной альтернативы может быть произведена лапароскопия. Описаны случаи и повторной ЧЭГ в этой ситуации. К счастью, случайное удаление ЧЭГ-катетера чрезвычайно редко бывает у детей. Наиболее часто отхождение желудка происходит при смене катетера. Пневмоперитонеум после чрескожной гастростомии возникает нередко, однако, как правило, без последствий.

Одно из наиболее неприятных отдаленных последствий — значительное подтекание содержимого из желудка. Сначала в этой ситуации можно проводить консервативное лечение, в частности использовать катетер меньшего диаметра, чтобы гастростомическое отверстие сократилось. Если такая мера не помогает, можно переставить стому в другое место, используя простой неэндоскопический вариант чрескожной эндоскопической гастростомии. С этой целью выбирают новое место для гастростомии и делают небольшой разрез. Большую изогнутую иглу вводят через имеющуюся («подтекающую») гастростому и выводят через новое место. Шов «протаскивают», устанавливая новый тракт. Катетер проводят через этот тракт, вводя его через плохо функционирующую стому и выводя через новую. Как только катетер установлен (по методике, описанной выше для ЧЭГ), несостоятельную стому ушивают экстраперитонеально.

Если в длительно существующей стоме больше нет необходимости, гастростомический катетер (или иное устройство) просто удаляют. Если стома существовала менее одного года, то она обычно полностью спонтанно закрывается. Однако хорошо сформированные, высланные кожей и слизистой «старые» желудочно-кожные свищи обычно продолжают функционировать с выделением через них желудочного содержимого. Простого экстраперитонеального иссечения тракта с ушиванием несколькими швами апоневроза, подкожной клетчатки и кожи бывает достаточно для ликвидации этого хода.

■ **Отдаленные результаты.** Всех детей с гастростомой необходимо тщательно наблюдать, чтобы вовремя предупредить отдаленные осложнения, связанные с наличием гастростомических трубок-приспособлений, а также с нарушением двигательной активности кишечника, в том числе с гастроэзофагеальным рефлюксом.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Gauderer MWL (2002) Percutaneous endoscopic gastrostomy and the evolution of contemporary long-term enteral access [Review]. *Clin Nutr* 21:103–110
- Gauderer MWL, Stellato TA (1986) Gastrostomies: evolution, techniques, indications, and complications [Monograph]. *Curr Probl Surg* 23:658–719
- Gauderer MWL, Ponsky JL, Izant RJ Jr (1980) Gastrostomy without laparotomy: a percutaneous endoscopic technique. *J Pediatr Surg* 15:872–875
- Gauderer MWL, Abrams RS, Hammond JH (1998) Initial experience with the changeable skin-level port-valve: a new concept for long-term gastrointestinal access. *J Pediatr Surg* 33:73–75
- Sampson LK, Georgeson KE, Winters DC (1996) Laparoscopic gastrostomy as an adjunctive procedure to laparoscopic fundoplication in children. *Surg Endosc* 10:1106–1110
- Vanek VW (2003) Ins and outs of enteral access. Part 2 – long-term access – esophagostomy and gastrostomy [Review]. *Nutr Clin Pract* 18:50–74

ВВЕДЕНИЕ

Мальротация представляет собой врожденно неправильное положение средней кишки. Развитие кишечника традиционно описывается как процесс удлинения, ротации и фиксации, начинающийся на 5-й неделе гестации. Удлинение по скорости превышает скорость увеличения объема брюшной полости, в результате чего кишечник выходит из живота. Возвращаясь в брюшную полость, он совершает ротацию на 270° против часовой стрелки вокруг верхней брыжеечной артерии (SMA — superior mesenteric artery). Ротация завершается к 10-й неделе гестации, при этом SMA располагается в брыжейке, имеющей широкое основание. Дистальная часть двенадцатиперстной кишки пересекает среднюю линию и направляется к левому верхнему квадранту, при этом связка Трейтца фиксирует дуоденоюнальный изгиб к задней брюшной стенке. Слепая кишка направляется вправо вниз и фиксируется к задней брюшной стенке. Этот процесс может быть не закончен к рождению, что выражается в высоком стоянии слепой кишки, являющимся у новорожденных вариантом нормы.

Наиболее частые признаки мальротации: расположение дуоденоюнального изгиба справа от средней линии; узкое основание брыжейки тонкой кишки; наличие перитонеальных тяжей (тяжи Ледда), идущих от толстой кишки и слепой кишки к двенадцатиперстной кишке, печени и желчному пузырю и могущих вызвать обструкцию двенадцатиперстной кишки. Достаточно ли «значимы» тяжи Ледда, чтобы вызвать механическую обструкцию, — этот вопрос продолжает оставаться дискуссионным. Суженное основание брыжейки тонкой кишки может вести к завороту средней кишки, кишечной непроходимости и окклюзии брыжеечных сосудов. Антенатальный заворот бывает причиной респираторной атрезии кишки.

Мальротация, по данным аутопсий, встречается с частотой 0,5–1% в популяции, однако только у 1 из 6000 новорожденных имеются клинические проявления. Частота этой аномалии несколько выше у мальчиков. Хотя клинические проявления мальротации могут возникнуть в любом возрасте, однако у 50–75% пациентов симптоматика появляется в первый месяц жизни, и у 90% — в течение первого года. Мальротация практически всегда имеется у пациентов с гастрошизисом, омфалоцеле и врожденной диафрагмальной грыжей. Сочетанные аномалии (пороки сердца, атрезия кишечника, мембраны двенадцатиперстной кишки, аноректальные аномалии, пороки развития опорно-двигательного аппарата) довольно часты при мальротации и встре-

чаются у 50% пациентов. Мальротация также может сочетаться с синдромами обратного расположения внутренних органов, асплинии и полисплинии.

Острая кишечная непроходимость, связанная со сдавлением двенадцатиперстной кишки тяжами Ледда или с заворотом средней кишки, проявляется рвотой, обычно с примесью зелени, сопровождающейся приступообразными болями в животе и вздутием живота. Наличие у грудных детей напряжения брюшной стенки, кровь в отделяемом из прямой кишки свидетельствуют об ишемии кишечника при завороте средней кишки. У старших детей при отсутствии острого заворота наиболее частыми симптомами являются признаки хронической эпизодической обструкции, отсутствие прибавки в весе, мальабсорбция, диарея и неспецифические боли в животе. Примерно в 10% случаев мальротация является случайной находкой во время оперативного вмешательства, предпринятого по иному поводу.

На обзорных рентгенограммах часто бывает совершенно нормальная картина, однако симптомами, вызывающими подозрение на мальротацию с заворотом или без заворота, является расширение желудка и проксимального отдела двенадцатиперстной кишки со снижением газонаполнения в дистальных отделах кишечника с одной или с обеих сторон. Исследование с контрастным веществом верхних отделов ЖКТ у детей с рвотой с примесью желчи — метод выбора и должно быть произведено в экстренном порядке. Рентгенологическими признаками мальротации являются: расположение дуоденоюнального изгиба медиальнее левого края позвоночника и/или ниже пилоруса; двенадцатиперстная кишка идет каудально и кпереди; контраст образует фигуру конического или штопорообразного сужения, что свидетельствует об обструкции и/или завороте.

В последних исследованиях отмечалось, что специфичность и чувствительность этого обследования составляют 92 и 20% соответственно. Положение слепой кишки очень вариабельно и может быть нормальным в 15% случаев мальротации, поэтому ирригография не всегда оказывается информативной.

УЗИ брюшной полости может выявить изменение соотношения между SMA и верхней брыжеечной веной (SMV). В норме SMV расположена справа от SMA, в то время как при мальротации — слева.

Все дети с наличием клинических проявлений мальротации и положительных данных рентгенологического или ультразвукового исследования должны быть оперированы в экстренном порядке. Что касается пациентов без клинических проявле-

ний мальротации, но при наличии ее признаков по данным дополнительных методов исследования, — это вопрос очень спорный. Риск ишемии кишечника в результате заворота средней кишки

всегда существует, а потому большинство хирургов склоняются в сторону необходимости экстренной операции.

Рис. 20.1

Принципы операции при мальротации остаются практически неизменными с тех пор, как ее впервые описал Ледд в 1936 г. Положение больного на операционном столе на спине. Разрез поперечный в правом верхнем квадранте живота. Пупочную вену

перевязывают и рассекают. Если в брюшной полости геморрагический выпот — это свидетельствует об ишемии кишечника и завороте, наличие кишечного содержимого — о перфорации (необходимо взять содержимое на посев).

Рис. 20.2, 20.3

Кишечник эвентрируют в рану и проводят ревизию основания брыжейки. Любой заворот следует ликвидировать, разворачивая кишечник против часовой стрелки и отмечая при этом количество поворотов. Кишечник осматривают на предмет жизнеспособности и, если есть сомнения, кишечные петли укрывают влажными салфетками и вторично осматривают через 5–10 мин. Нежизнеспособные

участки резецируют и накладывают первичный анастомоз. Если ишемические изменения (некроз) имеются на большом протяжении, то брюшную полость ушивают и производят релапаротомию через 24 ч, надеясь на восстановление кровообращения на каких-то участках и, соответственно, на возможность менее обширной резекции. Тяжи Ледда рассекают.

Рис. 20.1

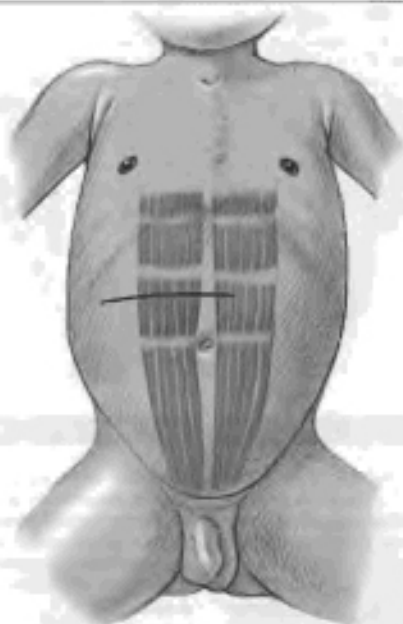


Рис. 20.2

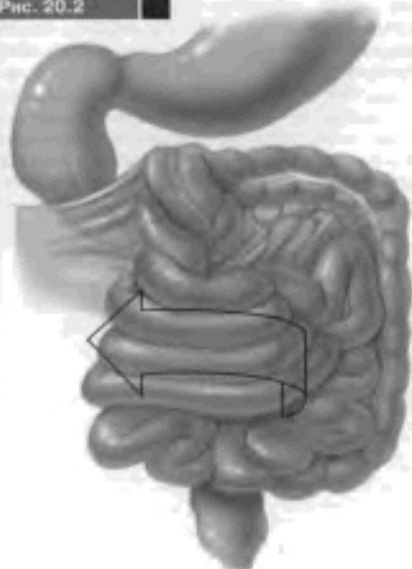


Рис. 20.3

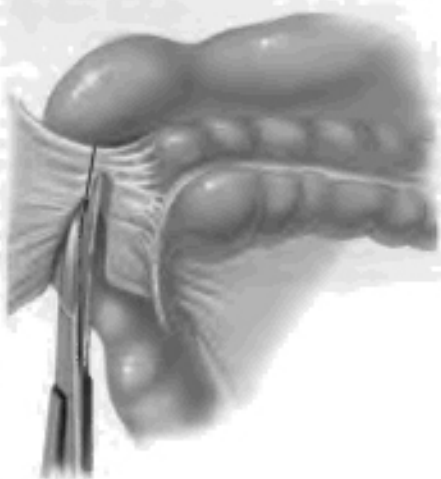


Рис. 20.4

Находят SMA и основание брыжейки расправляют, «расширяя» его насколько возможно и ликвидируя перитонеальные тяжи. Следует быть очень осторожным, чтобы не повредить верхнебрыжеечные сосуды. Необычное расположение червеобразного отростка может в последующем (при развитии аппендицита) вызвать диагностические проблемы, поэтому большинство хирургов придерживаются тактики удаления отростка. Кишечник укладывают таким образом, чтобы двенадцатиперстная кишка

располагалась в правом, а слепая — в левом верхнем квадранте живота. Брюшную стенку ушивают. Через назогастральный зонд ежедневно отсасывают содержимое в течение первых суток после операции. Проводят жидкостную терапию и возмещают потерю из желудка («миллилитр за миллилитр») физиологическим раствором и KCl (20 ммоль/л физиологического раствора). Энтеральное питание начинают, когда содержимое желудка становится прозрачным и уменьшается в объеме, т.е. обычно через 24 ч.

Рис. 20.5

Лапароскопия может быть произведена в неострых случаях мальротации без заворота, т.е. когда мальротация выявлена случайной находкой при обследовании. Положение пациента на операционном столе на спине. Хирург располагается в ножном конце стола, между ногами пациента, ассистент — слева от пациента. Сначала вводят umbиликальный троакар. Производят периумбиликальный разрез. Апоневроз держат двумя зажимами, по одному с каждой стороны. Белую линию рассекают и троакар 5 или 10 мм вводят в брюшную полость под контролем глаза. Троакар фиксируют кисетным швом и концы нити прикрепляют к «якорю» на троакаре. Углекислый газ инсуффлируют через троакар до тех пор, пока не достигнуто давление 8–10 мм рт.ст. у грудных малышей и 10–12 мм рт.ст. у старших детей. Во время инсуффляции проводят пальпацию и перкуссию живота, чтобы убедиться в достижении адекватного пневмоперитонеума. Скорость потока углекислоты устанавливают в пределах 0,5–1,5 л/мин. В этот троакар затем вводят лапароскоп, после чего вводят два троакара 5 мм под прямым контролем телекамеры в левый и правый нижние квадранты живота. Атравматичные зажимы вводят через эти троакары, чтобы манипулировать на кишечнике.

Рис. 20.6

Проводят ревизию, определяя имеющиеся анатомические изменения и наличие тяжей Ледда. Главными ориентирами должны быть двенадцатиперстная кишка и восходящая толстая кишка. Чтобы подойти к двенадцатиперстной кишке, иногда необходимо приподнять головной конец операционного стола и правый фланг. Восходящая кишка при этом «уходит» влево, открывая двенадцатиперстную. Разделяют тяжи Ледда, используя ультразвуковой скальпель или комбинируя острое выделение и электрокоагуляцию. После разделения проводят полную ревизию кишечника для выявления возможных причин непроходимости. Корень брыжейки расправляют (расширяют), разделяя брюшинные тяжи. Следует соблюдать осторожность, стараясь не повредить верхнюю брыжеечную вену. Производят аппендэктомию, используя петлю для интракорпоральной перевязки или удаляя червеобразный отросток экстракорпорально после извлечения его через место введения троакара, которое потом закрывают.

Рис. 20.4



Рис. 20.5

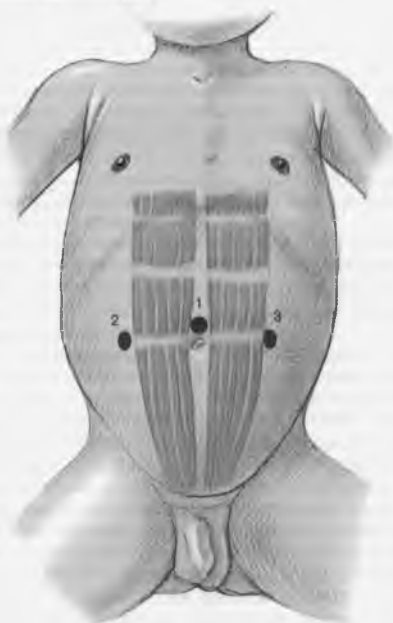
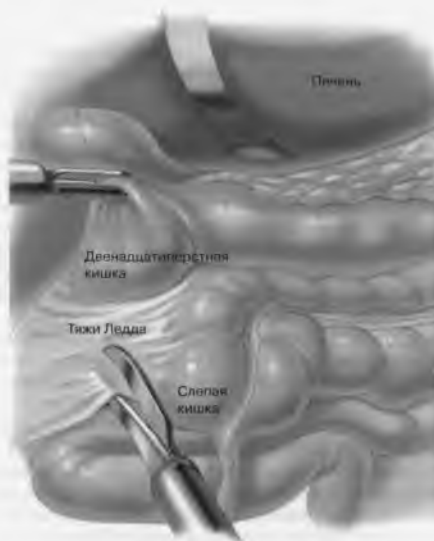


Рис. 20.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Результаты лечения пациентов после операции Ледда при изолированной мальротации очень хорошие, и большинство детей полностью выздоравливают. Наиболее частое (3–5%) послеоперационное осложнение – спаячная непроходимость. Заворот средней кишки при мальротации возникает в 45–65% случаев

и до сих пор сопровождается высокой летальностью – 7–15%; некроз более чем 75% кишечника неизменно ведет к синдрому короткой кишки. Среди детей с этим синдромом, находящихся на длительном парентеральном питании, в 18% случаев причиной развития синдрома был заворот средней кишки.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Bass KD, Rothenberg SS, Chang JH (1988) Laparoscopic Ladd's procedure in infants with malrotation. *J Pediatr Surg* 33:279–281
- Clark LA, Oldham KT (2002) Malrotation. In: Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL (eds) *Pediatric surgery*, 3rd edn. WB Saunders, Philadelphia, pp 425–434
- Kluth D, Fiegel H (2003) The embryology of foregut. *Semin Pediatr Surg* 12:3–9
- Prasil P, Flageole H, Shaw KS, Nguyen LT, Youssef S, Laberge JM (2000) Should malrotation in children be treated differently according to age? *J Pediatr Surg* 35:756–758
- Spitz L (2003) Malrotation. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 435–439

Дуоденальная непроходимость

Yechiel Sweed

ВВЕДЕНИЕ

Врожденная дуоденальная непроходимость является результатом различных дефектов эмбрионального развития, канализации или ротации кишечника. Кроме того, аномалии взаимоотношений в эмбриогенезе между двенадцатиперстной кишкой и другими структурами, находящимися в тесных взаимоотношениях с ней, такими как поджелудочная железа и воротная вена, также могут вести к врожденной дуоденальной обструкции.

Ледд подразделял дуоденальную обструкцию на внутреннюю и наружную. К внутренней относятся атрезия двенадцатиперстной кишки, стеноз или мембрана, к наружной — кольцевидная поджелудочная железа, мальротация, перитонеальные тяжи и предуоденальная воротная вена.

Частота дуоденальной обструкции составляет 1:5000—10 000 новорожденных. При внутренней обструкции отмечается высокая частота сочетанных аномалий, особенно синдрома Дауна, который встречается у 30% таких пациентов. К другим сочетанным аномалиям относятся: врожденные пороки сердца, мальротация, кольцевидная поджелудочная железа, атрезия пищевода, аномалии мочевой системы, аноректальные пороки и атрезия других отделов кишечника.

Диагноз дуоденальной непроходимости может быть заподозрен антенатально на основании данных УЗИ: многоводие у матери и растяжение амниотической жидкостью желудка и начальных отделов двенадцатиперстной кишки.

Хотя пренатальное УЗИ позволяет четко поставить диагноз и подготовить родителей и докторов к рождению и поступлению ребенка с дуоденальной непроходимостью, нуждающегося в срочной помощи после рождения, однако антенатальная диагностика никак не влияет ни на частоту сопутствующих жизнеопасных аномалий, ни на выживаемость.

Клинические проявления дуоденальной обструкции характеризуются рвотой, которая возникает через 1—2 дня после рождения. Поскольку в 80% случаев обструкция локализуется ниже фатерова соска, рвотные массы, как правило, содержат желчь. Необходимо провести тщательное физикальное обследование в поисках сочетанных аномалий. Показано также УЗИ сердца и почек, учитывая

высокую частоту сочетанных аномалий других органов и систем.

Диагноз в большинстве случаев устанавливается по данным обзорной рентгенографии, которая выявляет расширенный желудок и двенадцатиперстную кишку в виде симптома «double-bubble» (двойной пузырь). При полной обструкции воздух в других отделах кишечника отсутствует. В таких случаях обзорной рентгенографии достаточно и необходимости в каком-либо дополнительном рентгенологическом обследовании нет. При частичной дуоденальной непроходимости кроме симптома двойного пузыря на рентгенограммах видно небольшое количество газа в других отделах кишечника. В этих случаях показано рентгенологическое обследование верхних отделов ЖКТ с контрастным веществом для установления причины неполной дуоденальной обструкции.

Хотя вмешательство при дуоденальной атрезии является относительно срочным, однако операция не должна производиться до тех пор, пока не устранены гемодинамические и жидкостно-электролитные нарушения. Если, по данным обследования, состояние ребенка стабильное и рентгенологически имеется типичная картина полной дуоденальной непроходимости, операцию производят в течение первых 2 суток жизни. Однако, при наличии признаков наружного сдавления двенадцатиперстной кишки, вызванного тяжами Ледда или заворотом средней кишки, показана экстренная операция.

Частичная дуоденальная непроходимость может давать отсроченные клинические проявления, поэтому диагноз дуоденальной мембраны с просветом иногда устанавливается не только через несколько месяцев после рождения, но иногда и через несколько лет.

Подготовка к операции заключается в опорожнении желудка через назогастральный зонд и устранении жидкостных и электролитных расстройств. Следует обращать особое внимание на соблюдение температурного режима и профилактику гипогликемии, поскольку большинство детей с дуоденальной непроходимостью недоношенные или маловесные. За 30 мин до начала операции внутривенно вводят антибиотики.

Рис. 21.1

Положение ребенка на операционном столе (подогреваемом) на спине, с валиком под верхними отделами живота. Наркоз эндотрахеальный. В желудок вводят назогастральный зонд. Обеспечивают внутривенный доступ для инфузий. Кожу живота обрабатывают подогретым раствором повидон-йода.

Поперечный разрез брюшной стенки производят на 2 см выше пупка, начиная от средней линии лате-

рально до правого верхнего квадранта. Небольшим разрезом вскрывают заднюю фасцию и брюшину и берут их на зажимы. Чтобы увеличить этот разрез, два пальца вводят в брюшную полость и разрез расширяют на длину кожной раны. Отводят в сторону подлежащие органы.

Рис. 21.2

После вскрытия брюшной полости необходимо произвести полную ревизию всего кишечника для обнаружения других аномалий. У 1/3 пациентов с дуоденальной атрезией отмечается также кольцевидная поджелудочная железа или мальротация. Правильное положение толстой кишки свидетельствует об отсутствии мальротации.

Желудок и начальный отдел двенадцатиперстной кишки обычно утолщены и расширены. Печень осторожно отводят вверх. Восходящую толстую кишку и ее печеночный изгиб отводят медиально и книзу, чтобы подойти к расширенной двенадцатиперстной кишке.

Двенадцатиперстную кишку мобилизуют по Кохеру, освобождая от ретроперитонеальной фиксации. Большую осторожность следует соблюдать при выделении средней части двенадцатиперстной кишки во избежание повреждения фатерова соска и общего желчного протока. Зонд из желудка про-

водят в расширенную двенадцатиперстную кишку, чтобы выявить место обструкции и определить, нет ли «провисающей» мембраны.

Определяют тип атрезии, а также возможные аномалии поджелудочной железы (кольцевидная pancreas) или такие редкие пороки, как преодуоденальная воротная вена. При наличии кольцевидной pancreas ни в коем случае не следует ее разделять — показано наложение обходного анастомоза. Ниже места обструкции двенадцатиперстная кишка обычно спавшаяся. Степень мобилизации отводящего отдела двенадцатиперстной кишки зависит от локализации атрезии и расстояния между ее сегментами. При необходимости рассекают связку Трейтца, а дистальный отдел двенадцатиперстной кишки мобилизуют и перемещают позади верхних брыжеечных сосудов, чтобы наложить анастомоз без какого бы то ни было натяжения.

Рис. 21.1

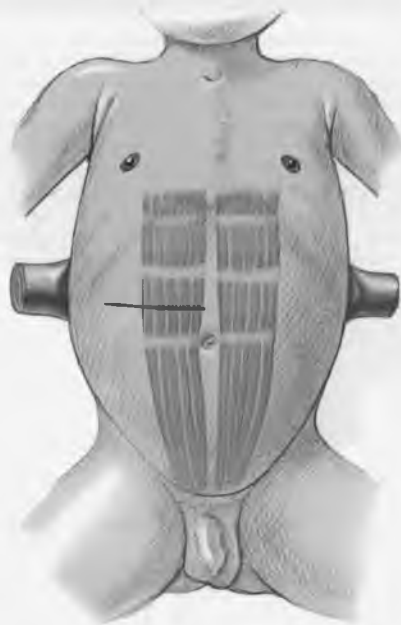


Рис. 21.2

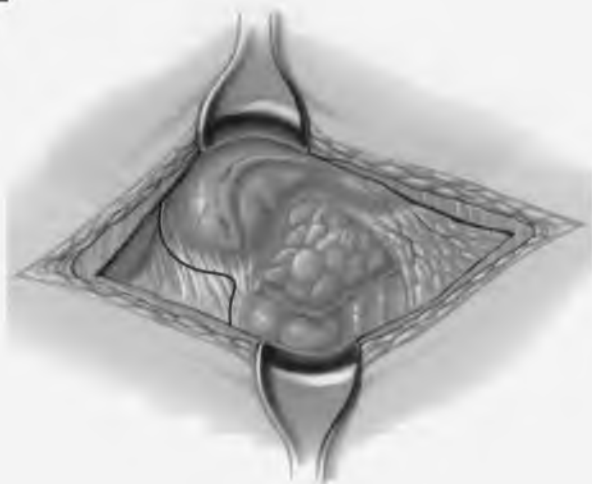


Рис. 21.3, 21.4

Операцией выбора при дуоденальной атрезии, стенозе и кольцевидной рапсгас является дуоденодуоденоанастомоз (ДДА). Существуют два вида ДДА: бок-в-бок или конец-в-бок (ромбовидный). Ромбовидный ДДА позволяет раньше начать энтеральное питание, раньше выписать ребенка из стационара и дает наилучшие отдаленные результаты. С помощью двух швов-держалок проксимальную часть duodenum подводят вниз к дистальной. Производят поперечный разрез у «дна» проксимального отдела duodenum и продольный разрез отводящего отдела. Эти разрезы должны быть сделаны таким образом, чтобы приво-

дящий и отводящий отделы могли быть сопоставлены без натяжения. Определяют локализацию фатерова соска (по выделению желчи), чему иногда способствует легкое надавливание на желчный пузырь.

На рисунках показано, каким образом накладывать швы и сопоставлять разрезы. Перед наложением передней «губы» анастомоза следует ввести небольшой катетер в дистальный отдел duodenum и через катетер – 20–30 мл теплого физиологического раствора, чтобы убедиться в отсутствии препятствия (атрезии, мембраны) в отводящем отделе. Катетер затем удаляют.

Рис. 21.3

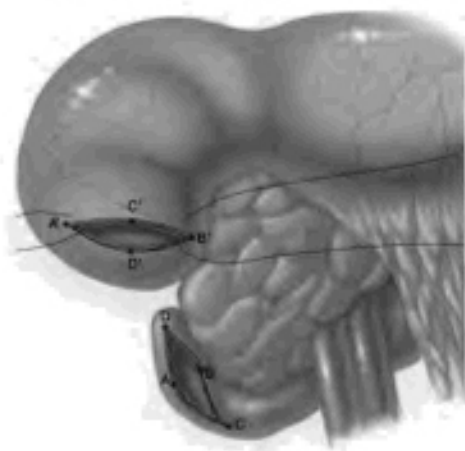


Рис. 21.4

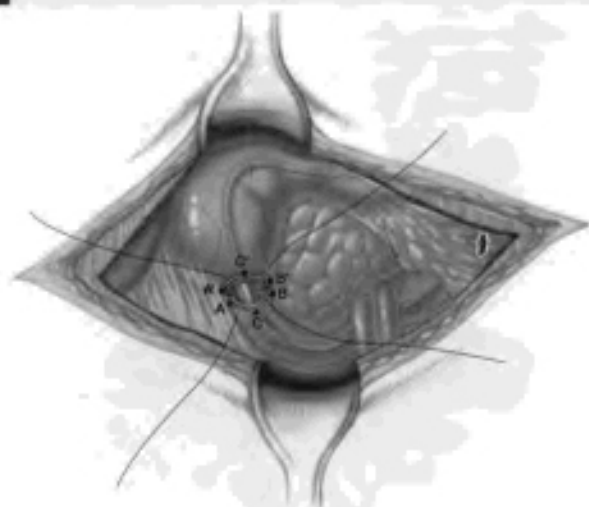


Рис. 21.5

Однорядный анастомоз накладывают отдельными швами викрилом 5/0 или 6/0, завязывая узлы задней «губы» внутрь просвета, передней – наружу. Перед

завершением анастомоза через него в верхние отделы тощей кишки заводят зонд для раннего энтерального питания в послеоперационном периоде.

Рис. 21.6

При обнаружении во время операции дуоденальной мембраны на проксимальную часть duodenum накладывают два шва-держалки. Продольным раз-

резом длиной 2,5–3 см вскрывают duodenum над «переходной зоной».

Рис. 21.5

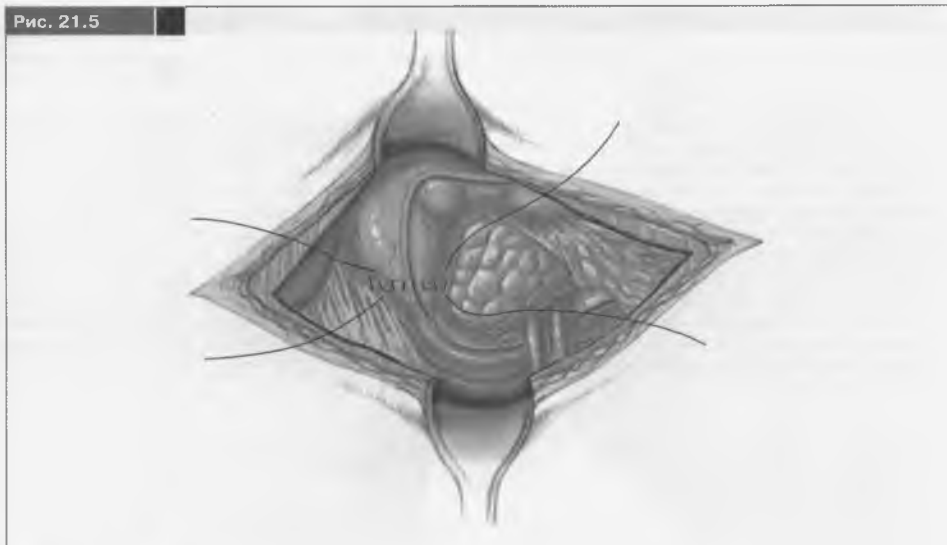


Рис. 21.6

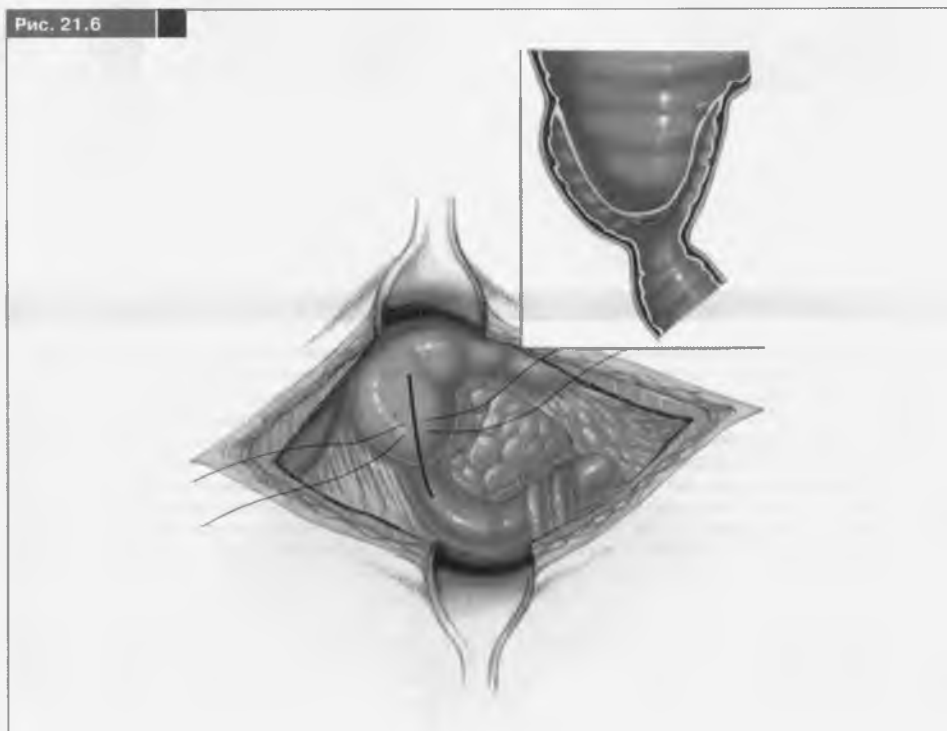


Рис. 21.7, 21.8

Еще две держалки накладывают на края разреза. Очень важно четко определить расположение мембраны, поскольку при наличии провисающей мембраны переход расширенной части duodenum в суженную (при осмотре кишки снаружи) может располагаться на несколько сантиметров дистальнее основания мембраны. Подтягивание за вершину («дно») мембраны деформирует duodenum, втягивая ее стенку в месте прикрепления мембраны, что позволяет точно определить это место и полностью иссечь мембрану у ее основания.

Мембрана может быть сплошной или с отверстием в центре и чаще всего располагается в средней трети duodenum, редко — в дистальной части. Анатомически ампула фатерова соска может от-

крываться непосредственно в мембрану — спереди, сзади или даже двумя отверстиями, или вблизи от мембраны.

Тесная связь мембраны с фатеровым соском диктует необходимость очень точного определения его расположения, до иссечения мембраны.

На центр мембраны накладывают шов-держалку викрилом 4/0. Мембрану рассекают вдоль ее латерального края и отсекают от стенки duodenum, оставляя ободок ткани 2–3 мм. Медиальную часть мембраны следует оставить интактной во избежание повреждения ампулы фатерова соска, из которого периодически поступает желчь, что позволяет хирургу точно определить линию иссечения мембраны.

Рис. 21.9

Затем линию иссечения ушивают отдельными рассасывающимися швами 5/0. Duodenum ушивают в поперечном направлении также рассасывающимися швами. При наличии провисающей мембраны велика опасность ошибочного определения места ее основания. Во избежание этой ошибки, до ушивания двенадцатиперстной кишки необходимо ввести катетер в отводящий отдел дистально, чтобы убедиться в его проходимости. После завершения ушивания duodenum брюшную полость орошают 50 мл теплого физиологического раствора. Рану брюшной стенки ушивают послойно: брюшину, а также переднюю и заднюю фасции двумя рядами непрерывных швов дексоном или викрилом 4/0, кожу — также дексоном или викрилом 5/0 непрерывным субэпидермальным швом.

Назогастральный зонд оставляют в желудке для его опорожнения в послеоперационном периоде. Иногда, при необходимости, накладывают гастростому. В послеоперационном периоде продолжают введение антибиотиков и инфузионную терапию. Кормление начинают лишь после того, как получен стул, а также уменьшился объем отделяемого из желудка (<1 мл/кг/ч), при этом отделяемое стало светлым и прозрачным. Начало энтерального питания может быть отложено на несколько дней, порой на 2 нед. и больше. Иногда после операции отмечается большое количество отделяемого с желчью из желудка, что связано со сниженной перистальтикой расширенной двенадцатиперстной кишки. Поэтому многие хирурги во время операции проводят зонд за зону анастомоза для того, чтобы в ранние сроки после операции можно было начать энтеральное питание.

Рис. 21.7

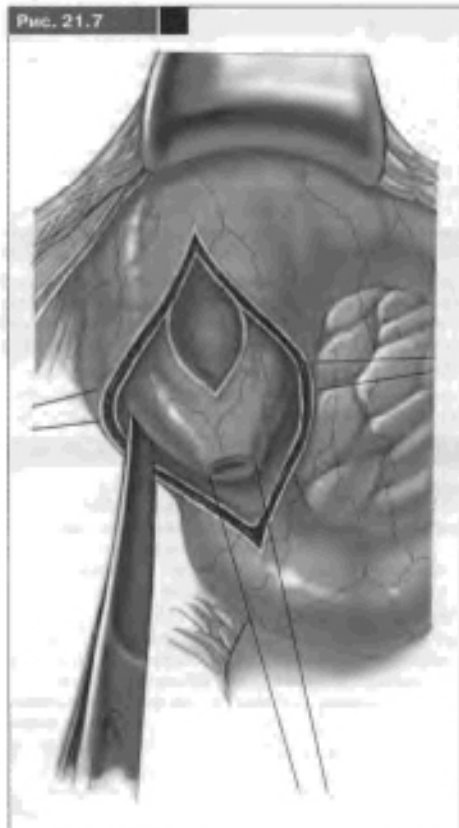
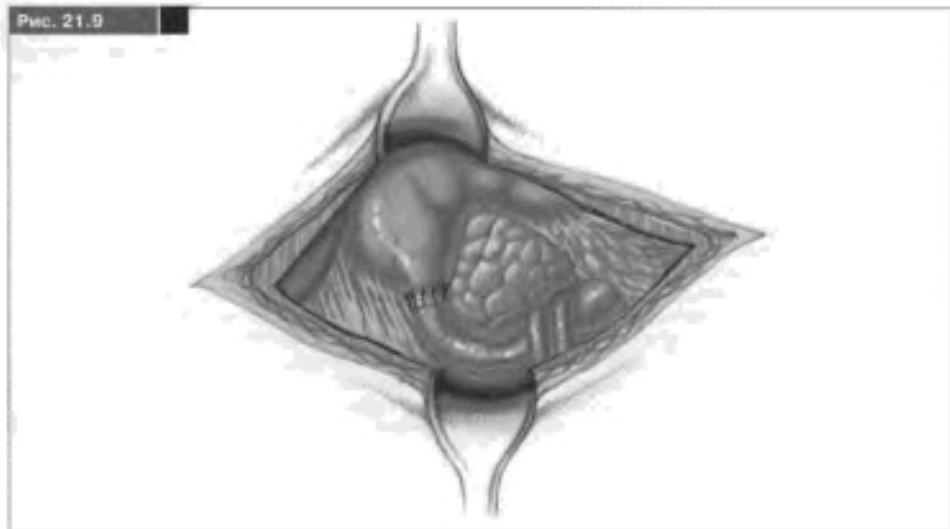


Рис. 21.8



Рис. 21.9



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Отдаленные результаты лечения врожденной дуоденальной непроходимости прекрасные, выживаемость в настоящее время превышает 95%, причем большинство пациентов растут и развиваются нормально, без каких-либо клинических проявлений и последствий патологии.

Главные причины, обуславливающие летальность при дуоденальной непроходимости, — высокая частота сочетанных аномалий, недоношенность и низкая масса тела при рождении. Сочетанные пороки сердца продолжают оставаться ведущей причиной смерти, особенно пациентов с трисомией 21. Однако достижения последних лет в детской кардиологии и неонатальной кардиохирургии позволили существенно снизить летальность.

Из ранних послеоперационных осложнений наибольшее значение имеют непроходимость анастомоза, сохраняющаяся дуоденальная непроходимость, связанная с пропущенными аномалиями, несостоятельность анастомоза и длительный парез кишечника. Рентгенологическое исследование позволяет выявить эти осложнения.

Поздние послеоперационные осложнения включают мегадуоденум, дуоденогастральный рефлюкс, гастрит, пептическую язву и гастроэзофагеальный рефлюкс. Мегадуоденум представляет собой особенно сложную проблему и может быть результатом как непроходимости анастомоза, так и нарушения перистальтики проксимального отдела двенадцатиперстной кишки.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Arnbjörnsson E, Larsson M, Finkel Y (2002) Transanastomotic feeding tube after an operation for duodenal atresia. *Eur J Pediatr Surg* 12:159–162
- Bailey PV, Tracy TFJ, Connors RH et al (1993) Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. *J Pediatr Surg* 28:92–95
- Kimura K, Mukohara N, Nishijima E et al (1990) Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years. *J Pediatr Surg* 25:977–979
- McCollum MO, Jamiesson DH, Webber EM (2002) Annular pancreas and duodenal stenosis. *J Pediatr Surg* 37:1776–1777
- Sweed Y (2003) Duodenal obstruction. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 423–433

Атрезия тощей и подвздошной кишки

Heinz Rode, Alastair J. W. Millar

ВВЕДЕНИЕ

Различные виды нарушения непрерывности тонкой кишки являются наиболее частыми причинами врожденной кишечной непроходимости у новорожденных и могут быть с морфологической точки зрения подразделены на стенозы и атрезии. Атрезия тощей или подвздошной кишки — наиболее частая из этих аномалий и встречается у 1:1000 новорожденных, причем 1/3 этих детей рождаются или недоношенными, или с массой тела меньшей, чем должна быть при данном сроке гестации. Аномалия редко бывает генетически обусловленной, менее 1% детей имеют хромосомные или другие сочетанные аномалии.

Большинство атрезий и стенозов тощей и подвздошной кишки являются результатом локального антенатального нарушения кровообращения развивающегося кишечника с ишемическим некрозом и последующей реабсорбцией («рассасыванием») пораженного сегмента (сегментов). Ишемическая гипотеза подтверждается наличием такой сопутствующей патологии, как внутриутробная инвагинация, мальротация и заворот средней кишки, тромбозом болическая окклюзия, внутренние грыжи брыжейки и ущемление кишечных петель при гастрошизисе или омфалоцеле. Гистологические и гистохимические изменения наблюдаются на протяжении 20 см выше «дна» проксимального атрезированного сегмента. Дистальные отделы кишки спавшиеся, поскольку ничем не наполнялись во внутриутробном периоде, но потенциально они нормальные как анатомически, так и функционально.

Как можно более ранняя диагностика атрезии кишечника чрезвычайно важна для своевременного начала лечения. Пренатальное выявление многоводия и, по данным УЗИ, расширенных кишечных петель плода — объективные показатели врожденной атрезии кишечника. Наличие в семье врожденной атрезии свидетельствует о наследственной форме порока. Постнатально проявления кишечной атрезии или стеноза заключаются в значительном объеме содержимого желудка при рождении (>20 мл), а также рвотах с примесью желчи. У 20% детей симптомы появляются спустя более чем 24 ч после рождения. Часто уже при рождении отмечается вздутие живота, при этом чем ниже обструкция, тем более выражено вздутие. При наличии атрезии проксимальных отделов тощей кишки отмечается

вздутие лишь верхних отделов живота, при этом через брюшную стенку могут контурироваться расширенный желудок и 1–2 кишечные петли, причем это вздутие исчезает после отсасывания содержимого через назогастральный зонд. При отсроченных проявлениях и поздней диагностике повышение внутрипросветного (внутрикишечного) давления и/или вторичный заворот проксимального растянутого атрезированного сегмента могут вести к ишемии, перфорации и перитониту.

Дифференциальную диагностику следует проводить со следующими заболеваниями: заворот средней кишки, стеноз кишечника, мекониевый илеус, кистозное удвоение, внутренняя грыжа, ущемленная паховая грыжа, болезнь Гиршпрунга, функциональная кишечная непроходимость при сепсисе или роловой травме, а также в результате приема матерью различных медикаментозных препаратов, кроме того, при недоношенности или гипотиреозидизме.

Диагноз атрезии тощей или подвздошной кишки может быть в большинстве случаев установлен по данным обзорной рентгенографии. На рентгенограммах видны растянутые воздухом кишечные петли с уровнями жидкости.

Чем ниже кишечная непроходимость, тем большее количество растянутых кишечных петель с уровнями жидкости видны на рентгенограммах. Иногда в брюшной полости определяются кальцификаты, что свидетельствует о внутриутробной перфорации кишечника с выхождением мекония в свободную брюшную полость и дистрофической его кальцификации. При наличии полной непроходимости обычно производят ирригографию для выявления уровня обструкции, определения диаметра толстой кишки, исключения атрезии толстой кишки и определения положения слепой кишки как показателя мальротации. При неполной обструкции верхних отделов тонкой кишки показано исследование верхних отделов ЖКТ с контрастным веществом, чтобы определить место и характер обструкции и исключить заворот средней кишки.

Клинические и рентгенологические проявления стеноза тонкой кишки определяются уровнем и степенью стеноза. Диагноз нередко ставится поздно, в возрасте нескольких лет, что объясняется субклиническими симптомами и данными обследования.

Рис. 22.1–22.3

Морфологическая классификация атрезий тонкой кишки с подразделением их на 4 типа (I–IV) имеет значение как прогностическое, так и для определения лечебной тактики. Чаще всего встречается единичная атрезия, однако в 6–12% случаев имеется множественная атрезия, кроме того, у 5% детей атрезия тонкой кишки сочетается с атрезией толстой кишки. Внешний вид атрезированного сегмента определяется типом окклюзии, но во всех случаях проксимальный сегмент наиболее расширен непосредственно над местом обструкции, причем при поздних проявлениях, а соответственно, и поздней диагностике этот участок обычно не перистальтирует и жизнеспособность его вызывает сомнения.

- Стенозы (12%) характеризуются локальным сужением кишки на ограниченном протяжении без перерыва проходимости и без дефекта брыжейки. Длина кишечника нормальная.
- Атрезия I типа (23%) представляет собой внутрипросветную мембрану или короткий атрезированный сегмент с полной кишечной непроходимостью. Непрерывность кишечника не нарушена, брыжейка без дефектов, длина кишечника нормальная.
- Атрезия II типа (10%) выглядит в виде слепо заканчивающегося проксимального сегмента,

соединенного со спавшимся дистальным отделом фиброзным тяжем, идущим вдоль края брыжейки. Проксимальный отдел расширен и гипертрофирован на протяжении нескольких сантиметров. Брыжейка без дефекта, и длина кишечника обычная.

- Атрезия III(a) типа (16%) подобна атрезии II типа, но при этом есть V-образный дефект брыжейки. Кишечник в этих случаях может быть укорочен.
- Атрезия III(b) типа (яблочная кожура – apple peel) (19%) представляет собой атрезию проксимального отдела тощей кишки, часто с мальротацией, отсутствием на большом протяжении верхней брыжеечной артерии и большим дефектом брыжейки. Дистальный отдел винтообразно закручен вокруг единственной артерии, идущей от правой толстокишечной аркады. Всегда имеется значительное укорочение кишечника. Дети с этим видом атрезии обычно рождаются с низкой массой тела и могут иметь сочетанные аномалии.
- При атрезии IV типа (20%) имеются множественные участки атрезии в виде «связки сосисок» или комбинация типов I–III. Кишечник всегда укорочен.

Рис. 22.1

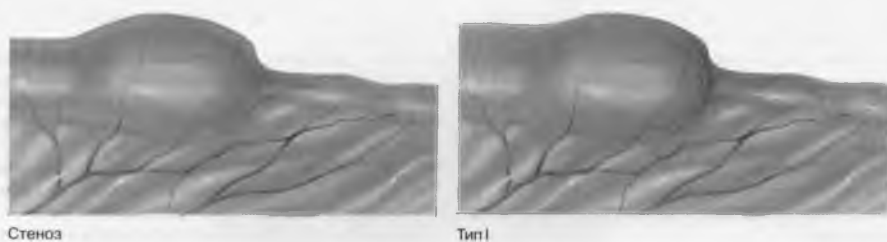


Рис. 22.2

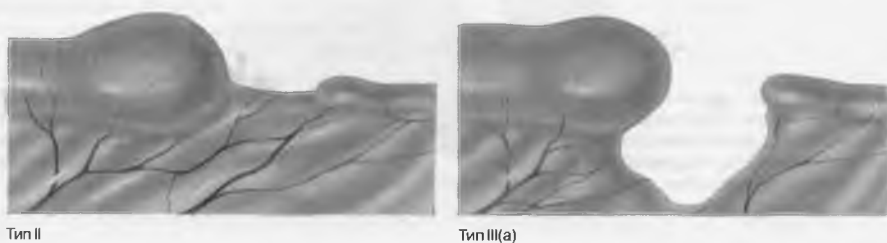


Рис. 22.3

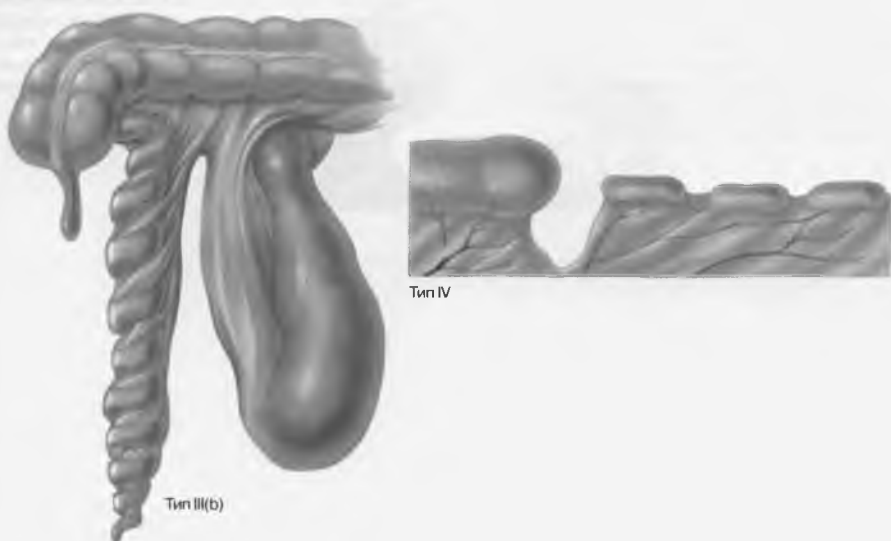


Рис. 22.4

Положение ребенка на операционном столе на спине, на подогреваемом матрасе. Обрабатывают живот и обкладывают операционное поле. Разрез брюшной стенки поперечный супраумбиликальный, с пересечением прямой мышцы живота. Круглую связку пересекают между двумя лигатурами.

Тонкую кишку эвентрируют в рану. Характер вмешательства определяется анатомическими особенностями патологии.

Этапы операции следующие:

- Определение характера патологии и возможной этиологии.
- Подтверждение проходимости дистального отдела тонкой и толстой кишки путем введения в просвет физиологического раствора (проходимость толстой кишки обычно подтверждается по данным ирригографии до операции).
- Резекция проксимального расширенного участка атрезированной кишки.
- При наличии заворота кишку осторожно «раскручивают», устраняя заворот, особенно при III(b) типе атрезии.
- Ограниченная резекция дистального отдела.
- По возможности, точное определение длины оставшейся части кишечника проксимальнее и дистальнее анастомоза, который будут накладывать.
- Наложение однокладного анастомоза конец-в-конец или конец-в-бок.
- Вмешательства, направленные на удлинение кишечника, во время первой операции не производят.
- После операции обязательно осуществляют постоянную декомпрессию желудка через двухпросветный назогастральный зонд. Мы не рекомендуем ни наложение гастростомы, ни проведение зонда за зону анастомоза.
- Наложение стом показано лишь при наличии перитонита или признаках нарушения кровообращения оставшейся части кишечника.
- Кроме описанного вмешательства может понадобиться деротация проксимального отдела атрезированной тощей кишки, его резекция вплоть до дистального отдела вертикальной ветви двенадцатиперстной кишки и иссечение или «тейпирование» двенадцатиперстной кишки, если она значительно расширена. Если общая длина кишечника значительно уменьшена (тип III и IV атрезии), расширенный отдел кишки проксимальнее атрезии сохраняют. Поскольку перистальтика этого отдела всегда нарушена, то просвет кишки следует уменьшить. Максимальное сохранение слизистой оболочки достигается инверсионной пликацией, которую производят до наложения анастомоза с дистальным отделом.

Рис. 22.5

- **Определение других участков атрезии.** Во время операции необходимо исключить множественную атрезию, которая встречается в 6–21% случаев. С этой целью до операции производят ирригографию, чтобы исключить сочетанную атрезию толстой кишки, а также во время операции вводят физиологический раствор в дистальный отдел тонкой кишки и следят за его продвижением до слепой кишки.
- **Измерение длины кишечника.** Общая длина тонкой кишки измеряется по противобрыжечному краю. Длина оставшейся после резекции кишки имеет прогностическое значение и определяет выбор метода реконструкции, особенно при атрезии III и IV типа. В норме длина кишки у доношенного новорожденного составляет примерно 250 см, у недоношенного — 115–170 см.

Рис. 22.4

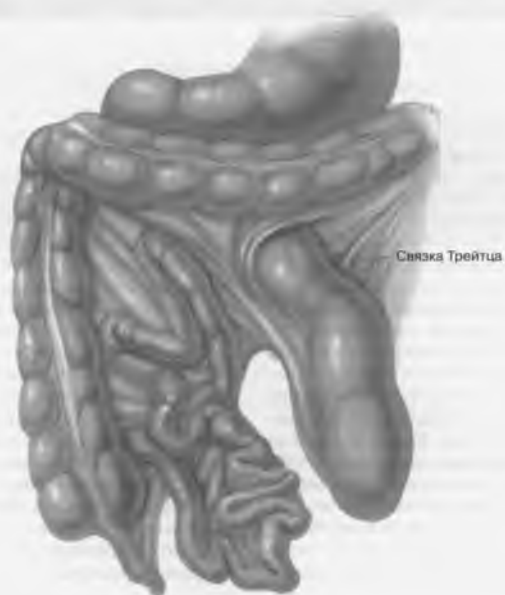


Рис. 22.5



Рис. 22.6

Зону атрезии с проксимальным расширенным сегментом и суженным дистальным отграничивают влажными салфетками. Содержимое кишки «выдаивают» в желудок, откуда аспирируют с обязательным взятием на посев и чувствительность. В качестве альтернативы содержимое кишечника может быть «выдоено» в расширенный сегмент, если его собирают резецировать. Кишечный жом накладывают на несколько сантиметров выше предполагаемой линии резекции.

Если общая длина кишечника нормальная (более 80 см до илеоцекального угла), тогда расширенный проксимальный участок резецируют (5–15 см) до нормального диаметра, стараясь производить резекцию как можно ближе к кишке, максимально сохраняя брыжейку, чтобы в последующем при необходимости ее можно было использовать. Кишку отсекают поперечно таким образом, чтобы ширина просвета была 0,5–1,5 см. Важно следить за адекватностью кровоснабжения кишечника, чтобы «обезопасить» анастомоз. Затем производят минимальную резекцию (2–3 см) дистального отдела, причем линия резекции должна идти в косом направлении к противобрыжеечному краю, чтобы диаметры анастомозируемых отделов были пример-

но равными, что облегчает наложение однорядного анастомоза конец-в-конец или конец-в-бок (по Денис–Брауну). Однако разница в ширине просвета проксимального и дистального отделов может варьировать от 2–5 см, в зависимости от расстояния от желудка.

При III(b) типе атрезии или при высокой атрезии тощей кишки проксимальный отдел должен быть деротирован и резекция расширенной части может быть произведена до нижней или средней части двенадцатиперстной кишки без повреждения фатеровой ампулы. Дистальный отдел («яблочная кожа») при III(b) типе атрезии может потребовать освобождения от сдавливающих тяжей вдоль свободного края дистально закрученной и узкой брыжейки, чтобы избежать перекручивания и нарушения кровообращения. Большие дефекты брыжейки обычно оставляют открытыми, однако при резекции проксимального отдела оставшаяся после резекции брыжейка может быть использована для закрытия дефекта. Кроме того, чтобы предотвратить перекрут красовой артерии после завершения анастомоза, кишечник следует очень осторожно погрузить в брюшную полость в положении незавершенной ротации.

Рис. 22.7, 22.8

Анастомоз конец-в-конец или конец-в-бок (по Денис–Брауну) накладывают рассасывающимися швами 5/0 или 6/0. Брыжеечный и противобрыжеечный края анастомозируемых участков соединяют

швами-держалками. «Передние» края кишки затем соединяют отдельными серозно-мышечными швами, не захватывая слизистую оболочку. Швы завязывают снаружи.

Рис. 22.6



Рис. 22.7

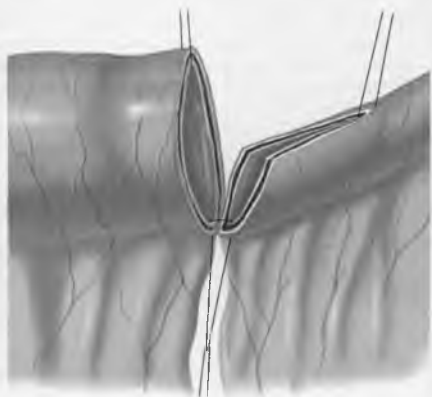


Рис. 22.8

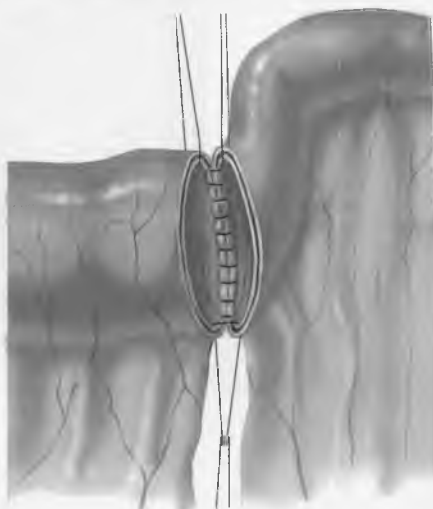


Рис. 22.9

После завершения полуокружности анастомоза кишечник поворачивают на 180° и завершают «заднюю» полуокружность анастомоза. В качестве альтернативы можно сначала анастомозировать заднюю полуокружность, завязывая узлы вовнутрь, а затем — переднюю полуокружность, завязывая узлы снаружи. Линию швов тщательно осматривают, убеждаясь в герметичности анастомоза.

Хотя при I типе атрезии лучше всего произвести резекцию с наложением анастомоза, однако при множественных мембранах можно вполне эффективно их «перфорировать», вводя в просвет буж.

Множественные атрезии IV типа, встречающиеся в 18% случаев, обычно расположены таким об-

разом, что необходимо резецировать все участки en bloc с наложением одного анастомоза, не пытаясь накладывать несколько анастомозов. При этом важно, однако, сохранить максимально длину кишки, чтобы избежать синдрома короткой кишки.

Подобное вмешательство производится и при стенозе и атрезии I типа. Такие операции, как простая поперечная энтеропластика, иссечение мембраны, обходные анастомозы или анастомозы бок-в-бок, в настоящее время не используются. Поскольку при этих вмешательствах не удаляются функционально неполноценные сегменты кишки, высок риск развития синдрома слепой петли.

Рис. 22.10

Дефект брыжейки ушивают отдельными швами, стараясь не захватить в шов сосуды и не перекрутить анастомоз. Закрытие больших дефектов брыжейки может быть облегчено использованием брыжейки, оставшейся (сохраненной) при резекции проксимального отдела.

■ **Ушивание раны.** Брюшную полость тщательно орошают теплым физиологическим раствором. Кишечник погружают в брюшную полость, внимательно следя за тем, чтобы не перекрутить анастомоз. Брюшную стенку ушивают через все слои en mass, кроме Скарповской фасции, непрерывным рассасывающимся швом мононитью 4/0. Затем накладывают рассасывающиеся швы на подкожную клетчатку и субэпидермально. В брюшной полости не оставляют дренажей и не проводят трансанастомотические трубки.

Рис. 22.9

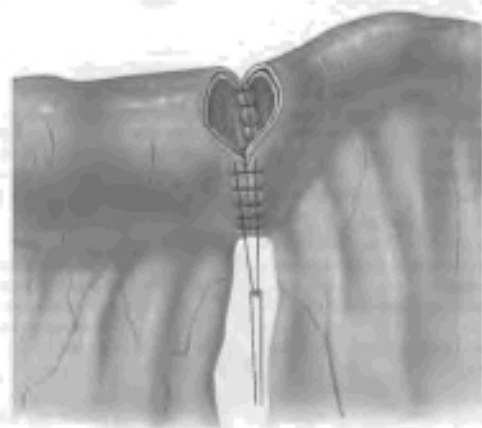


Рис. 22.10

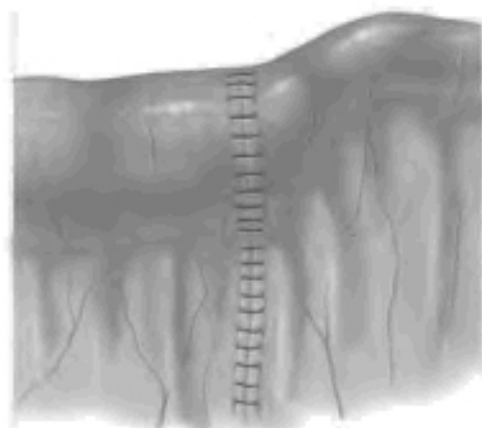


Рис. 22.11, 22.12

В случае, когда при атрезии имеется нарушение кровообращения (ишемический инсульт), значительно укорочен кишечник, а после резекции значительной части или множественных атрезированных участков оставшаяся длина кишечника меньше 80 см, могут быть произведены иные вмешательства, описываемые ниже, одним из которых является тейпирование.

Показания к тейпированию:

- Расширение проксимального сегмента на значительном протяжении, что довольно типично для атрезии III(b) типа и высокой атрезии тощей кишки. В этом случае тейпирование позволяет сохранить длину кишечника.
- Необходимость «уравнять» размеры анастомозируемых сегментов.
- Для коррекции неудачно проведенной операции инверсионной пликацией.
- Для улучшения функции стойко расширенной нефункционирующей мегадуоденум после операции по поводу высокой атрезии тощей кишки.

■ **Тейпирующая дуоденоюнопластика.** При первичном вмешательстве этот метод показан для сохранения длины кишечника (при высокой атрезии тощей кишки и при атрезии III(b) типа) и для уменьшения разницы в диаметрах анастомозируемых сегментов. Атрезированный участок тощей кишки вместе с duodenum детротируют и противобрыжечную часть расширенного сегмента резецируют над катетером 22–24F. Резекция может быть в проксимальном направлении продлена до вертикальной ветви duodenum. Для облегчения резекции и наложения анастомоза может быть использован кишечный степлер. Продольная линия анастомоза укрепляется рассасывающимся швом Ламберта нитью 5/0 или 6/0. Тейпирование может быть спокойно (безопасно) произведено на протяжении 20–35 см, после чего кишку анастомозируют с дистальным отделом и размещают в брюшной полости в таком же положении, как после операций по поводу мальротации, т.е. слепая кишка должна находиться в левом подреберье.

Рис. 22.11



Рис. 22.12



Рис. 22.13, 22.14

■ **Пликация с образованием складки.** Начальную деротацию и резекцию производят так же, как при тейпировании. Пликация имеет преимущества, заключающиеся в снижении риска несостоятельности швов и сохранении слизистой оболочки кишки. Кроме того, данное вмешательство может способствовать восстановлению перистальтики. Более чем половина противобрыжеечной окружности может быть «вернута» в просвет на протяжении расширенной части кишки без опасности обструкции, но

при этом следует соблюдать осторожность, чтобы не слишком сузить просвет. «Киль» должен быть аккуратно «выровнен» и ушит отдельными швами. Главный недостаток этого метода в возможности расхождения линии швов в течение нескольких месяцев, что может потребовать ревизии. Кишечник оставляют в положении деротации со «свисающим» дуоденоеюнальным переходом, расправленным широким основанием брыжейки и слепой кишкой в левом подреберье.

Рис. 22.13



Рис. 22.14



Рис. 22.15–22.17

■ **Инверсионная пликация с удалением серозно-мышечного слоя** (по противобрыжечному краю). При использовании этого метода устраняется недостаток предыдущего (расхождение швов) и максимально сохраняется всасывающая поверхность слизистой. Резецируют одну (или две) суживающуюся серозно-мышечную полосу. Это несложно сделать, «стабилизировав» (зафиксировав) предполагаемую линию резекции прямым атравматическим зажи-

мом. Полосу иссекают, стараясь не повредить слизистую. Края раны ушивают непрерывным швом мононитью. «Киль» ввернутой стенки должен быть выпрямлен и края кишки ушиты (со стороны просвета) отдельными швами до наложения анастомоза с дистальным отделом. Диаметры просветов анастомозируемых участков должны соответствовать друг другу, что облегчает наложение анастомоза.

Рис. 22.15



Рис. 22.16



Рис. 22.17



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Средняя выживаемость новорожденных с кишечной атрезией увеличилась с катастрофических 10% в 1952 г. до 90% в настоящее время. Это произошло прежде всего благодаря изменению хирургической тактики — от первичного анастомоза без резекции до широкой резекции проксимального и дистального кондов с анастомозом конец-в-конец.

Понимание патогенеза атрезии и применение хирургических методик, способствующих минимальной потере кишечника и сохранению его длины, обеспечивают большинству детей достаточную длину кишечника для удовлетворительной его функции и возможности нормального роста и развития. Несмотря на достижения хирургии, анестезиологии и реаниматологии, атрезия III(b) типа продолжает сопровождаться летальностью до 19%, связанной с гангреной проксимального конца дистального сегмента (7%), несостоятельностью анастомоза (15%) и формированием стриктуры (15%). Прогноз при кишечной атрезии определяется, кроме того, генетическими факторами, недоношенностью (30%), поздними проявлениями, сопутствующей патологией, в частности кистозом, мальротацией (45%), омфалоцеле, гастрошизисом и болезнью Гишпрунга, а также наличием множественных атрезий, некрозом проксимального атрезированного сегмента, сепсисом, пневмонией и осложнениями длительного парентерального питания.

Частота послеоперационных осложнений, таких как несостоятельность анастомоза, образование стриктуры, нарушение функции кишечника, синдром слепой петли и синдром короткой кишки,

может быть снижена за счет внимательной оценки анатомической ситуации, тщательной хирургической техники и применения методов, обеспечивающих максимальное сохранение длины кишечника. Из-за высокой частоты расхождения швов метод пликации используется редко.

Синдром короткой кишки — один из главных факторов, определяющих результаты лечения. Он может быть связан с изначально предрасполагающими факторами, такими как внутриутробный некроз кишки на большом протяжении, с хирургическими факторами, например неоправданно обширной резекцией кишечника или нарушением кровообращения, обусловленными непосредственными действиями хирурга, а также с послеоперационными осложнениями. При идеальных условиях у большинства детей, у которых осталось меньше 25 см тонкой кишки, можно ожидать выживаемости 46–70%.

Существует несколько хирургических методов, способствующих улучшению результатов лечения синдрома короткой кишки, включая антиперистальтический поворот сегмента кишки, вшивание в тонкую кишку сегмента толстой, а также методы увеличения поверхности слизистой оболочки кишки для улучшения всасывания. Многие из этих методов, за исключением способов удлинения кишки, находятся в стадии экспериментального изучения. Методы удлинения не должны применяться изначально, пока не использованы все консервативные методы лечения синдрома короткой кишки, направленные на адаптацию кишечника. Для полной кишечной адаптации требуется от 6 до 18 мес.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Kling K, Applebaum H, Dunn J, Buchmiller T, Atkinson J (2000) A novel technique for correction of intestinal atresia at the ligament of Treitz. *J Pediatr Surg* 35:353–356
- Louw JH, Barnard CM (1955) Congenital intestinal atresia: observations on its origin. *Lancet* 2:1065–1067
- Malcynski JT, Shorter NA, Mooney DP (1994) The proximal mesenteric flap: a method for closing large mesenteric defects in jejunal atresia. *J Pediatr Surg* 29:1607–1608
- Rode H, Millar AJW (2003) Intestinal atresia and stenosis: In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 445–456
- Weber TR, Wane DW, Grosfeld JL (1982) Tapering enteroplasty in infants with bowel atresia and short bowel syndrome. *Arch Surg* 117:684–688

Мекониевый илеус (мекониальная кишечная непроходимость)

Massimo Rivosecchi

ВВЕДЕНИЕ

Мекониальная кишечная непроходимость (мекониевый илеус) является самым ранним клиническим проявлением кистозного фиброза (КФ) поджелудочной железы (муковисцидоза) и встречается у 8–10% новорожденных с КФ. Клинические проявления связаны в основном с выделением во внутренних органах аномально густой вязкой слизи. У новорожденных с этим заболеванием плотный меконий, закупоривая просвет средней части подвздошной кишки, вызывает непроходимость, в результате чего расширяются вышележащие отделы, вызывая растяжение живота. Почти у 40% детей мекониевый илеус осложняется заворотом, атрезией, гангреной и некрозом, перфорацией, перитонитом с внутрибрюшными кальцификатами и в конце концов формированием мекониальной псевдокисты.

В последние годы лечение мекониальной кишечной непроходимости производится путем промывания кишечника различными растворами, такими как обычный физиологический, 1% *N*-ацетилцистеин, гиперосмолярный раствор гастрографина, сурфактант или DNase. Благодаря применению различных видов хирургического и консервативного лечения выживаемость до года жизни возросла с 10% до 90%, а послеоперационная летальность снизилась до 15–23%.

На мекониальную кишечную непроходимость (КН) приходится 9–33% всех случаев КН у новорожденных (300 случаев в Италии каждый год), частота ее составляет 1:2500 новорожденных, т.е. мекониальная КН занимает третье место среди всех видов КН у новорожденных, уступая лишь атрезии кишечника и мальротации. Наиболее частым антенатальным признаком, заставляющим заподозрить осложненные формы мекониальной кишечной непроходимости, является многоводие. Выявление при антенатальном УЗИ гиперэхогенного кишечника у плода в сочетании с расширением кишечных петель и/или асцитом свидетельствует о кишечной непроходимости. Наличие в семейном анамнезе случаев КФ отмечается у 25% этих пациентов. Мекониальная КН редко встречается у недоношенных детей (5–12%), так же, как редко сочетается с другими пороками развития.

При мекониальной КН совершенно по-разному выглядят *проксимальный*, *средний* и *дистальный* отделы подвздошной кишки. Проксимальный (начальный) отдел практически обычный, значительное расширение кишечника начинается от границы начального и среднего отделов. Содержимое в *проксимальном отделе* полужидкой консистенции и еще не вязкое. *Средний отдел* подвздошной кишки всегда значительно расширен, в его просвете плотный, темно-зеленый, замазкообразный меконий, плотно связанный

с кишечной стенкой. Кишечная непроходимость, вызванная гиперперистальтикой, является причиной закупорки просвета и гипертрофии стенки кишки. *Дистальный отдел* подвздошной кишки заполнен конкрементами, носящими название «кроличий кал» (rabbit pellets), серого цвета, имеющими типичный вид бусинок. Толстая кишка при этом сужена (поскольку никогда не «работала», ничем не заполнялась внутриутробно), пустая и носит название *микрocolon*.

Главными симптомами являются: вздутие живота (96%), рвота с примесью желчи (50%) и позднее отхождение мекония (36%). С клинической точки зрения важно отличить два типа мекониальной непроходимости: простой, неосложненный и не требующий хирургического лечения и осложненный тяжелой вариант с летальностью как минимум 25%. При первом типе (58%) клинические проявления непроходимости дистального отдела подвздошной кишки появляются не позже чем через 48 ч после рождения в виде вздутия живота с определяемыми при осмотре и пальпации расширенными кишечными петлями, рвоты с желчью, отсутствия отхождения мекония, сужения ануса и прямой кишки с наличием густого резиноподобного серого мекония, «прилипшего» к анальной стенке. При втором типе (42%) клинические проявления острые и поэтому требуют хирургического лечения в течение первых суток жизни, пока еще не развились признаки гиповолемического шока или сепсиса. При наличии у плода полной мекониальной непроходимости велик риск постнатальной кишечной обструкции и перфорации. На обзорных рентгенограммах видны мелкие «мыльные пузыри» (симптом Синглтона — Singleton) или крупные «стекляшки» (симптом Ньюхаузера — Neuhauser), что связано с наличием в просвете кишки (обычно в дистальном отделе ileum) плотного мекония, смешанного с воздухом. Эти образования («мыльные пузыри», «стекляшки») определяются, как правило, в средних отделах брюшной полости или в правой подвздошной области. При осложненном мекониевом илеусе на рентгенограмме могут определяться кальцификаты, образующиеся в результате внутриутробной перфорации и мекониевого перитонита. В случае внутриутробного развития вторичной атрезии подвздошной кишки (единичной или множественной) как исхода полного заворота, связанного с тяжелым ишемическим поражением, могут быть видны симптом double-bubble (двойной пузырь) или множественные уровни жидкости. Если перфорация кишки произошла на ранних стадиях внутриутробного развития, на рентгенограмме иногда видна картина круглого ободка кальцификации, очерчивающего мекониевую псевдокисту.

Рис. 23.1, 23.2

Лечение меконияльной кишечной непроходимости начинают с постановки желудочного зонда (с целью декомпрессии желудка), введения антибиотиков, ликвидации жидкостных, электролитных нарушений и гипотермии.

В лечении неосложненных случаев меконияльной кишечной непроходимости методом выбора является консервативный метод, безопасный для слизистой оболочки кишки – клизма с водорастворимым и гипер- или изосмолярным контрастным веществом. Исследования последних лет с применением различных растворов в экспериментах на мышах показали, что *in vivo* для опорожнения кишечника сурфактант и гастрографин являются более эффективными, чем reglubron, Tween-80, Golytely, DNase, N-ацетилцистеин и Viokase. При использовании растворов сурфактанта и гастрографина *in vitro* кишечная слизистая не повреждалась, а вязкость содержимого кишки значительно снижалась.

Опорожнение кишечника с помощью клизмы должно проводиться под контролем экрана, с осторожным медленным увеличением внутрипросветного давления во избежание перфорации толстой

кишки. При правильно проводимой процедуре сжатие ягодиц ребенка предотвращает вытекание контрастного вещества и «выталкивание» (смещение) катетера. Если контрастное вещество не проходит в расширенные отделы кишечных петель, можно заподозрить атрезию кишки, в этом случае следует прекратить процедуру в связи с высоким риском перфорации. Из новорожденных, у которых применялся данный метод, лечение в 50% случаев было эффективным (кишечник опорожнялся в течение последующих 48 часов), и не требовалось никаких дополнительных вмешательств. Иногда может потребоваться повторное промывание для полной эвакуации мекония, заполняющего просвет петель подвздошной кишки. Эффективно также для ликвидации непроходимости введение ацетилцистеина через рот. Рентгенограммы повторяют через 3, 6, 12, 24 и 48 ч с целью оценки эффективности опорожнения кишечника и диагностики возможных осложнений. После опорожнения кишечника начинают кормление. Гиповолемический шок и ранняя перфорация – вполне вероятные осложнения, но тщательное и осторожное проведение процедуры позволяет их избежать.

Рис. 23.1



Рис. 23.2



Рис. 23.3

Лишь в 6–10% неосложненных форм мекониевой КН консервативное лечение (клизмы с контрастным веществом) оказывается неэффективным. Если нет значительной разницы в диаметрах «приводящей» и «отводящей» кишки и нет микроколон, то микроэнтеротомия и повторное промывание теплым физиологическим раствором через мягкий катетер дает наилучшие результаты. Опорожнению кишки

от мекония можно способствовать и мануально, используя энтеротомию расширенной гипертрофированной части подвздошной кишки. Катетер проводят в обоих направлениях («вверх и вниз»), стараясь опорожнить как тонкую, так и толстую кишку. После того как в результате ревизии убедились в отсутствии атрезии кишки, энтеротомическое отверстие ушивают отдельными серозно-мышечными швами.

Рис. 23.4, 23.5

Однако примерно в половине случаев мекониевого илеуса консервативное лечение промыванием кишечника оказывается неэффективным и/или имеется сопутствующая кишечная непроходимость, осложненная перфорацией кишки после рождения или вторичной (внутриутробно развившейся) атрезией подвздошной кишки в результате внутриутробной перфорации. В таких случаях необходимо оперативное лечение — резекция расширенного, «забитого» меконием участка подвздошной кишки с наложением анастомоза (см. главу 22). Кроме того, в осложненных случаях мекониевого илеуса может быть резко выражена разница в диаметрах приводящего и отводящего сегментов, а также отмечается значительное сужение толстой кишки (микроколон). В этих случаях методика Рехбайна (Rehbein) с созданием «двухкатетерной» илеостомы может быть эффективной и позволяет избежать повторной лапаротомии для закрытия стомы.

Производят поперечную, чаще всего правостороннюю, лапаротомию, примерно на 2 см ниже пупка. Расширенную часть ileum вскрывают небольшим поперечным разрезом примерно на 5–7 см выше суженной части, заполненной мекониевыми «шариками». Четыре шва-держалки накладывают на края разреза кишки. Если имеется атрезия, то атрезированный сегмент резецируют и густой меконий из проксимального отдела и серые мекониевые «камушки» из дистальной части эвакуируют обильным промыванием теплым физиологическим раствором через зонд для кормления 5–8 Чл, при этом

осторожно помогая мануальным продвижением содержимого кишечника. Когда кишечник полностью опорожнен, через энтеротомическое отверстие вводят два катетера (зонды для питания) по типу Т-образной трубки: один, более широкий (10 Чл) в проксимальный отдел подвздошной кишки (продвигая трубку в нерасширенный участок), другой, более узкий (5 Чл) — в дистальный суженный отдел подвздошной кишки или в микроколон.

Энтеротомическое отверстие ушивают вокруг трубок и прочно фиксируют изнутри к брюшной стенке, как при гастростомии. Обе трубки тщательно (осторожно) фиксируют нерассасывающимися швами к коже. Если производилась резекция кишки, то стома должна располагаться примерно в 5 см выше анастомоза и трубка меньшего диаметра должна быть заведена за зону анастомоза как можно дальше в суженную кишку. В послеоперационном периоде широкая трубка служит для опорожнения кишечного содержимого, узкая — для постоянного промывания возрастающим количеством жидкости (сначала физиологическим раствором, затем — молоком), что способствует быстрому увеличению просвета подвздошной и толстой кишки. Уменьшение количества отделяемого из широкой трубки и восстановление перистальтики кишечника свидетельствуют о том, что кишечное содержимое поступает в основном дистально. Тогда трубки могут быть просто удалены. Мы успешно применяем этот метод (без создания кожной энтеростомии) с 1980-х годов.

Рис. 23.3



Рис. 23.4



Рис. 23.5



Рис. 23.6–23.9

23

В прошлом использовались различные виды хирургического вмешательства, заключающиеся в резекции расширенного кишечного сегмента и временной декомпрессии с помощью дистальной или проксимальной энтеростомии. В большинстве случаев накладывалась двустольная энтеростомия по Микуличу с выведением двойной стомы бок-в-бок. Это вмешательство производится быстро и не требует наложения внутрибрюшного анастомоза. В последующем было предложено много альтернативных методов: дистальная илеостомия с анастомозом конец-в-бок (по Bishop-Кооп – Т-образный), названная «дистальная каминная энтеростомия». Это вмешательство состоит из Y-образного анастомоза по Ру между концом проксимального сегмента и боком дистального, 3–5 см которого выведены на брюшную стенку. Открытый конец дистального

сегмента используется как илеостома. Описаны различные модификации этого метода, в частности косой срез проксимального сегмента с созданием косого анастомоза с дистальным сегментом. Проксимальная «каминная» энтеростомия, или так называемая операция Сантулли (Santulli), заключается в создании проксимальной илеостомии с анастомозом конец-в-бок. Конец дистального отдела анастомозируется при этом в бок проксимального, конец которого выводится в виде энтеростомы. Этот метод облегчает промывание и декомпрессию проксимального отдела тонкой кишки.

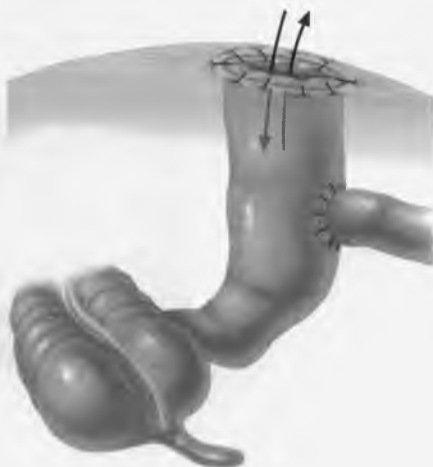
Энтеростома может быть закрыта анастомозом конец-в-конец, когда полностью восстановился пассаж кишечного содержимого через анастомоз, в основном это происходит между 7-м и 12-м днем после первичной операции.

Рис. 23.6



Mikulicz

Рис. 23.7



Bishop-Koop

Рис. 23.8

Модифицированный метод
Bishop-Koop

Рис. 23.9



Santulli

Рис. 23.10

В тех случаях, когда показано наложение терминальной илеостомы или колостомы, лучше всего применить метод «ниппельного клапана». Это простое вмешательство, позволяющее избежать отека, стриктуры или ретракции стомы.

Для выведения стомы используют сегмент кишки длиной 2–3 см с серозной поверхностью, очи-

щенной от «жира», с хорошим кровоснабжением. Серозно-мышечную стенку подшивают к апоневрозу с четырех сторон. Следующим швом захватывают кожу, серозно-мышечную стенку и край стомы, создавая таким образом «сосок». Обычно требуется 4–6 швов в зависимости от величины стомы.

Рис. 23.10



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Чем менее обширная резекция кишки производится, тем быстрее восстанавливается перистальтика.

В принципе, доказано, что резекция кишки с первичным анастомозом так же эффективна, как и наложение стомы, но при наложении анастомоза сокращается длительность госпитализации. Осложнения включают инфекцию дыхательных путей, которая развивается как минимум в 8–10% случаев. Причины несостоятельности анастомоза разнообразны: технические погрешности, недостаточное кровоснабжение или нераспознанная обструкция кишки дистальной анастомоза. Длительное восстановление перистальтики — одно из наиболее частых осложнений, которое связано со значительным внутриутробным растяжением кишечной стенки. В этой ситуации абсолютно показаны полное парентеральное питание и постановка центрального венозного катетера.

Мекониальная кишечная непроходимость может свидетельствовать о более тяжелом фенотипе КФ, что подтверждается серьезным легочным поражением у детей, перенесших мекониевый илеус, по сравнению с пациентами такого же возраста и пола, у которых не было мекониальной КН. С этой точки зрения, дети с КФ, у которых не было мекониальной непроходимости, лучше развиваются и у них более низкая частота как поражения легких, так и проблем со стороны ЖКТ. Вероятно также, что пациенты с мекониевым илеусом имеют более тяжелую форму КФ, что выражается в более значительном поражении слизистых желез.

При осложненных формах мекониальной кишечной непроходимости чаще развиваются хирургические осложнения в позднем послеоперационном периоде, такие как тонкокишечная спаечная

непроходимость и синдром слепой петли (30%). Эти осложнения связаны с высокой частотой перитонита и ишемией тонкой кишки. Поздние осложнения практически не встречаются у пациентов, которым производились энтеротомия и промывание кишки. Общепринято мнение, что следует воздерживаться от резекции и наложения стомы в пользу промывания кишечника.

Поздние осложнения у детей с неосложненной мекониальной КН, которые не были оперированы, чрезвычайно редки. В тех же случаях, когда применялись минимальные вмешательства (энтеротомия и промывание кишки), осложнения бывают, но не тяжелые и преходящие. Однако мекониевый илеус непосредственно не влияет на функциональный и социальный статус детей с КФ, и качество жизни таких пациентов в основном определяется тяжестью поражения легких, которое играет основную роль в плане дальнейшей активности этих детей.

Выживаемость новорожденных с мекониевым илеусом значительно возросла за последние 20 лет, благодаря развитию неонатальной реаниматологии, улучшению хирургической техники и совершенствованию медикаментозной терапии. В среднем, достигнута 90% непосредственная выживаемость при использовании современных протоколов, а летальные исходы обычно отмечаются в подростковом периоде. Небольшое число детей умирают от печеночных или септических осложнений, летальность при этом обусловлена в основном сепсисом, первичным или вторичным по отношению к легочной интерстициальной эмфиземе, а также аспирационной пневмонией. В большой серии наблюдений, опубликованной Fuchs, только один ребенок умер непосредственно от мекониевого илеуса.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Burke MS, Ragi JM, Karamanoukian HL, Kotter M, Briseau GF, Borowitz DS, Ryan ME, Irish MS, Glick PL (2002) New strategies in nonoperative management of meconium ileus. *J Pediatr Surg* 37:760–764
- Fanconi G, Uehlinger E, Knauer C (1936) Das Coeliakiesyndrom bei angeborener zystischer Pancreasfibromatose und Bronchiektasien. *Wien Med Wochenschr* 28:753–766
- Fuchs JR, Langer JC (1998) Long-term outcome after neonatal meconium obstruction. *Pediatrics* 101:4–7
- Irish MS, Ragi JM, Karamanoukian HL, Borowitz DS, Schmidt D, Glick PL (1997) Prenatal diagnosis of the fetus with cystic fibrosis and meconium ileus. *Pediatr Surg Int* 12:434–436
- Rehbein F (1976) Dünndarmatresie. In: Rehbein F (ed) *Kinderchirurgische Operationen*. Hippokrates Verlag, Stuttgart, PP 273–293

Удвоения желудочно-кишечного тракта

Mark D. Stringer

ВВЕДЕНИЕ

Удвоение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) — редкая аномалия, которая может встретиться в любом его отделе, от ротовой полости до ануса. Удвоения, как правило, единичны, размеры их широко варьируют, причем кистозный вариант встречается чаще, чем тубулярный. Удвоенная часть обычно выстлана слизистой ЖКТ. Кишечное удвоение почти всегда локализуется на брыжеечном крае кишечника и имеет общую мышечную стенку и общее кровоснабжение с прилегающей кишкой («несушей» на себе удвоение). Иногда удвоенная часть отделена от основного кишечника. Удвоение может сообщаться с просветом «основной» кишки и может содержать гетеротопическую желудочную слизистую; оба этих признака более характерны для тубулярных удвоений. Некоторые удвоения сочетаются с аномалиями позвоночника. Удвоения передней кишки могут сочетаться с интраспинальной патологией и в этих случаях иногда носят название нейроэнтеральных кист.

Нет единого объяснения причин развития удвоений ЖКТ. Патогенез удвоений, связанных с аномалиями позвоночника, может быть объяснен аномальным «склеиванием» энтодермы примитивной кишки с нотохордой (теория расщепления нотохорды). Некоторые удвоения «задней кишки» являются проявлением каудального удвоения, а ряд из них могут быть результатом внутриутробного

нарушения брыжеечного кровообращения. Наилучший способ лечения удвоений ЖКТ — *раннее полное иссечение*, что позволяет избежать последующих осложнений. Кроме описанных выше проблем существует риск поздней малигнизации, особенно при удвоениях прямой кишки и желудка. Раннее вмешательство с резекцией удвоения предупреждает трудности, возникающие при воспалении и перфорации удвоения. Хирургам необходимо знать анатомию удвоений и спектр возможных оперативных вмешательств. В редких случаях полная обширная резекция опасна и следует применить такие вмешательства, как удаление слизистой или фенестрация. Неполное иссечение удвоения может вести к поздним, потенциально фатальным осложнениям, таким как рецидив кистозного удвоения, воспаление, менингит (при нейроэнтеральных удвоениях), желудочно-кишечное кровотечение и перфорация. Во время операции по поводу удвоения необходима тщательная ревизия всего желудочно-кишечного тракта с целью диагностики других участков удвоения или сочетанных аномалий ЖКТ. Бессимптомные удвоения червеобразного отростка, сочетающиеся с экстрофией мочевого пузыря или клоакальной экстрофией, могут быть сохранены для последующего использования в реконструктивных операциях.

Рис. 24.1

Почти половина удвоений локализуется в средней кишке, а треть — в передней. Большинство удвоений проявляются клинически в грудном и детском возрасте. В ряде случаев удвоение диагностируется случайно у детей, обследуемых по поводу других врожденных аномалий, или у пациентов с симптомами, не имеющими отношения к удвоениям, и обследуемых сонографически или другими методами лучевого исследования. В последние годы все возрастающее количество удвоений ЖКТ диагностируется при антенатальном УЗИ. Многообразие клинических проявлений удвоений отражает многочисленность и разнообразие их вариантов. Симптомы обусловлены обструкцией (дыхательных путей, пищевода, кишечника), кровотечением, инфекцией/воспалением, перфорацией, инвагинацией. В ряде случаев удвоение протекает бессимптомно и обнаруживается совершенно случайно в виде опухолевидного образования.

Аномалии позвоночника, такие как расщепленный позвонок или полупозвонок, являются важным диагностическим «маркером» удвоений, особенно передней кишки. Другие врожденные аномалии обнаруживаются примерно у половины всех пациентов с удвоениями. Например, мальротация или атрезия могут сочетаться с удвоением средней кишки, а аномалии мочеполовой системы или экстрофия мочевого пузыря — с удвоениями задней кишки.

Рентгенологическое обследование играет наиболее важную роль в дооперационной диагностике.

Изолированные удвоения тонкой кишки требуют минимального дооперационного обследования — обзорной рентгенографии и рентгенологического обследования с контрастным веществом, УЗИ брюшной полости и иногда радиоизотопного сканирования с технецием, чтобы определить наличие гетеротопической слизистой желудка.

В противоположность абдоминальным удвоениям торакоабдоминальные удвоения требуют детального радиологического исследования грудной клетки, брюшной полости и спинальных компонентов. МРТ и КТ позволяют оценить краниальное и каудальное распространение кист. В некоторых случаях необходимо исследование верхних отделов ЖКТ с контрастным веществом и фиброгастродуоденоскопия. При всех удвоениях передней кишки надо помнить о возможности дополнительных удвоений.

У старших детей эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография или магнитно-резонансная холангиография могут быть информативны в диагностике панкреатических или изолированных дуоденальных удвоений, а магнитно-резонансная ангиография может помочь в планировании оперативного вмешательства при больших ретроперитонеальных образованиях. Удвоения в области малого таза лучше всего выявляются при МРТ и КТ в сочетании с ирригографией, фистулографией, эндоскопией и сонографией мочевого тракта.

Рис. 24.1

Локализация удвоений ЖКТ

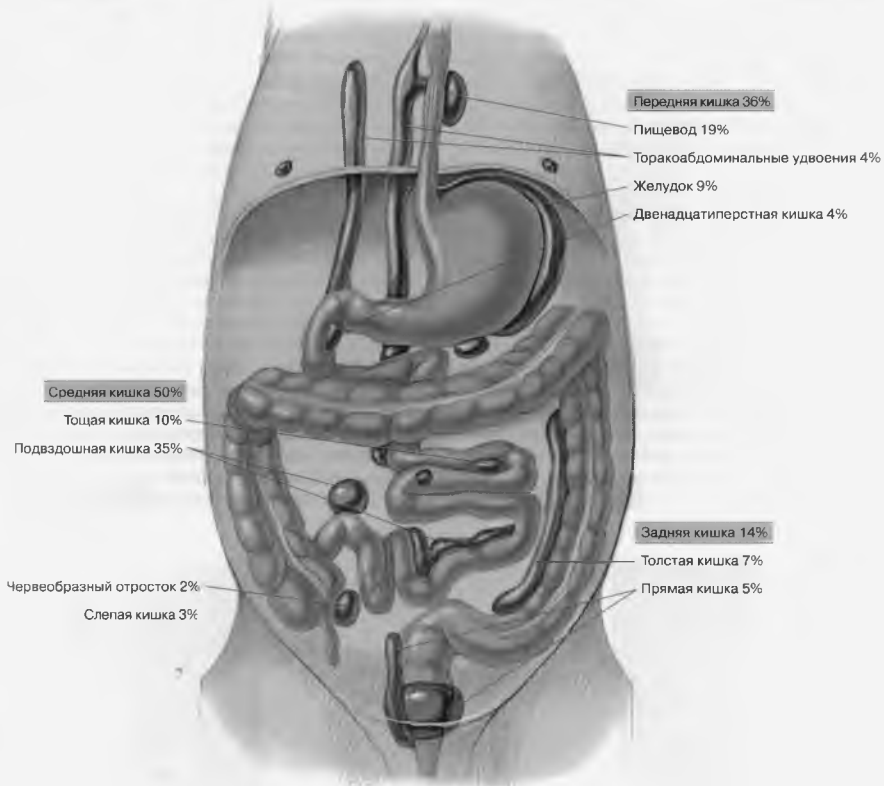


Рис. 24.2–24.4

■ **Удвоения пищевода.** Это обычно интрамуральные кистозные образования, не связанные с просветом пищевода и локализующиеся справа. В редких случаях они располагаются отдельно от пищевода и не имеют общей с пищеводом мышечной стенки. К интраторакальным кистозным удвоениям пищевода можно «подойти» трансплеврально через заднебоковой торакотомический доступ (обычно справа).

Шейные удвоения пищевода могут быть удалены через надключичный доступ. Положение ребенка на операционном столе при этом с валиком под плечами и максимально разогнутой шейей. Кисту выделяют со всех сторон как можно ближе к ее стенкам. Иссечение кисты наиболее легко достигается отсечением ее от пищевода максимально близко к нему и удалением резидуальной слизи. Необходимо помнить о близком расположении n. vagus, диафрагмального нерва и правого лимфатического грудного протока. Любое сообщение с пищеводом должно быть ликвидировано, пищевод ушит и образовавшийся мышечный дефект также ушит с использованием мышечных волокон стенки удвоения. Необходимо полностью иссечь слизистую удвоения

во избежание рецидива – только марсупиализация недостаточна. Целостность слизистой должна быть проверена перед ушиванием мышечного слоя инсuffляцией воздуха через назогастральный зонд. Иногда прилежащая стриктура пищевода или язва могут потребовать сегментарной резекции пищевода. Рану на шее (или грудной клетке в случае интраторакального удвоения пищевода) ушивают, в дренировании плевральной полости обычно нет необходимости.

В некоторых случаях может быть произведена видеоторакоскопически ассистированная резекция торакального удвоения пищевода. Односторонняя легочная вентиляция с коллапсом легкого на стороне поражения и его отведение облегчают хирургическое вмешательство. Телескоп 0° 10 мм вводят под прямым визуальным контролем после осторожного выделения пальцем места введения троакара. Затем вводят два или более инструмента 5 мм. После диссекции, если киста осталась интактной, ее пунктируют и опорожняют, чтобы облегчить извлечение через порт. Перед удалением телескопа расправляют легкое и проверяют, нет ли утечки воздуха. Оставляют торакоскопический дренаж.

Рис. 24.2

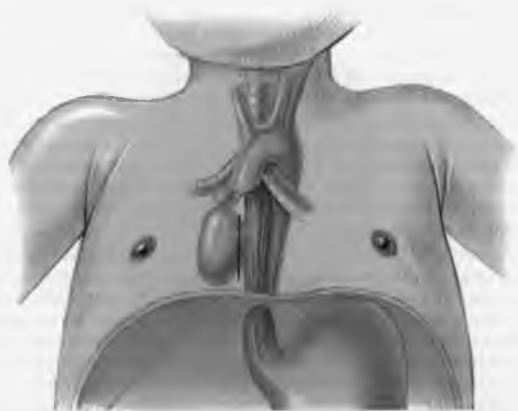


Рис. 24.3

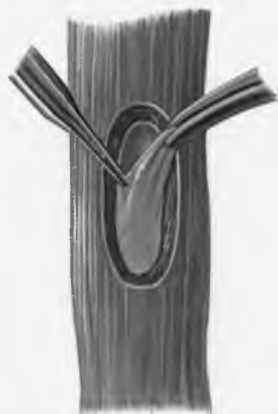


Рис. 24.4



Рис. 24.5

■ **Торакоабдоминальные удвоения.** Торакоабдоминальные удвоения обычно «спускаются» справа от пищевода, часто отделены от него и располагаются в заднем средостении. Через диафрагму они соединяются с желудком, двенадцатиперстной, тощей или подвздошной кишкой. Оперативное удаление этих удвоений лучше всего производить из двух разрезов — торакального (заднебоковая торакотомия) и абдоминального. Иногда требуется и ламинэктомия, чтобы удалить интраспинальный компонент кисты, но его диагностика должна быть осуществлена до операции на основании данных лучевых методов исследования. Соединение со спинным мозгом может быть настолько тонким, что его легко «просмотреть» во время операции, что лишний раз подчеркивает важность детального дооперационного обследования. В этих случаях необходимо участие в операции нейрохирурга. Следует по возможности воздерживаться от этапного иссечения каждого компонента торакоабдоминального удвоения. Хотя бессимптомный абдоминальный компонент может быть временно оставлен на месте, однако оставить недренированную торакальную часть удвоения весьма рискованно.

Полное иссечение удвоения может потребовать отделения его от тел позвонков с помощью «стамески и выдалбливания». Иногда торакоабдоминальное удвоение осложняется образованием пептической язвы, которая может пенетрировать в легочную паренхиму, вызывая кровохарканье. В этих случаях может потребоваться ликвидация (прошивание) фистулы или, редко, лобэктомия. Удвоение обычно спускается дистально, где проходит позади диафрагмы и может быть в этом месте очень тонким. Удвоение подтягивают в грудную клетку и пересекают между лигатурами. Грудную клетку ушивают (оставляя плевральный дренаж), прежде чем приступить к лапаротомии. В качестве альтернативного подхода торакальный компонент кисты можно низвести через дефект диафрагмы в брюшную полость, где и удалить. Абдоминальная часть обычно имеет вид тубулярного удвоения, сообщающегося с тощей кишкой, но может иногда заканчиваться и слепо, располагаясь вдоль большой кривизны желудка. Обычно эту часть удвоения удаётся иссечь без особых трудностей.

Рис. 24.5

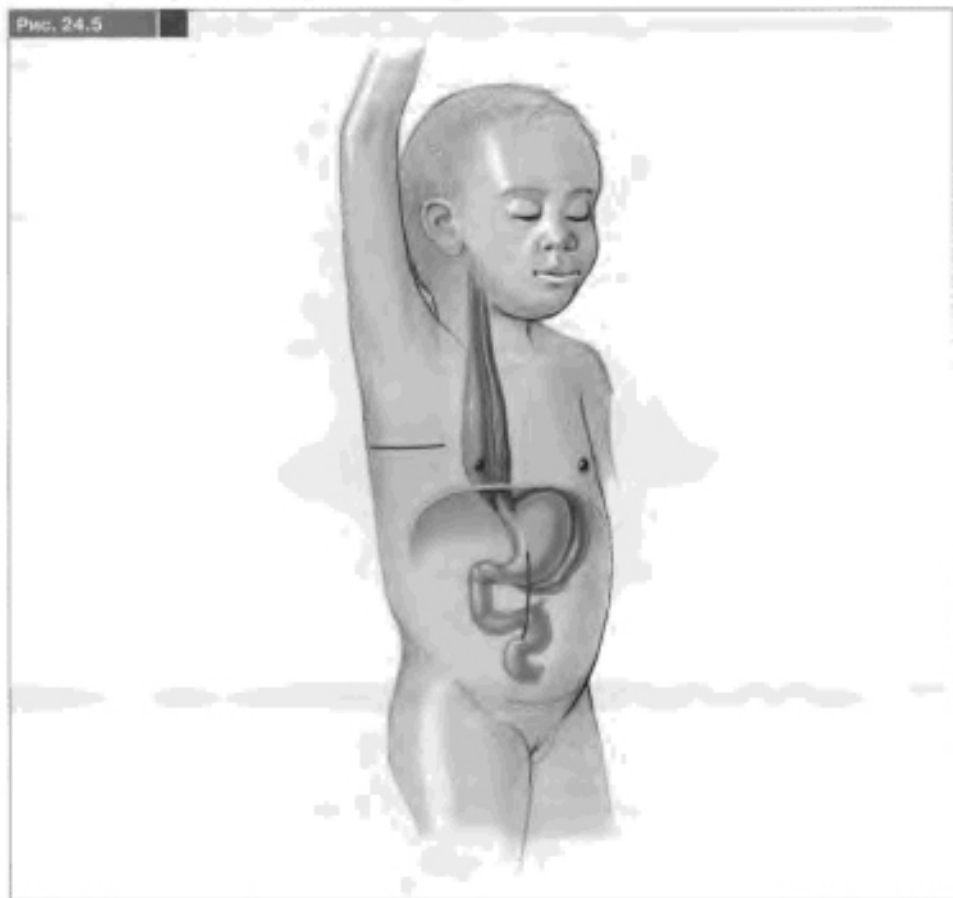


Рис. 24.6, 24.7

■ **Удвоения желудка.** Кистозные удвоения желудка редко сообщаются с его просветом. Очень редко они могут сообщаться с поджелудочной железой. В большинстве случаев удвоение, располагающееся вдоль большой кривизны или в области пилорического отдела, может быть полностью удалено путем отделения кисты от подслизистого слоя желудка с ушиванием серозно-мышечного дефекта инвертированными рассасывающимися швами. Перед этим необходимо убедиться в целостности слизистой оболочки желудка путем инсuffляции воздуха в желудок через назогастральный зонд.

Небольшое удвоение желудка иногда проще иссечь клиновидно, после чего ушить дефект желудка двухрядным швом. Обширные удвоения, распола-

гающиеся по большой кривизне, лучше иссекать путем частичной резекции, но обязательно полностью удаляя слизистую выстилку и затем ушивая серозно-мышечную стенку. Менее эффективный способ — пересечение перегородки, разделяющей тубулярное удвоение и просвет желудка, с помощью двух степлеров, вводимых в желудок через два гастрономических отверстия. При этом надо стараться удалить удвоение как можно более радикально, однако при использовании данного метода слизистая выстилка удвоения не удаляется, а потому существует риск развития поздних осложнений.

Можно удалить небольшое кистозное удвоение желудка и лапароскопически.

Рис. 24.8

■ **Дуоденальные удвоения.** Некоторые кистозные дуоденальные удвоения удаляются без каких-либо трудностей. В тех же случаях, когда они располагаются в области средней части вертикальной ветви двенадцатиперстной кишки, удаление может быть довольно сложным, поскольку приходится «вступать в контакт» с панкреатическим или общим желчным протоком. Перенесенные до операции панкреатит или изъязвление язвы, связанные с гетеротопией слизистой желудка, могут обусловить серьезные трудности при удалении удвоения. Поэтому необходимо предусмотреть возможность проведения интраоперационной холангиопанкреатографии.

Выбор метода удаления удвоения определяется его анатомией. Это могут быть полное иссечение кисты с разобщением любых ее соединений с протоками, частичное иссечение с удалением с оставшейся части удвоения слизистой выстилки или, если удвоение тесно связано с фатеровой ампулой, его просвет можно соединить с просветом двенадцатиперстной кишки (фенестрация). В последнем случае необходимо убедиться (с помощью интраоперационной биопсии) в отсутствии в удвоении слизистой оболочки желудка. Кроме того, «окно» между удвоением и двенадцатиперстной кишкой должно быть достаточно большим, чтобы обеспечить свободное дренирование удвоения без опасности образования «слепого мешка».

Разрез брюшной стенки производят в правом верхнем квадранте живота. Двенадцатиперстную кишку выделяют по Кохеру, чтобы вывести ее в рану.

После отграничения брюшной полости салфетками, смоченными водным раствором повидон-йода, производят дуоденотомию по латеральной поверхности duodenum, чтобы увидеть медиально расположенное кистозное удвоение. Если при пункции кисты из нее получают желчь, следует очень осторожно иссечь небольшой участок («снести крышу») и идентифицировать фатерову ампулу. В большинстве случаев кисту удается иссечь, а края оставшегося медиального «диска» слизистой (расположенного в зоне ампулы) осторожно ушить с целью гемостаза.

Если во время операции невозможно увидеть общий желчный или панкреатический проток, можно произвести интраоперационную холангиографию. В качестве альтернативы можно выполнить холецистэктомии и провести тонкий зонд дистально через пузырный проток в двенадцатиперстную кишку.

В редких случаях дуоденальное кистозное удвоение располагается исключительно в головке поджелудочной железы, вызывая рецидивирующий панкреатит. В этом случае необходимы полное иссечение с дренированием остаточной полости в петлю, созданную по Ру, или панкреатодуоденэктомия по Уипплу (Whipple). Просто дренирования кисты в петлю по Ру недостаточно — слизистая выстилка кисты должна быть полностью иссечена, чтобы предотвратить развитие в дальнейшем панкреатита. Если удвоение расположено в зоне хвоста поджелудочной железы, может быть произведена дистальная панкреатэктомия (лапароскопическим или открытым способом) с сохранением селезенки.

Рис. 24.6

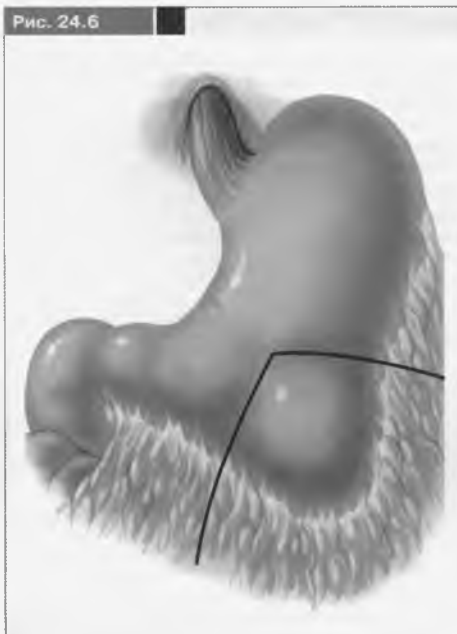


Рис. 24.7

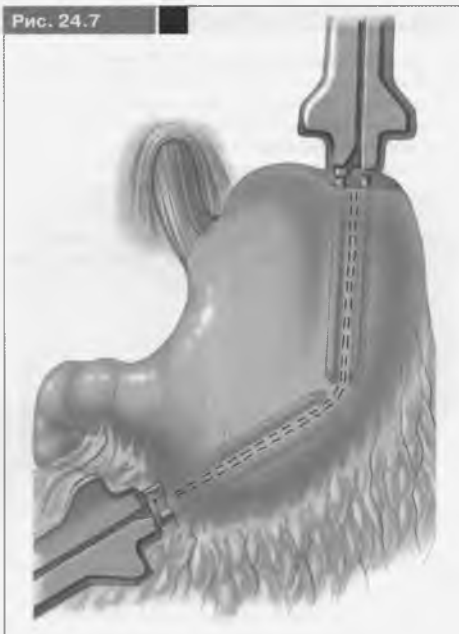


Рис. 24.8

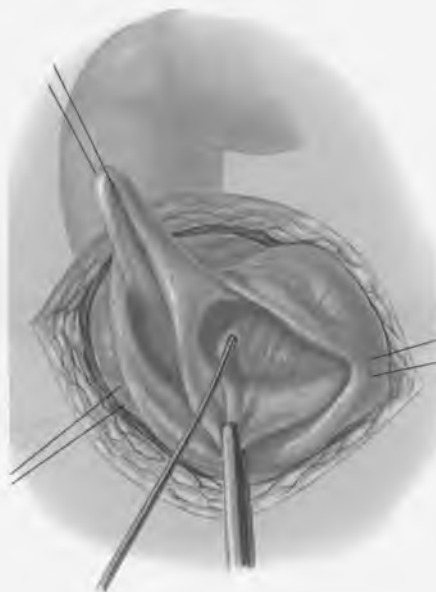


Рис. 24.9–24.11

■ **Удвоения тонкой кишки.** Кистозное удвоение тощей или подвздошной кишки — наиболее частый вид удвоений. Их удаление обычно является довольно простым вмешательством. Общий мышечный слой нормальной кишки и кистозного удвоения делает порой практически невозможным удаление только удвоения. Поэтому при ограниченных удвоениях их следует удалить, резецируя участок кишки, несущий удвоение. Если имеется обструкция кишки, на нее накладывают (не захватывая брыжейку)

два кишечных жома, чтобы предотвратить контаминацию. Перед резекцией кишки операционное поле должно быть отграничено от окружающих тканей салфетками, смоченными водным раствором повидон-йода. Накладывают однорядный анастомоз конец-в-конец отдельными серозно-мышечными рассасывающимися швами 5/0, не захватывая слизистую оболочку. В некоторых случаях возможно лапароскопическое вмешательство.

Рис. 24.9



Рис. 24.10

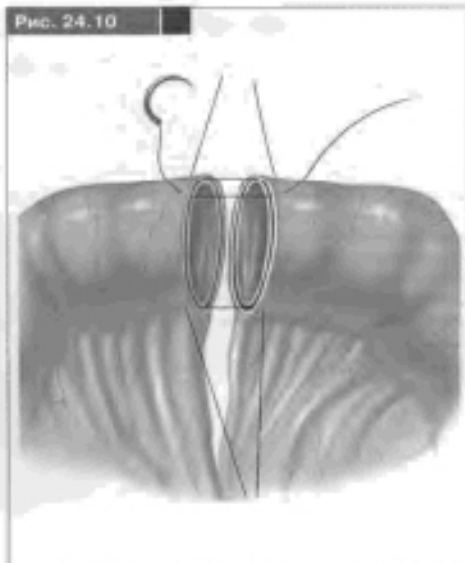


Рис. 24.11

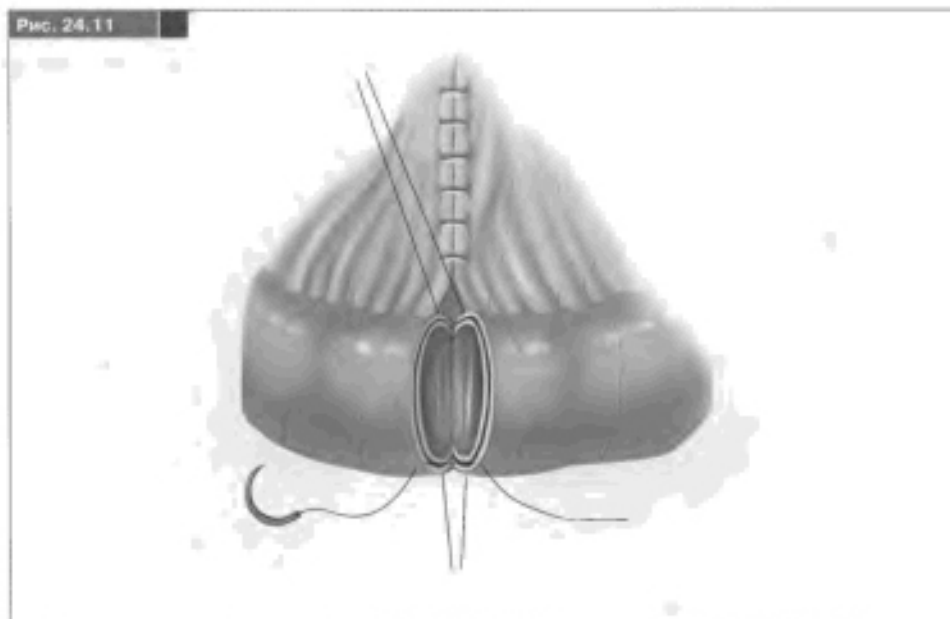


Рис. 24.12, 24.13

Короткие тубулярные удвоения могут быть иссечены вместе с несущей их кишкой. Очень важно убедиться в полном иссечении, поскольку не всегда просто увидеть, где начинается и где кончается удвоение.

При наличии обширного удвоения на большом протяжении, когда его резекция вместе с несущей кишкой может привести к развитию синдрома короткой кишки, решение о характере вмешательства представляет большие трудности. В таких случаях методом выбора является субмукозная резекция. Слизистую выстилку удвоения убирают («обдирают») через несколько продольных разрезов серозно-мышечного слоя вдоль удвоения. «Слепое» выделение производят очень осторожно с помощью биполярной коагуляции и тупфера. Оставшийся

серозно-мышечный футляр удвоения может быть безопасно оставлен на месте после гемостаза. При тубулярном удвоении, расположенном по брыжечному краю, но отделенном от основной кишки, можно разделить листки брыжейки и пересечением сосудов на одном из листов произвести «энуклеацию» удвоения без опасности нарушения кровообращения основной кишки. Какой бы метод ни использовался, в любом случае необходимо убедиться в жизнеспособности остающейся кишки и резецировать участок соединения удвоенной и нормальной кишки, поскольку гетеротопическая слизистая желудка часто имеется в тубулярных кишечных удвоениях. Если имеется мальротация, следует произвести операцию Ледда.

Рис. 24.12

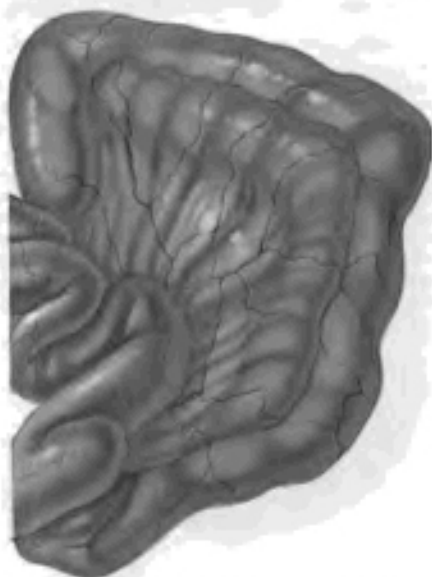


Рис. 24.13а

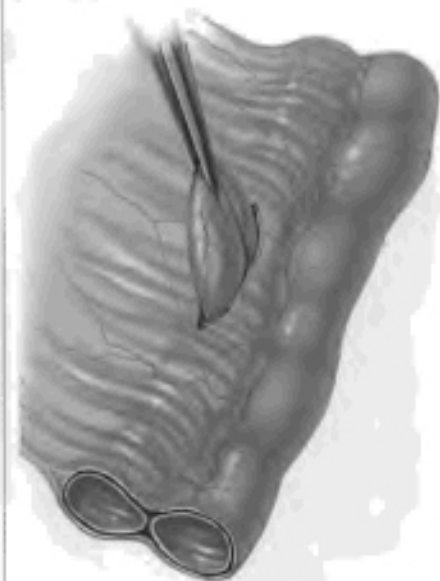


Рис. 24.13б

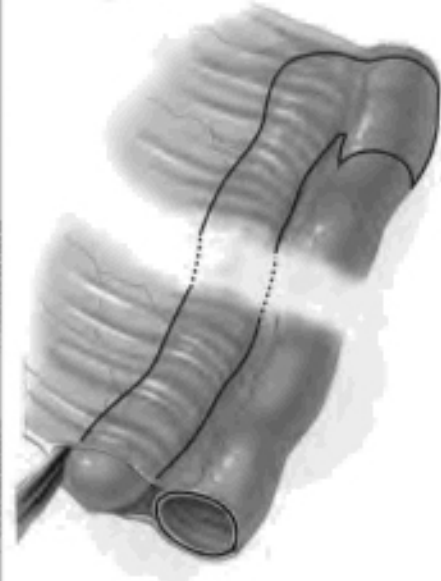


Рис. 24.14, 24.15

■ **Удвоение толстой кишки (и червеобразного отростка).** Все кистозные и большинство тубулярных удвоений толстой кишки (и червеобразного отростка) могут быть удалены путем сегментарной резекции толстой кишки с наложением одnorядного серозно-мышечного анастомоза (без захвата слизистой оболочки). При редком варианте тотального удвоения толстой кишки удвоенная кишка может лежать как латерально, так и медиально от основной кишки и часто с ней соединяется в проксимальном отделе. Гетеротопическая слизистая оболочка желудка редко бывает в этих удвоениях, а потому вмешательство может быть ограничено фенестрацией (создание окна между удвоением

и основной кишкой) в дистальном отделе. Эта операция может быть произведена с помощью прямого степлерного устройства, которое вводят через энтеротомический разрез в дистальном отделе удвоения. Чтобы избежать образования шпоры, которая может создать проблемы, дистальный конец перегородки следует рассечь полностью. Если имеется полное удвоение задней кишки с двумя отверстиями на промежности, рекомендуется сначала наложить двойную колостому. Удвоенная кишка может быть позже пересечена на уровне прямой кишки и анастомозирована с нормальной прямой кишкой. Слизистую оставшегося дистального сегмента иссекают.

Рис. 24.14



Рис. 24.15а



Рис. 24.15б



Рис. 24.16, 24.17

■ **Удвоения прямой кишки.** Удвоение прямой кишки обычно проявляется сразу при рождении в виде наличия на промежности выпуклости слизистой и/или свища, идущего к перианальной аноректальной зоне. Некоторые кистозные удвоения не имеют ни внутреннего, ни наружного сообщения. Они рас-

полагаются ретроректально и не имеют сообщения с мочевыми путями. В редких случаях удвоения прямой кишки впервые проявляются в грудном возрасте в виде выпадения прямой кишки. Они могут быть иссечены из одного или нескольких доступов.

Рис. 24.18, 24.19

Небольшие подслизистые ректальные удвоения могут быть иссечены эндоректально. После расширения ануса анальными ретракторами киста обычно «выпячивается» вперед. Ректальную слизистую рассекают над кистой и, выделяя ее в подслизистом слое прямой кишки, постепенно полностью освобождают от окружающих тканей. Выделение облегчается при локальном введении 1:200 000 адреналина и использовании биполярной коагуляции. Кисту не следует опорожнять, пока она не выделена практически полностью, поскольку неопорожненную («надутую») кисту легче выделять. Разрез слизистой прямой кишки ушивают отдельными рассасывающимися швами.

При локализованных небольших удвоениях слизистой достаточно небольшого разреза на промеж-

ности для их иссечения. При больших или более сложных вариантах удвоений, часть из которых имеет латеральный или краниальный дивертикул, задний сагиттальный доступ обеспечивает хороший подход к ретроректальному пространству. При осторожном и тщательном выделении кишки и использовании антибиотиков от колостомы можно воздержаться. При инфицировании ректальных кистозных удвоений показано сначала дренирование, а затем, после стихания воспаления, в «холодном» периоде — удаление кисты. Ректальные удвоения должны быть иссечены полностью, если только это возможно, поскольку в литературе описаны различные примеры поздней малигнизации этих кист.

Рис. 24.16

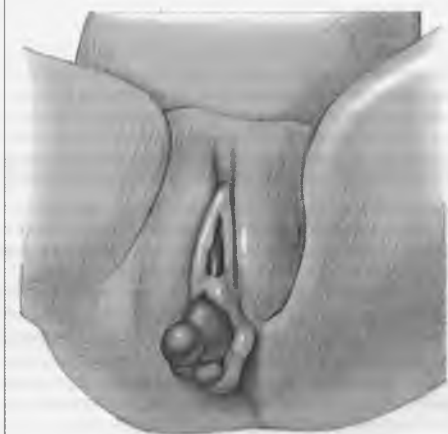


Рис. 24.17

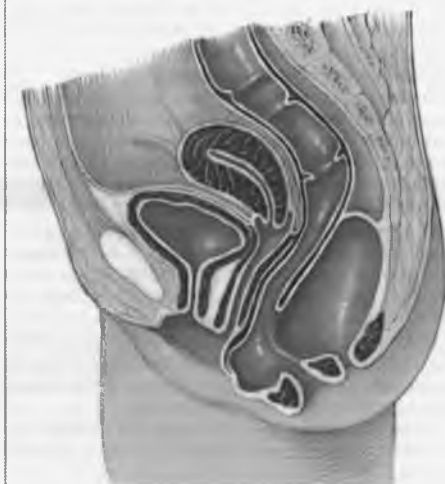
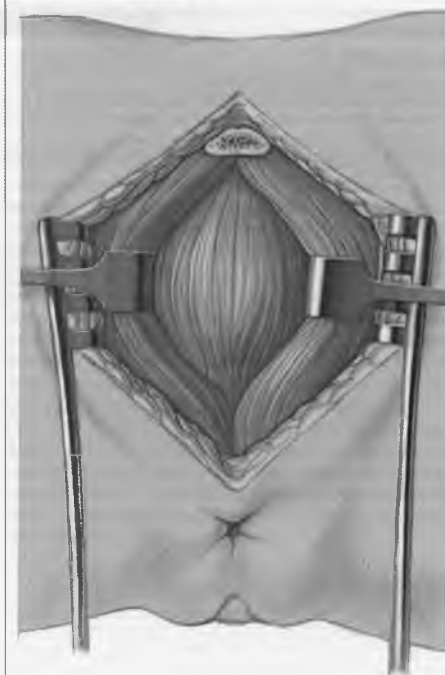


Рис. 24.18



Рис. 24.19



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Все иссеченные удвоения должны быть обязательно исследованы гистологически для того, чтобы убедиться в радикальности произведенного вмешательства, определить наличие гетеротопической слизистой и исключить опухолевый процесс. Ведение послеоперационного периода определяется анатомией (локализацией) удвоения и характером произведенного вмешательства (полнотой иссечения). Хирургические осложнения связаны с размерами и локализацией кист, наличием сообщения с ЖКТ или спинномозговым каналом, а также наличием гетеротопической слизистой и вовлечением брыжеечных сосудов. Неполное иссечение несет особенно высокий риск при торакоабдоминальных удвоениях в связи с их большими, как правило, размерами и сложностью строения. Последствиями неполного иссечения могут быть менингит, желудочно-кишечные кровотечения и перфорация, а также респираторные осложнения.

При анализе 72 случаев удвоения ЖКТ у детей, лечившихся в Лондонском детском госпитале (Hospital for Sick Children) в 1973–1992 гг., аномалии позвоночника встретились у 20% пациентов (особенно при удвоениях передней кишки), а гетеротопическая слизистая — в 30% (наиболее часто также при удвоениях передней кишки и при тубулярных удвоениях).

У 12 пациентов удвоения протекали бессимптомно и были выявлены случайно, при обследовании по поводу других «больших» аномалий. У 60 пациентов (средний возраст 3 мес.) удвоения явились основной патологией. В этой группе наибольшее количество осложнений и летальность были отмечены в основном при торакоабдоминальных удвоениях: 5 пациентов (9%) погибли от послеоперационных осложнений. Однако следование вышеописанным принципам лечения удвоений может свести к минимуму риск, опасности и осложнения, связанные с наличием больших и сложных гастроинтестинальных кистозных удвоений. Летальные исходы должны быть в настоящее время абсолютным исключением из правил.

Ключевыми моментами, определяющими успех хирургического лечения гастроинтестинальных удвоений, являются: четкое понимание и знание сути патологии и ее вариантов, тщательное дооперационное обследование с возможно более полным выявлением сочетанной с удвоением патологии, детальное планирование оперативного вмешательства, полное иссечение удвоения, если это только возможно, знание и владение всеми альтернативными методами, особенно в тех случаях, когда наиболее часто применяемый метод оказывается чрезвычайно рискованным.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- LaQuaglia MP, Feins N, Eraklis A, Hendren WH (1990) Rectal duplications. *J Pediatr Surg* 25:980–984
- Norris RW, Brereton RJ, Wright VM, Cudmore RE (1986) A new surgical approach to duplications of the intestine. *J Pediatr Surg* 21:167–170
- Pulligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D et al (2003) Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg* 38:740–744
- Puri P (2003) Duplications of the alimentary tract. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 479–488
- Stringer MD, Spitz L, Abel R, Kiely E, Drake DP, Agrawal M, Stark Y, Brereton RJ (1995) Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg* 82:74–78

Michael E. Höllwarth

ВВЕДЕНИЕ

Термин «короткая кишка» был предложен Рикхэмом (Rickham) в 1967 г. для обозначения патологии, заключающейся в наличии у новорожденного ребенка 75 см или меньше тонкой кишки, т.е. 30% нормальной длины тонкой кишки в этой возрастной группе. Многие авторы предпочитают «функциональное» определение — «синдром короткой кишки» (СКК), под которым подразумеваются тяжелые нарушения пищеварения и мальабсорбция, связанные с утратой значительной части функционально активной (адсорбирующей) поверхности кишечника.

Распространенность СКК резко возросла в последние 20 лет, что связано со стремительным развитием реаниматологии и интенсивной терапии и успехами в лечении грудных детей как с тяжелыми приобретенными заболеваниями (некротический энтероколит, заворот), так и с врожденными аномалиями (множественная атрезия кишечника), ведущими к развитию СКК. В редких случаях СКК развивается при генетически обусловленных заболеваниях, таких как врожденно короткий кишечник или тотальный агангиоз кишечника.

Клинические проявления после утраты значительных по протяженности участков кишечника в каждом индивидуальном случае зависят от абсорбционных возможностей оставшейся кишки. Резекция тощей кишки переносится детьми лучше, что связано с очень высокими адаптивными способностями подвздошной кишки, интактной кишечнично-печеночной циркуляцией желчных солей и сохраненной абсорбцией витамина B_{12} . И наоборот, если удалена вся подвздошная кишка, абсорбция питательных веществ из кишечника значительно затруднена в связи с ограниченными адаптационными возможностями тощей кишки. Неабсорбируемое кишечное содержимое, включая желчные кислоты, проходит в толстую кишку и может вызвать тяжелую диарею. Кроме того, потеря подвздошной кишки ведет к снижению «запасов» желчных кислот, мальабсорбции жира и жирорастворимых витаминов, а также к недостаточности витамина B_{12} .

Патофизиологический процесс, развивающийся после утраты значительной части тонкой кишки, носит название кишечной адаптации. Он включает прежде всего морфологические изменения, ведущие к увеличению абсорбирующей поверхности, во-вторых, функциональные изменения, приводящие к увеличению абсорбтивной способности оставшихся энтероцитов, и, в-третьих, увеличение диаметра просвета кишки и соответствующее снижение перистальтики, что способствует замедлению продвижения кишечного содержимого.

Наличие в просвете кишечника пищи — наиболее важная «движущая сила» процесса кишечной адаптации. Компоненты энтерального питания стимулируют секрецию в ЖКТ, в том числе гормонов, что, как известно, оказывает трофическое воздействие на слизистую оболочку кишечника. Современные исследования подтверждают, что глюкагоноподобный пептид 2, гормон роста (соматотропный), эпидермальный фактор роста и инсулиноподобный фактор роста-1 могут играть важную роль в процессе кишечной адаптации.

Хирургическое лечение предпринимается лишь в отдельных случаях, при наличии одного из следующих показаний: когда *абсорбтивная поверхность определено слишком мала*, что не позволяет проводить энтеральное питание; когда имеются *тяжелые нарушения перистальтики значительно расширенных кишечных петель*, в результате чего пассаж кишечного содержимого через эти участки резко замедлен, и, в-третьих, когда из-за *очень быстрого пассажа кишечного содержимого* его компоненты «не успевают» абсорбироваться. Если в первой группе пациентов трансплантация кишечника — основной метод хирургического лечения, то во второй группе перистальтика может быть улучшена с помощью методов тейпирования или тейпирования и удлинения. В третьей группе у отдельных пациентов можно использовать методику антиперистальтического сегмента, пересадку толстокишечного сегмента в тонкую кишку, создание кишечных клапанов и/или «искусственной инвагинации». Далее эти методы описаны подробно, в деталях.

Рис. 25.1

■ **Тейпирование.** У пациентов с достаточной абсорбирующей поверхностью (не менее 50 см с сохраненным илеоцекальным углом) тейпирование может быть произведено путем резекции продольного треугольного или эллипсоидного сегмента по противобрыжечному краю кишки. Кишечный сегмент выделяют из спаяк и окружающих тканей, намечают предполагаемый для резекции участок и

накладывают швы-держалки 5/0 по краям намеченного треугольного лоскута. Одна из этих держалок (обозначающая вершину иссекаемого треугольника) должна быть наложена строго по противобрыжечной продольной линии. При значительном расширении кишки резекцию можно произвести с помощью сшивающего аппарата-степлера (см. главу 22).

Рис. 25.2, 25.3

У маленьких детей мы предпочитаем производить резекцию по противобрыжечной поверхности острыми ножницами, допуская небольшое кровотечение из резецируемых краев, стараясь при этом избежать любого локального нарушения кровооб-

ращения, которое будет неизбежным, если использовать каутеризацию. Анастомоз по противобрыжечному краю может быть наложен непрерывным рассасывающимся швом 6/0 или отдельными швами также 6/0.

Рис. 25.1

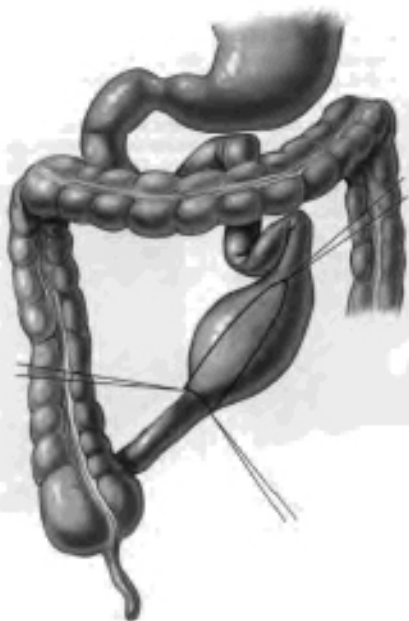


Рис. 25.2



Рис. 25.3

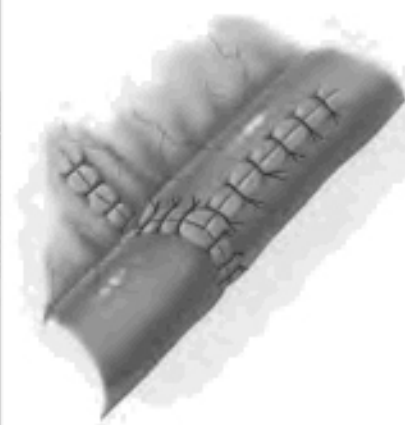


Рис. 25.4–25.7

Какой бы анастомоз ни накладывался, очень важна техника его исполнения, которая подразумевает наложение серозно-мышечных швов без захвата слизистой оболочки. Если с каждой стороны захватывается одинаковое «количество» тканей, то оба сегмента сопоставляются наилучшим образом и края слизистой прилежат друг к другу. Другой важный момент техники наложения анастомоза — завязывание швов без особого натяжения, чтобы не нарушить кровообращение. Эта техника впервые была описана Холстедом (Halsted) в 1912 г. и преимущество ее состоит в том, что предотвращается некроз слизистой непосредственно под швами, таким образом обеспечивается быстрое заживление анастомоза.

Если, кроме того, накладывается еще один анастомоз дистальнее или проксимальнее, то должна быть использована такая же техника. Сначала два анастомозируемых конца сопоставляют 2–4 швами-держалками 5/0. Затем анастомозируют передние стенки отдельными швами 6/0. На каждой стороне захватывают «хорошую» часть серозно-мышечного слоя. Швы завязывают осторожно, избегая сдавления тканей. Отдельные швы продолжают накладывать до завершения передней полуокружности анастомоза.

Заднюю стенку сшивают таким же образом после поворота кишки.

Рис. 25.4



Рис. 25.5

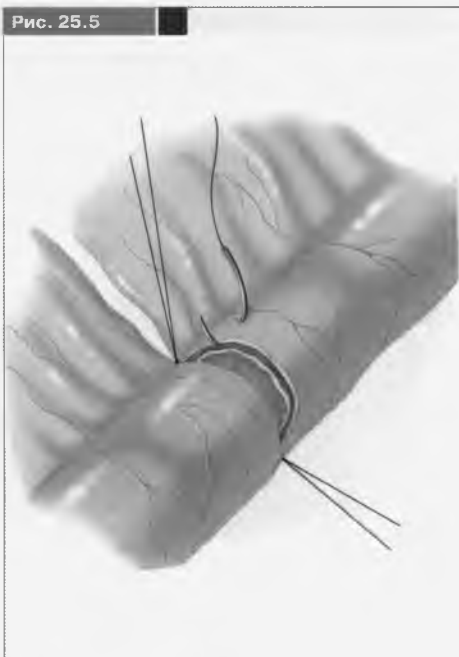


Рис. 25.6

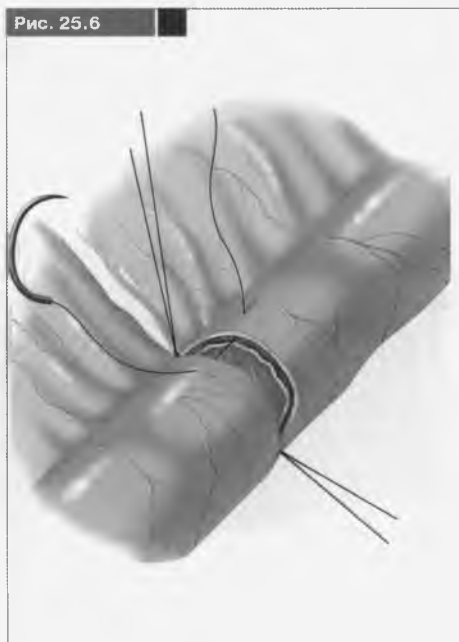


Рис. 25.7

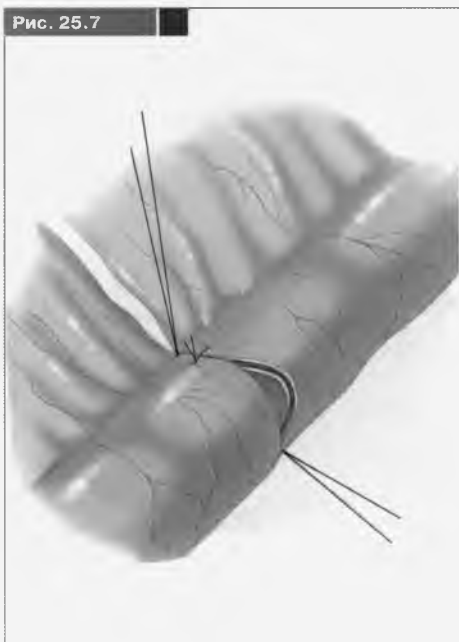


Рис. 25.8–25.11

Брюшную стенку ушивают одним рядом отдельных 8-образных рассасывающихся швов 3/0 или 4/0.

Швы должны быть завязаны свободно, без натяжения и, соответственно, без сдавления тканей.

Рис. 25.8

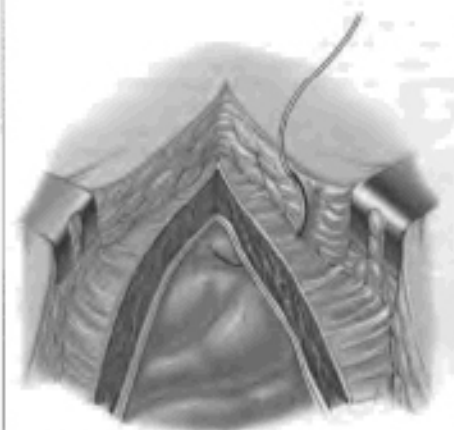


Рис. 25.9



Рис. 25.10

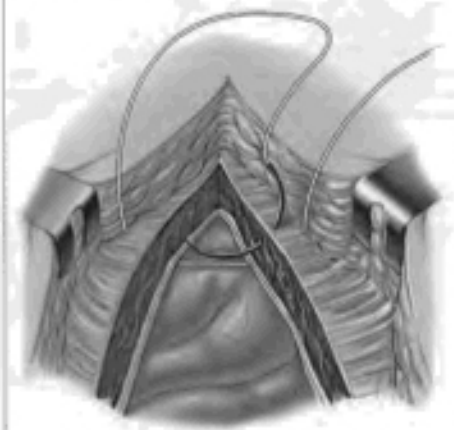


Рис. 25.11

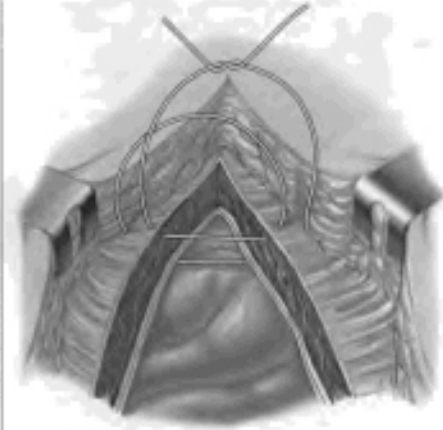


Рис. 25.12

■ **Создание складки.** Данный метод имеет тот же эффект как тейпирование, однако при нем сохраняется вся всасывающая поверхность кишки, поэтому он показан в тех случаях, когда остающаяся кишка столь коротка, что нежелательно и невозможно убирать какой бы то ни было участок всасывающей поверхности. Кишечный тракт может быть оставлен «закрытым» (т.е. просвет кишечника не открывают и никакой резекции не производят) у большинства таких пациентов. Кишечные петли, которые предполагается использовать для создания складки, от-

мечают швами-держалками 5/0 на латеральной стороне и у обоих концов. Латеральные края сближают (сшивают) нерассасывающимися серозно-мышечными швами 5/0 или 4/0 таким образом, что стенка «вворачивается» внутрь между швами. В литературе имеются сообщения о том, что со временем швы могут разойтись и складка «расправляется», поэтому некоторые авторы предлагают резецировать на каждой стороне серозную полоску или треугольный сегмент для того, чтобы сшиваемые участки плотно «спаялись» (см. главу 22).

Рис. 25.13, 25.14

■ **Тейпирование и удлинение.** Бьянки (Bianchi) был первым, кто сообщил о применении в эксперименте комбинации тейпирования с использованием оставшейся ткани для удлинения кишечника. Данное вмешательство показано у пациентов с очень короткой кишкой и значительно расширенными кишечными петлями, с резко сниженной перистальтикой, застоем в них кишечных масс и массивным бактериальным обсеменением. В основе этого метода лежит анатомическая особенность, заключающаяся в том, что сосуды, идущие от брыжейки, разделяются экстрамурально на две части, снабжающие отдельно каждую сторону кишечника. Таким образом, осторожное продольное разделение расширенного кишечного сегмента между разветвленными со-

судами приводит к образованию двух кишечных «рукавов» с интактным отдельным кровоснабжением каждого. Первый шаг в этом вмешательстве состоит в осторожном разделении сосудов, идущих к правой и левой частям разделенного продольно кишечника. Пространство между сосудистыми слоями может быть открыто введением зажима и разделением брыжейки на два слоя. Небольшие «группы» сосудов на каждой стороне берут на тонкие сосудистые держалки разного цвета для правой и левой частей.

Если пространство между листками достаточно большое, используют сшивающее степлерное устройство, разделяя кишечную петлю по средней линии и накладывая продольный анастомоз шаг за шагом.

Рис. 25.12

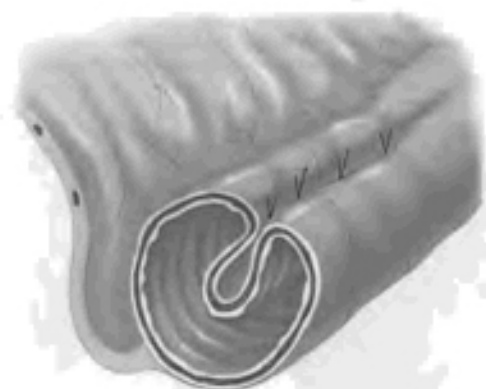


Рис. 25.13

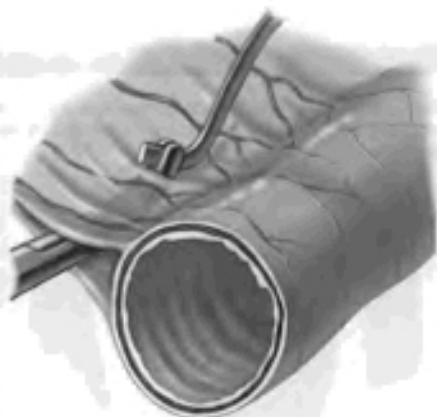


Рис. 25.14



Рис. 25.15, 25.16

Однако если пространство слишком мало, чтобы ввести степлер (в случаях, когда нет значительного расширения кишки), мы разделяем кишечную петлю острым путем «вручную». Как уже было сказано

выше, при этом стараемся не применять коагуляцию, а если используем ее, то очень осторожно. Продольный «анастомоз» разделенных сегментов кишки накладывают серозно-мышечными швами 6/0.

Рис. 25.17, 25.18

Поскольку оба участка разделенной кишки расположены на одном сегменте брыжейки, легче наложить изоперистальтический спиралевидный анастомоз, что позволяет избежать натяжения питающих

сосудов, которое может быть фатальным и вызвать некроз разделенных сегментов, о чем есть сообщения в литературе.

Рис. 25.15

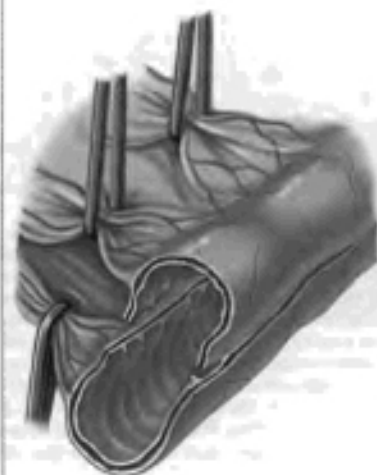


Рис. 25.16



Рис. 25.17



Рис. 25.18



Рис. 25.19–25.21

Создание *антиперистальтического сегмента* показано только в тех случаях, когда имеются хорошая перистальтика и быстрое продвижение кишечного содержимого, но противопоказано при нарушении двигательной активности кишечника. Различные виды кишечных вставок использовались в прошлом как в эксперименте, так и в единичных клинических случаях. Далее будет коротко представлен метод антиперистальтической вставки сегмента тонкой или толстой кишки, а также изоперистальтической вставки сегмента толстой кишки.

В течение многих лет методика поворота сегментов тонкой кишки в антиперистальтическом направлении изучалась в эксперименте. «Идеальная» длина такого сегмента — 10 см у взрослых и 3 см у детей. Антиперистальтический сегмент действует как физиологический клапан, вызывая ретроградную перистальтику и являясь таким образом «тормозом» для пассажа химуса. Поскольку идеальную длину антиперистальтического сегмента у каждого больного очень трудно определить, этот метод не всегда дает клиническое улучшение. Лучше всего, если только это возможно, использовать для антиперистальтического сегмента дистальный отдел подвздошной

кишки, непосредственно перед илеоцекальным углом. У грудных детей выбирают сегмент кишки 3 см, прежде всего оценивая его кровоснабжение, которое должно осуществляться из одной большой ветви мезентеральных сосудов. Следует соблюдать большую осторожность, чтобы не нарушить кровоснабжение остающейся (после резекции сегмента) тонкой и толстой кишки. Выделяют сегмент и брыжейку таким образом, чтобы после его поворота на 180° не нарушилось кровоснабжение. После поворота сегмента накладывают проксимальный и дистальный анастомозы, как было описано выше.

Таким же образом может быть использован антиперистальтический сегмент толстой кишки длиной 3–5 см. Если нет илеоцекального угла (удаленного во время первичной операции), то лучше всего взять для антиперистальтического поворота начало толстой кишки, непосредственно после тонкой. Однако если илеоцекальный угол сохранен, то антиперистальтический сегмент толстой кишки может быть вставлен между дистальным отделом тонкой кишки и илеоцекальным углом. Этот метод редко используется в клинической практике, а потому результаты его неизвестны.

Рис. 25.19



Рис. 25.20



Рис. 25.21



Рис. 25.22, 25.23

Изоперистальтическая вставка сегмента толстой кишки обладает преимуществами в том плане, что при этом не используется тонкая кишка. При данном методе лучше всего вставлять сегмент толстой кишки 10–15 см в проксимальную часть тонкой. В эксперименте установлено, что вставка изоперистальтическо-

го сегмента толстой кишки удлиняет время пассажа кишечного содержимого и улучшает абсорбцию. По данным литературы, результаты применения этого метода у детей благоприятные, но очень переменчивы. Некоторые авторы сообщают об улучшении абсорбции и «ухуде» от парентерального питания.

Рис. 25.22



Рис. 25.23

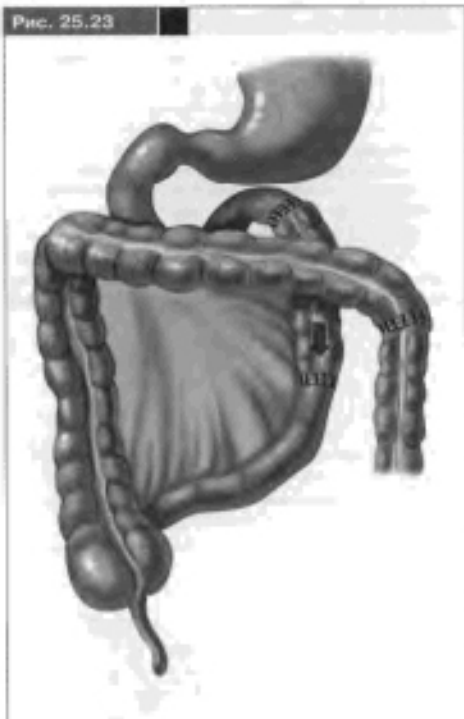


Рис. 25.24–25.26

Влияние илеоцекального клапана на отдаленные результаты лечения синдрома короткой кишки – вопрос довольно спорный, хотя есть доказательства очевидного удлинения времени пассажа кишечного содержимого в толстую кишку. Поэтому в эксперименте разрабатывались разные методы создания искусственного клапана, способствующего замедлению пассажа химуса. Такой клапан создают в терминальном отделе тонкой кишки. Кишечник пересекают на соответствующем уровне и 2–4 см конца проксимального отдела «выворачивают» и прочно фиксируют отдельными серозно-мышечными швами 4/0

или 5/0 к подлежащей кишечной стенке (серозно-мышечному слою). Дистальный кишечный сегмент затем «надевают» на вывернутую кишку и фиксируют его к вывернутому сегменту и проксимальному отделу серозно-мышечными отдельными швами. В результате создается некое подобие инвагинации, играющее роль клапана, подобного илеоцекальному. Клапан длиной менее 3 см может быть сконструирован таким же образом из дистального конца тонкой кишки (ретроградная инвагинация), причем этот вариант бывает более эффективен, однако опыт клинического его применения очень скуден.

Рис. 25.24



Рис. 25.25



Рис. 25.26



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Основа лечения детей, в том числе новорожденных, с синдромом короткой кишки — энтеральная стимуляция с тщательным индивидуальным подбором (требующим большого опыта и искусства) сбалансированного соотношения углеводов, белков и жирных кислот. Энтеральное питание является лучшим стимулом кишечной адаптации. Эффективность дополнительной гормональной терапии пока не доказана. Уход от парентерального питания возможен более чем у 80% пациентов. Решающим фактором, позволяющим уйти от парентерального питания, является эффективная двигательная активность кишечника — самостоятельная или достигнутая с помощью хирургических методов. Поэтому вышеописанные методы показаны только в редких случаях как вспомогательная терапия — добавление к программе энтерального питания — и должны быть очень тщательно спланированы.

Тейпирование показано у пациентов с достаточной длиной кишечника, но значительным расширением тонкой кишки и нарушением перистальтики. Не продвигающееся кишечное содержимое в расширенных кишечных петлях способствует избыточному бактериальному росту, воспалению и бактериальной транслокации с рецидивами сепсиса. Значительное расширение кишечных петель может быть связано с первично недостаточной (необоснованно) резекцией тонкой кишки у пациентов с атрезией кишки или может быть результатом процесса кишечной адаптации с последующим расширением кишечника.

Метод тейпирования и удлинения кишечника привлек большое внимание в прошлом и использовался даже у новорожденных с атрезией и обширной резекцией. Однако многие из этих детей

погибли позднее от печеночной недостаточности, связанной с тотальным парентеральным питанием. В основном это были дети с тяжелыми нарушениями двигательной активности кишечника. В настоящее время данный метод рекомендуется только в редких случаях, с тщательным определением показаний, а именно — у детей с СКК в возрасте около года, при отсутствии тяжелой печеночной недостаточности, связанной с тотальным парентеральным питанием. Кроме того, этот метод показан у пациентов с очень короткой тонкой кишкой — не более 30–40 см. При большей длине более приемлемо и технически проще осуществить только тейпирование.

Все хирургические методы, направленные на удлинение времени пассажа кишечного содержимого, должны применяться в дистальном отделе тонкой кишки для того, чтобы максимально обеспечить переваривание и абсорбцию в проксимальных отделах кишечника. Единственным исключением является изоперистальтическая вставка сегмента толстой кишки, который должен локализоваться в проксимальной части тонкой кишки, поскольку цель этого вмешательства — не только удлинение времени пассажа, но и улучшение резорбтивных возможностей, благодаря обеспечению дополнительной абсорбирующей поверхности. Трудности применения всех этих хирургических методов заключаются прежде всего в том, что очень сложно достичь желаемого «идеального» удлинения времени пассажа, но при этом избежать кишечной непроходимости. Ни один из перечисленных методов не используется в клинической практике часто, поэтому нет данных проспективного изучения результатов, ибо очень мало пациентов, у которых были применены эти методы.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Höllwarth ME (1999) Short bowel syndrome: pathophysiology and clinical aspects. *Pathophysiology* 6:1–19
- Höllwarth ME (2003) Short bowel syndrome and surgical techniques for the baby with short intestines. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 569–576
- Mayr J, Schober PH, Weissensteiner U, Höllwarth ME (1999) Morbidity and mortality of the short bowel syndrome. *Eur J Paediatr Surg* 9:231–235
- Sukhotnik I, Siplovich L, Shiloni E, Mor-Vaknin N, Harmon CM, Coran AG (2002) Intestinal adaptation in short-bowel syndrome in infants and children: a collective review. *Pediatr Surg Int* 18:258–263
- Thompson JS, Pinch LW, Young R, Vanderhoof JA (2000) Long-term outcome of intestinal lengthening. *Transplant Proc* 32:1242–1243

Prem Puri

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга (БГ) характеризуется отсутствием ганглиозных клеток в дистальном отделе кишечника, проксимально зона аганглиоза может распространяться на различные расстояния. Отсутствие ганглиозных клеток связано с нарушением миграции клеток нервного гребня. Чем раньше возникают эти нарушения, тем протяженнее аганглионарный сегмент. Патофизиология болезни Гиршпрунга до сих пор до конца неясна. Нет четкого объяснения причин спастического или тонического сокращения аганглионарного сегмента.

Аганглиоз ограничен зоной ректосигмоида у 75% пациентов, распространяется на сигмовидную кишку, селезеночный изгиб или поперечно-ободочную кишку — у 17%, тотальный аганглиоз толстой кишки и терминального отдела подвздошной кишки отмечается у 8% детей. Частота болезни Гиршпрунга — 1:5000 новорожденных. Заболевание чаще встречается у мальчиков (соотношение с девочками 4:1). При длинном сегменте БГ это преобладание менее очевидно — 1,5–2,0:1.

В 80–90% случаев БГ проявляется клинически и диагностируется в периоде новорожденности. Позднее отхождение мекония — кардинальный симптом БГ у новорожденных. Более чем у 90% новорожденных с БГ меконий не отходит в течение первых суток жизни. Обычные симптомы БГ у новорожденных — запоры, вздутие живота и рвота в течение первых дней жизни. В 1/3 случаев БГ сопровождается жидким стулом, наличие которого свидетельствует об энтероколите, являющемся наиболее частой причиной летальных исходов.

Диагностика БГ основывается на клинической картине, рентгенологических данных, аноректальной манометрии и особенно — на гистологическом исследовании ректального биоптата. Ирригография (проводимая опытными рентгенологами) является высокоинформативным методом диагностики БГ у новорожденных. Важно, чтобы до ирригографии не проводились промывание толстой кишки и пальцевое ректальное исследование, так как это может исказить рентгенологическую картину и дать ложноотрицательные данные. В типичных случаях на рентгенограмме видна нерасширенная прямая кишка, затем переходная конусообразная зона и далее

расширенная толстая кишка. При БГ, осложненной энтероколитом, на ирригограмме могут быть видны спазм, отек слизистой оболочки и изъязвления.

Диагноз БГ подтверждается данными ректальной биопсии. Применение гистохимических методов определения активности ацетилхолинэстеразы в ректальном биоптате является простым и информативным методом диагностики БГ. Полнослойная ректальная биопсия редко показана для диагностики БГ. Как только диагноз подтвержден данными биопсии, следует начинать подготовку ребенка к операции. Биопсию замороженных срезов во время операции производят для определения протяженности зоны аганглиоза и уровня переходной зоны.

В последние годы большинство случаев болезни Гиршпрунга диагностируют в периоде новорожденности. Во многих медицинских учреждениях и центрах в настоящее время проводят радикальную операцию низведения кишки в периоде новорожденности с хорошими результатами и минимальной частотой осложнений. Поскольку у новорожденных удается быстро справиться с расширением толстой кишки с помощью ее промывания, то на операции диаметр низводимой кишки практически нормальный, что позволяет наложить оптимальный анастомоз и способствовать хорошему его заживлению без несостоятельности и инфизирувания. В последнее время ряд исследователей описывают и пропагандируют радикальную операцию у новорожденных с использованием лапаротомии. И, наконец, самым последним достижением является радикальная операция трансанального эндоректального низведения кишки без лапаротомии (или лапароскопии), которая дает прекрасные результаты при ректосигмоидной форме БГ.

Существует описание различных операций при БГ. Следующие вмешательства применяются наиболее часто: ректосигмоидэктомия по Свенсону и Биллу, ретроректальный доступ по Дюамелю, эндоректальная операция Соаве и глубокий передний колоректальный анастомоз по Рехбеину. Основной принцип всех этих вмешательств — низведение «ганглионарной» кишки до ануса. Отдаленные результаты любой из этих операций хорошие, если, разумеется, операция выполнена правильно.

Рис. 26.1

Брюшную полость вскрывают разрезом Пфанненштиля (лапаротомия в лобковой области, при которой кожу, подкожную клетчатку и передние листки влагалища прямых мышц живота рассекают в поперечном направлении, а париетальную брюшину — в продольном; применяют главным образом при гинекологических операциях. — *Примеч. перев.*) Место биопсии выбирают, ориентируясь на переходную зону. В обычных случаях берут три

серозно-мышечных участка по противобрыжечному краю, не вскрывая просвет кишки: один из суженной части, второй — из переходной зоны и третий — из расширенной кишки непосредственно над переходной зоной. Исследование замороженных срезов биоптатов производят непосредственно во время операции, чтобы определить уровень расположения «ганглионарной» (с нормальными ганглиями) кишки.

Рис. 26.2

Многие хирурги предпочитают накладывать колостому на правый отдел ободочной кишки, другие — непосредственно над переходной зоной. У пациентов с тотальным аганглиозом показано наложение илеостомы. В обычных случаях наиболее целесообразна правосторонняя поперечная колостомия. Мы накла-

дываем петлевую колостому над кожным мостиком. В правом верхнем квадранте живота производят V-образный разрез. V-образный кожный лоскут отводят вверх. Волокна наружной косой мышцы разводят, а внутреннюю косую и поперечную мышцы рассекают коагулятором. Вскрывают брюшную полость.

Рис. 26.1

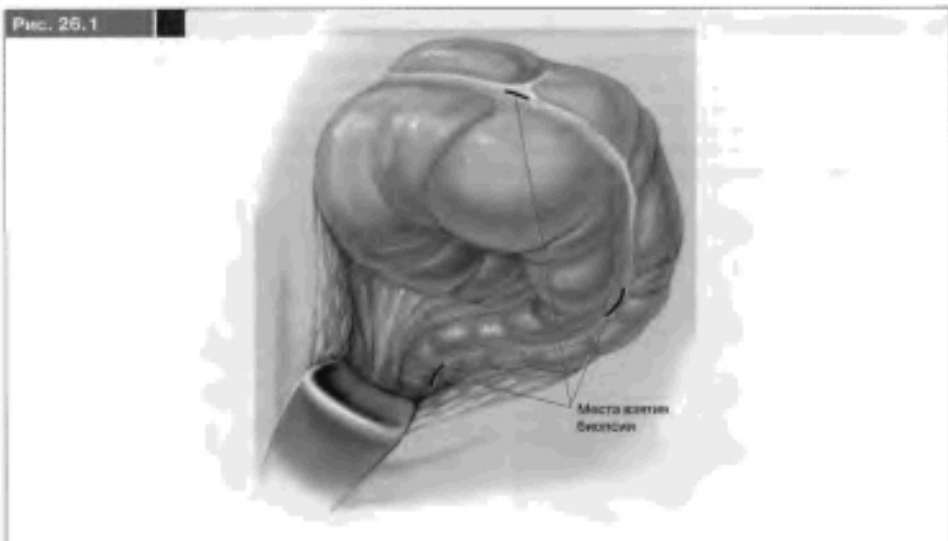


Рис. 26.2

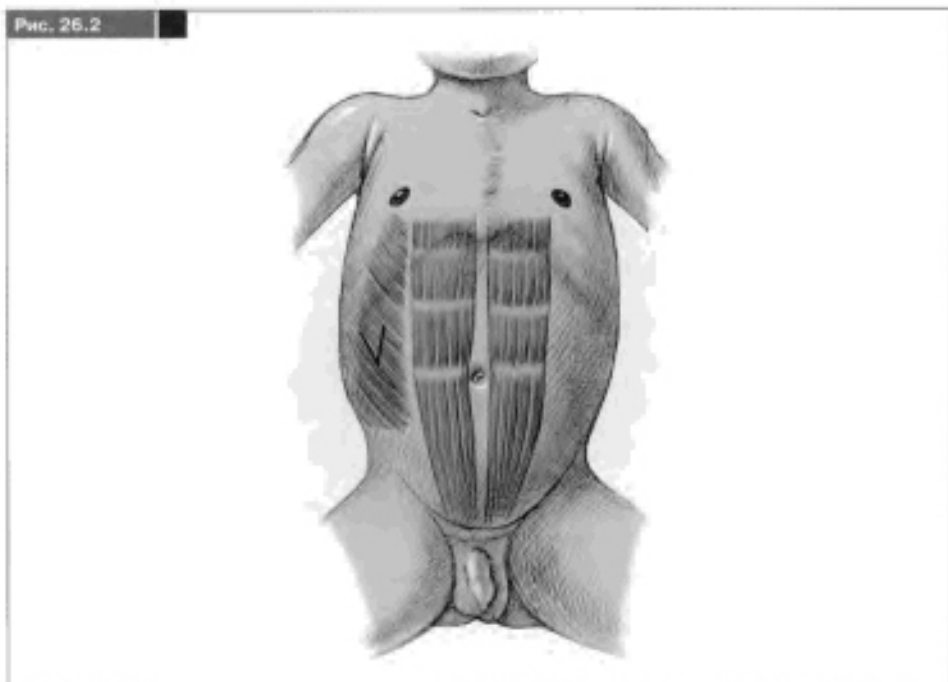


Рис. 26.3–26.5

В брыжейке намеченного для колостомы сегмента поперечно-ободочной кишки делают отверстие. Кожный лоскут проводят через это отверстие и подшивают к коже противоположного края разреза. Несколько отдельных рассасывающихся швов 4/0 или 5/0 накладывают между брюшиной, мышечны-

ми слоями брюшной стенки и серозно-мышечным слоем толстой кишки. Толстую кишку рассекают в продольном направлении по противобрыжеечному краю коагулятором. Кишку подшивают к коже отдельными рассасывающимися швами 4/0.

Рис. 26.3



Рис. 26.4

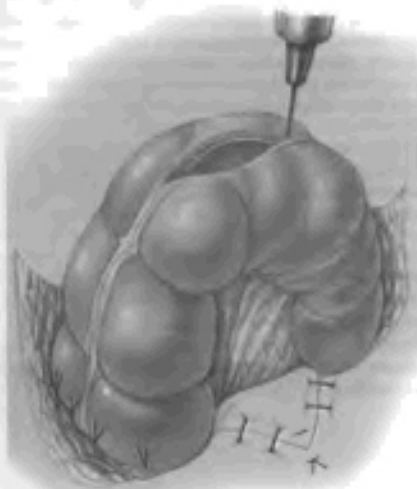


Рис. 26.5

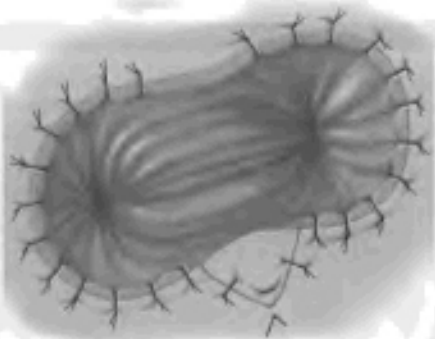


Рис. 26.6

Многие хирурги публикуют данные о хороших результатах первичной радикальной операции низведения кишки у новорожденных с БГ. Автор предпочитает радикальную операцию трансанального эндоректального низведения при ректосигмоидной форме БГ и операцию Свенсона при длинной зоне аганглиоза, поскольку эти вмешательства просты в техническом исполнении и не сопровождаются осложнениями. В обычных случаях мы не накладываем колостому.

Из пациентов с БГ 75–80% имеют ректосигмоидную зону аганглиоза. Радикальная одноэтапная операция может быть успешно произведена у этих пациентов с использованием трансанального эндоректального доступа без «вхождения» в брюшную полость. Эта операция дает прекрасные результаты, позволяет рано начать энтеральное питание в послеоперационном периоде, требует кратковременного пребывания ребенка в стационаре, после нее

не остается никакого видимого рубца. Как только диагноз БГ установлен, начинается подготовка к операции, которая заключается в промывании толстой кишки дважды в день в течение 3 дней. Утром в день операции начинают внутривенное введение гентамицина и метронидазола.

Положение больного на операционном столе как при литотомии: ноги подняты, разведены и фиксированы. В мочевой пузырь вводят катетер Фолея. Для разведения кожи перианальной зоны используют ретрактор Денис–Брауна или анальный ретрактор. Ректальную слизистую оболочку рассекают по окружности каутером примерно на 5 мм выше зубчатой линии, входя в подслизистый слой. На проксимальный конец разреза слизистой оболочки накладывают несколько швов шелковой нитью 4/0, которые используют для подтягивания. Эндоректальное выделение продолжают в проксимальном направлении, оставаясь в подслизистом слое.

Рис. 26.7, 26.8

Когда выделение в подслизистом слое произведено до брюшины, ректальную мышцу рассекают по всей окружности и полнослойную прямую и сигмовидную кишку мобилизуют, вытягивая через анальное

отверстие. Для этого требуется рассечение сосудов прямой и сигмовидной кишки с использованием каутера или лигатур.

Рис. 26.6



Рис. 26.7



Рис. 26.8



Рис. 26.9

Когда извлечена переходная зона, берут полнослойную биопсию, подтверждая наличие ганглиев над этой зоной. Ректальную мышечную манжетку рассекают продольно спереди или сзади. Толстую

кишку затем пересекают на несколько сантиметров выше самой проксимальной границы участка с нормальными ганглиями (по данным биопсии).

Рис. 26.10

Накладывают стандартный анастомоз Соаве—Болея (Soave—Boley). В дренировании нет необходимости. Энтеральное питание начинают через сутки после операции, а выписывают ребенка домой на 3-й день.

Через 2 нед. после операции проводят пальцевое ректальное исследование. Бужирование не показано, если нет явных признаков стриктуры.

Рис. 26.9

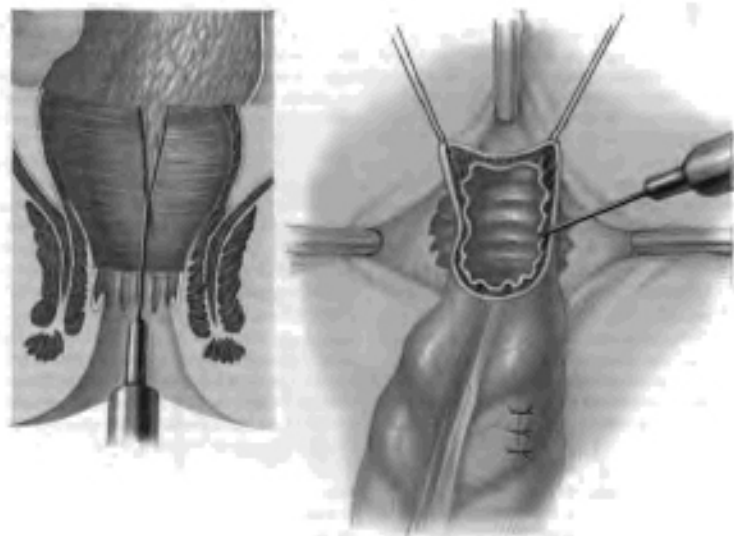


Рис. 26.10

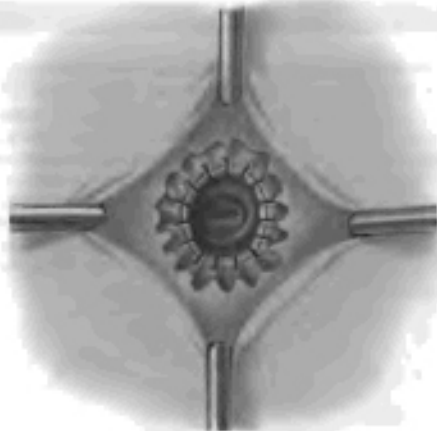


Рис. 26.11

При низведении кишки по Свенсону положение больного на операционном столе предполагает возможность доступа со стороны как промежности, так и живота. Таз ребенка приподнят над ножным концом операционного стола, а ноги фиксированы над песочным валиком. В мочевого пузырь вводят катетер Фолея. Лапаротомию осуществляют через параметриальный разрез. При операции Свенсона у новорожденного некоторые хирурги предпочитают разрез Пфанненштиля. Несколько участков кишки (мышечно-серозных, без слизистой) по противобрыжечному краю берут на биопсию, делают замороженным срезы, чтобы определить уровень «ганглионарной» кишки. Мобилизуют сигмовидную кишку, перевязывая и рассекая сосуды, оставляя лишь краевые. Иногда требуется мобилизация вверх до селезеночного угла, чтобы обеспечить достаточную длину кишки для низведения. На основании данных биопсии определяют проксимальный уровень резекции и кишку пересекают между кишечными жомами.

Брюшину рассекают по переходной складке, обнажая мышечный футляр прямой кишки. В этом месте (в зоне ректосигмоида) кишку пересекают и удаляют. Выделение продолжают вокруг прямой кишки, стараясь держаться как можно ближе к ее стенке. Очень важно проводить выделение непосредственно у мышечной стенки, чтобы избежать

повреждения тазовой иннервации. Все сосуды коагулируют под визуальным контролем. Обычно для того, чтобы не было натяжения кишки, необходимо перевязать и пересечь ножку нижних брыжеечных сосудов, оставляя краевые сосуды. Выделение продолжают до уровня наружного сфинктера сзади и латерально, однако спереди не идут так далеко, оставляя интактными 1,5 см стенки прямой кишки, примыкающей к влагалищу и уретре.

Мобилизованную прямую кишку инвагинируют через анус, проводя изогнутый зажим или зажим Бэбкока через анальный канал. Ассистент захватывает закрытую культю прямой кишки между браншами зажима. По завершении выделения должно быть возможным полностью вывернуть анальный канал, подтягивая за прямую кишку. Разрез делают спереди через стенку прямой кишки по полуокружности, отступая на 1 см от зубчатой линии. Через этот разрез вводят зажим и захватывают им швы, наложенные на проксимальный конец толстой кишки. Наружный ряд отдельных рассасывающихся швов 4/0 накладывают через рассеченный мышечный край прямой кишки и мышечную стенку низведенной кишки. Когда наружный ряд завершен, кишку открывают и накладывают внутренний ряд отдельными рассасывающимися швами 4/0. Когда анастомоз завершен, нити срезают, позволяя анастомузу «вернуться» в анус.

Рис. 26.12

Достоинство операции Дюамеля состоит в том, что при этом вмешательстве минимально используется передняя стенка прямой кишки, что позволяет избежать нарушения иннервации мочеполового тракта. Прямую кишку пересекают и ушивают непосредственно над брюшинной складкой. Оставшийся аганглионарный сегмент резецируют. Создают ретроректальный канал путем слепой диссекции вниз до тазового дна. Заднюю стенку прямой кишки рассекают на 1,5–2 см выше зубчатой линии, вводят в ретроректальное пространство

зажим и ганглионарную кишку низводят, выводя наружу. Переднюю стенку низведенной кишки анастомозируют с задней стенкой аганглионарной прямой кишки и завершают анастомоз, соединяя аганглионарную прямую кишку с задней стенкой низведенной. Анастомоз бок-в-бок между низведенной и прямой кишкой накладывают сшивающим аппаратом. Некоторые хирурги завершают анастомоз бок-в-бок до ушивания культи прямой кишки, чтобы избежать формирования перегородки (шпоры).

Рис. 26.11

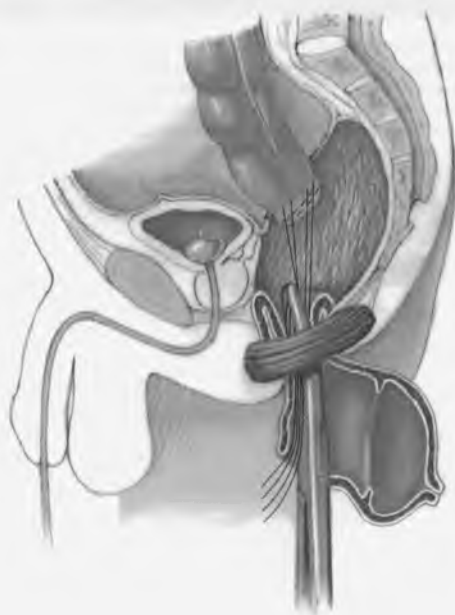


Рис. 26.12



Рис. 26.13

При операции эндоректального низведения по Соаве начинают вмешательство так же, как при операциях Свенсона и Дюамеля. Толстую кишку мобилизуют и резецируют на 4 см выше переходной складки брюшины. Эндоректальное выделение начинают на 2 см ниже этой складки. Серозно-мышечный слой рассекают по всей окружности и се-

розно-мышечный футляр освобождают дистально. Выделение слизистой продолжают дистально до уровня зубчатой линии. Слизистую оболочку рассекают по всей окружности на 1 см выше зубчатой линии. Снизу вводят зажим Келли и ганглионарную кишку низводят. Колоанальный анастомоз накладывают рассасывающимися швами 4/0.

Рис. 26.14

Метод Рехбеина отличается от операции Свенсона тем, что при этом вмешательстве накладывают низкий передний колоректальный анастомоз. При этой

операции оставляют сзади 3–5 см терминального отдела прямой кишки, анастомозируя их с ганглионарной кишкой.

Рис. 26.13

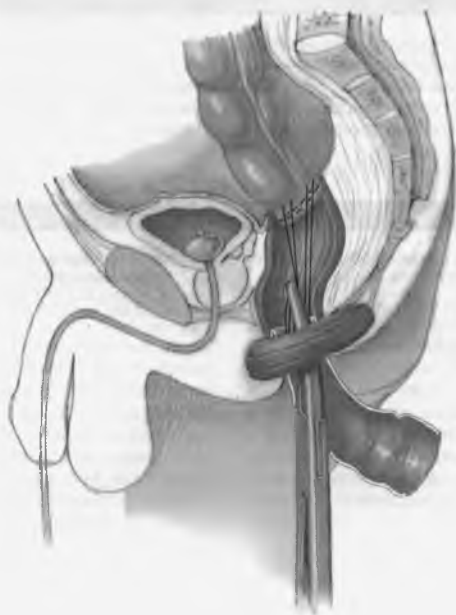
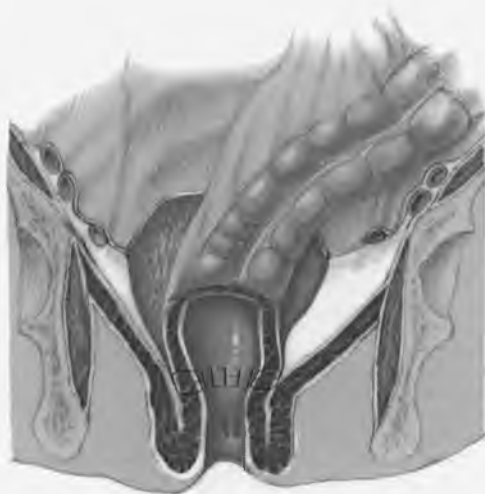


Рис. 26.14



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У преобладающего большинства детей, оперированных с применением одной из описанных методик, со временем восстанавливается хорошая функция замыкательного аппарата. Чтобы добиться этого, необходимо проводить тренировки кишки, при-

давая большое значение социальной адаптации и участию родителей в длительном послеоперационном лечении. Задержка умственного развития, в частности при синдроме Дауна, неизбежно сопровождается длительным недержанием кала.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Georgeson KE (2002) Laparoscopic-assisted pull-through for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg* 11:205–210
- Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, Teitelbaum DH, Minkes RK, Caty MG, Wildhaber BE, Ortega SJ, Hirose S, Albanese CT (2003) One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung's disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 238:569–583
- Puri P (2003) Hirschsprung's disease. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 513–533
- Rolle U, Nemeth L, Puri P (2002) Nitroergic innervation of the normal gut and its role in motility disorders of childhood. *J Pediatr Surg* 37:551–567

ВВЕДЕНИЕ

Спектр аноректальных аномалий чрезвычайно широк. Столь же разнообразны и наиболее часто применяемые методы оперативных вмешательств — от простых до очень сложных.

При аномалиях, относящихся к «низким», операцию проводят из промежностного доступа, без защитной колостомии, в то время как при «высоких» вариантах сразу после рождения накладывают колостому с последующим основным этапом операции, после чего закрывают колостому. Развитие методов хирургического лечения аноректальных аномалий, как и других пороков развития, идет по пути снижения этапности и применения малоинвазивных методов.

Частота применения колостомии, которую по-прежнему широко используют при высоких и сложных вариантах аноректальных аномалий, сильно варьирует в разных лечебных учреждениях и в разных странах. Некоторые хирурги уверенно оперируют новорожденных без колостомии. Это вполне возможно и безопасно при условии наличия опыта в лечении данных аномалий. Другие хирурги воздерживаются от подобной тактики, предпочитая идти наиболее безопасным путем и применяя защитную колостомию, особенно у недоношенных детей и новорожденных с сочетанными тяжелыми аномалиями.

Рис. 27.1

При необходимости создания колостомы мы рекомендуем накладывать ее на нисходящую часть толстой кишки — двойная колостома с раздельным выведением приводящего и отводящего отделов в виде губовидного свища («слизистая» фистула). Необходимо помнить, что все колостомы, наложенные на подвижную часть толстой кишки, имеют тенденцию к пролабиранию. Мобильной частью того вида колостомы, которую мы предлагаем, является дистальная стома и, соответственно, необходимо либо фиксировать дистальную часть сигмовидной кишки к передней брюшной стенке либо сделать эту стому очень маленькой (4 мм в диаметре), поскольку ее используют только для промывания толстой кишки или дистальной ирригографии. Разрез брюшной стенки производят в левом нижнем квадранте живота. Длина разреза должна быть достаточной для того, чтобы стомы были разделены друг от друга и чтобы над проксимальной стомой можно

было укрепить калоприемник, который не должен при этом закрывать дистальную стому.

Колостому у новорожденного следует накладывать на начальный отдел подвижной части сигмовидной кишки, который обычно значительно расширен и заполнен меконием. В подобной ситуации можно наложить кисетный шов, в центре которого вскрыть кишку, ввести катетер и промыть сигмовидную кишку до полной эвакуации мекония. Этот простой прием облегчает вмешательство и позволяет оптимальным путем создать колостому.

Петлевая колостомия противопоказана у детей с аноректальными аномалиями. Она имеет тенденцию к пролабиранию и, кроме того, при использовании этого метода содержимое кишечника может проходить в отводящий отдел, застаиваясь в дистальном отделе прямой кишки и способствуя контаминации каловыми массами мочевого тракта.

АНОРЕКТАЛЬНЫЕ АНОМАЛИИ У МАЛЬЧИКОВ

Описывая далее различные варианты аноректальных пороков, авторы пишут «промежностный свищ», «ректоуретральный свищ», «ректоперинеальный

свищ» и т.д., имея в виду *атрезию ануса и прямой кишки* (или «неперфорированный анус») с тем или иным свищом. — *Примеч. перев.*

Рис. 27.2

■ **Промежностный свищ.** Этот вариант порока является наиболее «простым». При данном варианте прямая кишка открывается непосредственно кпереди от центра сфинктера, при этом передняя стенка прямой кишки интимно соединена с задней уретрой. Отверстие свища часто сужено. Такие пациенты иногда эффективно опорожняют кишечник как после операции, так и без операции. Некоторые хирурги считают, что при этой форме порока не следует оперировать детей. Если решено не оперировать ребенка, то необходимо провести бужирование ануса, чтобы обеспечить нормальное опорожнение кишечника, при этом наружное отверстие свища должно быть расширено у новорожденного до расширителя Гегара № 12. Мы предпочитаем таких детей оперировать для достижения лучшего косметического результата, причем операция должна быть сделана сразу как только установлен диагноз. У новорожденных данное вмешательство производим без колостомии.

Положение ребенка на операционном столе на животе, лицом вниз, с приподнятым тазом. *Абсолютно обязательно* введение катетера в мочевой пузырь, поскольку наиболее частым интраоперационным осложнением является повреждение уретры. Разрез обычно проводят по задней сагиттальной линии на 2 см кзади от анального отверстия, рассекая при этом весь сфинктерный механизм. Множественные тонкие нити-держалки накладывают на края анального отверстия для того, чтобы осуществлять

тракцию, облегчая тем самым выделение прямой кишки. Из заднего разреза полностью рассекают сфинктер до тех пор, пока в ране не покажется задняя стенка прямой кишки, имеющая очень характерный белесоватый вид. Выделение прямой кишки продолжают прежде всего с боковых поверхностей, а затем спереди. Выделяя спереди прямую кишку, хирург должен всегда помнить о возможности повреждения уретры, поскольку обычно нет четкой границы между прямой кишкой и уретрой. Прямую кишку мобилизуют настолько, чтобы ее можно было без натяжения низвести до сфинктера, границы которого определяют с помощью электростимулятора. Затем постепенно вводят промежность, накладывая тонкие рассасывающиеся швы, и прямую кишку фиксируют к заднему краю мышечного комплекса. Анопластику производят, накладывая на границы сфинктера 16 рассасывающихся швов 6/0. После этой операции нет никаких ограничений в энтеральном питании. Антибиотики вводят внутривенно в течение 24–48 ч.

Бужирование начинают через 2 нед. после операции, сначала дважды в день. Родителей обучают «наращивать» размеры бужа на 1 мм каждую неделю до тех пор, пока не будет достигнут размер бужа, соответствующий данному возрасту: № 13 для 4-месячного ребенка, № 14 — для 8-месячного, № 15 — для годовалого, № 16 — для пациентов более старшего возраста.

Рис. 27.1



Рис. 27.2



Рис. 27.3, 27.4

■ **Ректоуретральный свищ.** Данная патология, встречающаяся у большинства мальчиков с аноректальными аномалиями, включает в себя два варианта: ректоуретральный бульбарный свищ (рис. 27.3) и ректопростатический свищ (рис. 27.4). Мы считаем, что очень важно различать эти два вида, как с прогностической точки зрения, так и в плане выбора метода лечения. При ректоуретральном бульбарном свище, по нашему опыту, 80% пациентов к возрасту 3 лет удерживают кал, в то время как при ректопростатическом — только 60%. Дети с ректопростатическим свищем имеют более высокую частоту сочетанных аномалий (60%) по сравнению с пациентами с ректоуретральным бульбарным свищом, у которых этот показатель составляет 30%. При ректопростатическом свище требуется более обширная мобилизация прямой кишки, которая расположена высоко в малом тазу. Эти операции в нашей клинике мы проводим детям в возрасте 4 нед. Без колостомии

операцию у новорожденного производим только в тех случаях, когда прямая кишка расположена ниже копчика. В этой ситуации хирург обычно может быть уверен, что «достанет» прямую кишку из заднего сагиттального доступа. Выделение дистальной части прямой кишки должно быть чрезвычайно аккуратным, так как она интимно соединена с уретрой.

Если нет точных данных лучевых методов исследования, свидетельствующих о том, что кишка расположена ниже копчика, то ни в коем случае не следует проводить операцию без колостомии и без дистальной ирригографии. Дистальная ирригография — чрезвычайно важный метод исследования в определении анатомии аноректальных пороков, а это исследование может быть сделано только при наличии колостомы. Мы сталкивались с катастрофическими осложнениями у детей во время задней сагиттальной аноректопластики, когда до операции не была сделана дистальная ирригография.

Рис. 27.5а–в

Мы считаем необходимым всем пациентам делать цистоскопию: она помогает хирургу определить локализацию свища. В мочевого пузырь вводят катетер Фолея и большого укладывают на операционном столе на живот, лицом вниз, с приподнятым тазом. Производят задний сагиттальный разрез между ягодицами, от средней части крестца до анальной ямки, которую определяют с помощью электрокоагулятора. Разрез проводят через кожу, подкожные ткани, парасагиттальные волокна, мышечный комплекс и леватор. При наличии ректоуретрального бульбарного свища (рис. 27.3) хирург видит «выбухающую» прямую кишку сразу, как только рассечен леватор.

При ректопростатическом свище (рис. 27.4) прямая кишка намного меньше, не выбухает в разрез и хирург обнаруживает ее непосредственно под копчиком, поэтому у пациентов с ректопростатическим свищом не следует искать прямую кишку в нижней части разреза. Поиски прямой кишки, когда нет уверенности, что она должна быть именно здесь (в нижней части разреза), является основной причиной осложнений при этом доступе, поскольку можно «натолкнуться» на уретру, семявыносящий проток, простату, семенные бугорки и повредить нервы, ответственные за удержание мочи и половую потенцию.

Рис. 27.3



Рис. 27.4

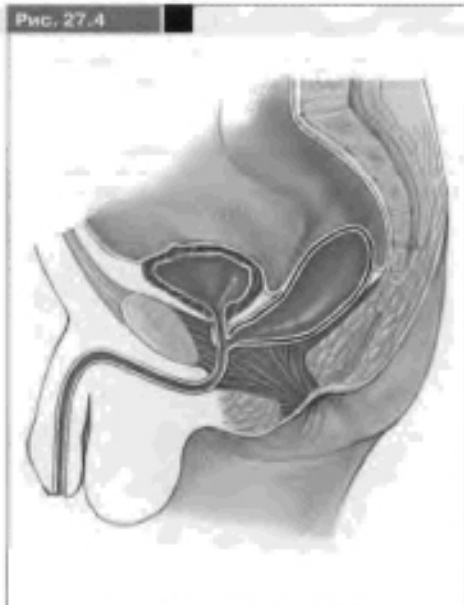


Рис. 27.5а-в

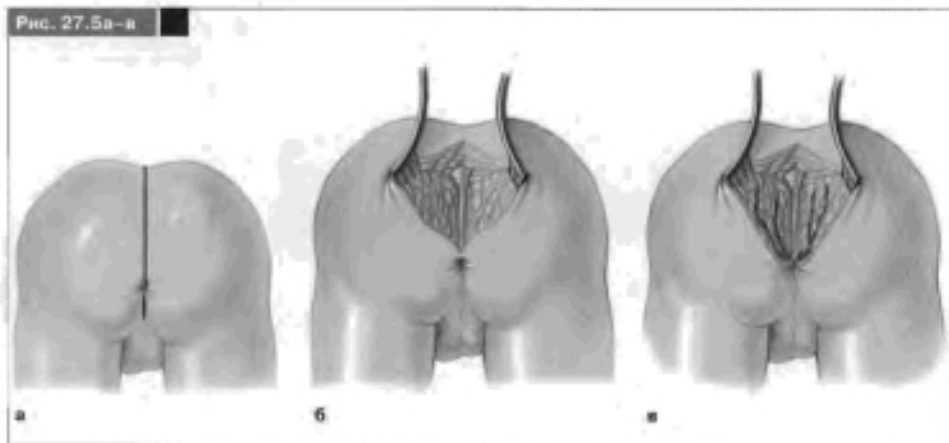


Рис. 27.6, 27.7

Заднюю стенку прямой кишки легко обнаружить, благодаря ее характерной белесоватой окраске. Хирург должен помнить, что существует фасция, которая покрывает прямую кишку сзади и латерально. Эта фасция должна быть удалена. Выделение прямой кишки следует производить как можно ближе к ее стенке, не повреждая, однако, ее. Заднюю стенку

кишки вскрывают по средней линии, между двумя шелковыми швами 5/0. Разрез продолжают в дистальном направлении, накладывая швы на края разреза. Тракция за эти швы позволяет хирургу хорошо увидеть просвет кишки. Разрез продолжают дистально до тех пор, пока в конце разреза не увидят ректоуретральный свищ, диаметр отверстия которого обычно 1–2 мм.

Рис. 27.6

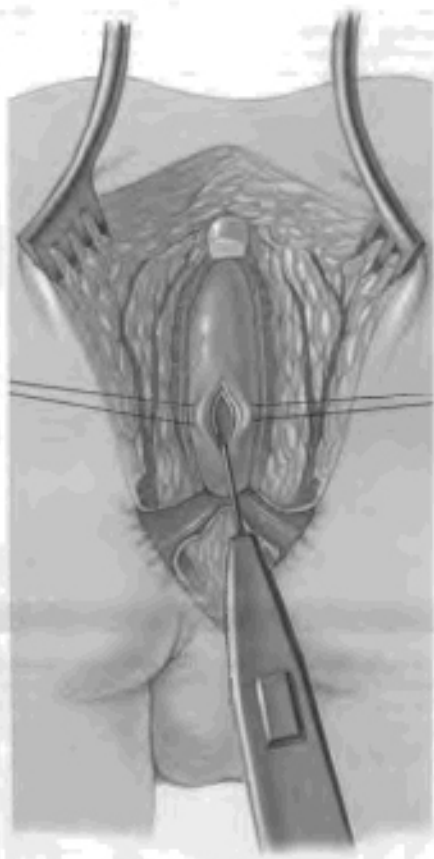


Рис. 27.7

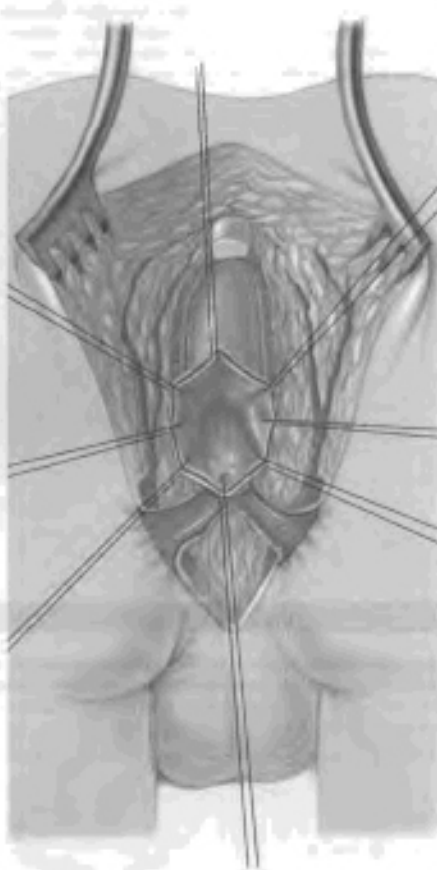


Рис. 27.8

Несколько швов шелком 6/0 накладывают по верхнебоковой полуокружности свища. Эти швы при подтягивании за них облегчают выделение прямой кишки и отделение ее от мочевых путей. Фасцию,

покрывающую прямую кишку, удаляют, входя в слой по боковым поверхностям прямой кишки. Слизистую оболочку передней ее стенки дистальнее швов рассекают на 1 мм вглубь.

Рис. 27.9, 27.10

Выделение продолжают между прямой кишкой и мочевым трактом в подслизистом слое примерно на 5–10 мм, постепенно переходя затем к полностью выделению по латеральным поверхностям до тех пор, пока кишку полностью не отделят

от мочевого тракта. Отделение уретры от прямой кишки — наиболее деликатный этап вмешательства. Большинство серьезных осложнений возникает именно на этом этапе. Отверстие свища ушивают 3–4 рассасывающимися швами 6/0.

Рис. 27.8

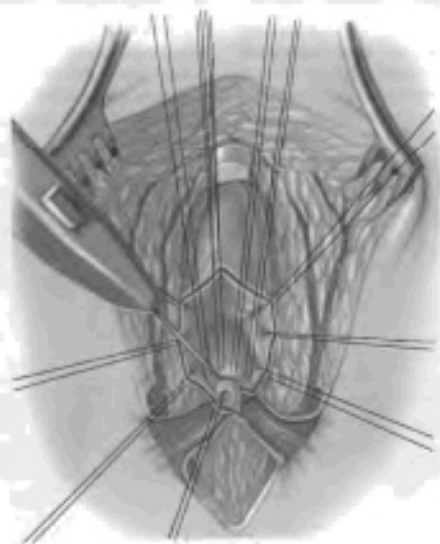


Рис. 27.9



Рис. 27.10

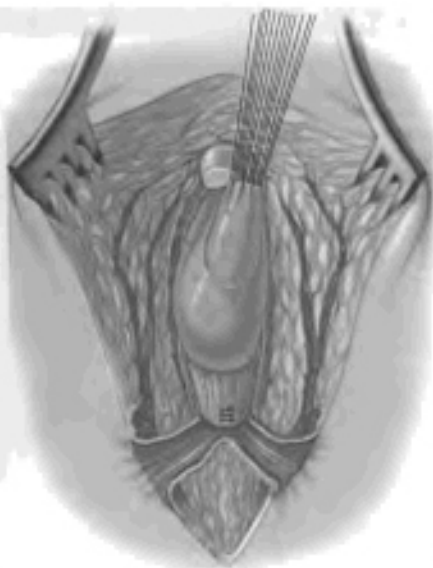


Рис. 27.11

Затем необходимо оценить размеры прямой кишки и сравнить их с размерами туннеля, через который кишка будет низводиться на промежность, чтобы решить, надо ли производить тейпирование прямой кишки или нет. В прошлом мы часто производили тейпирование, считая, что мегаректум, особенно при отсутствии колостомы или неадекватно наложенной колостоме, создает в последующем тяжелые проблемы. В последнее время дети поступают к нам значительно раньше, практически всегда накладывается колостома, а потому мы не видим так часто мегаректум, соответственно, редко возникает необходимость в тейпировании.

Если все же тейпирование показано, то мы рекомендуем удалять часть задней стенки прямой кишки, ушивая ее двумя рядами отдельных рассасывающихся швов. Тейпирование передней стенки абсолютно противопоказано, поскольку в этом случае линия швов на прямой кишке будет прилежать к швам на ушитом уретральном свище, что может способствовать рецидиву свища.

Рис. 27.12

С помощью электростимулятора определяют границы сфинктера и накладывают временные шелковые швы. Реконструируют промежность, если разрез был проведен впереди от центра сфинктера. Реконструируют передние границы сфинктера.

Рис. 27.13

С помощью электростимулятора определяют задний край леваторов и прямую кишку располагают спереди от леваторов. Задние края леваторов сшивают отдельными рассасывающимися швами 5/0. Дистальную часть («продолжение») леваторов называют мышечным комплексом. Задний край

этих мышц сшивают по средней линии отдельными рассасывающимися швами 5/0. В эти швы захватывают также заднюю стенку прямой кишки для того, чтобы фиксировать ее и избежать как отхождения вовнутрь, так и, наоборот, выпадения.

Рис. 27.11

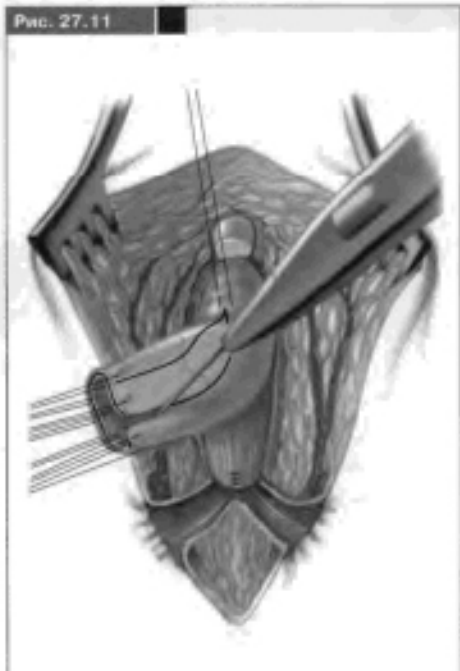


Рис. 27.12

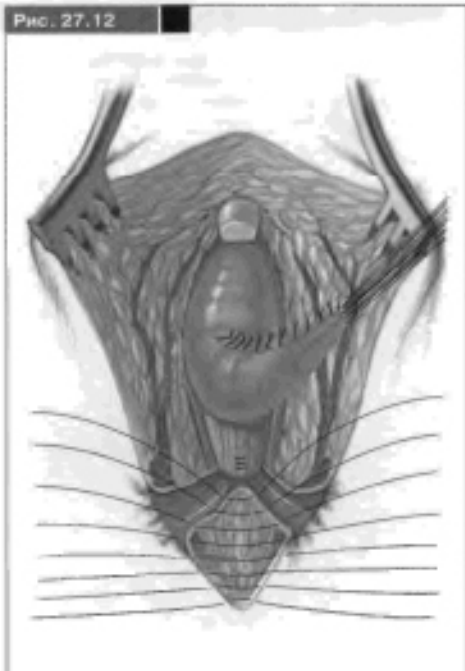


Рис. 27.13

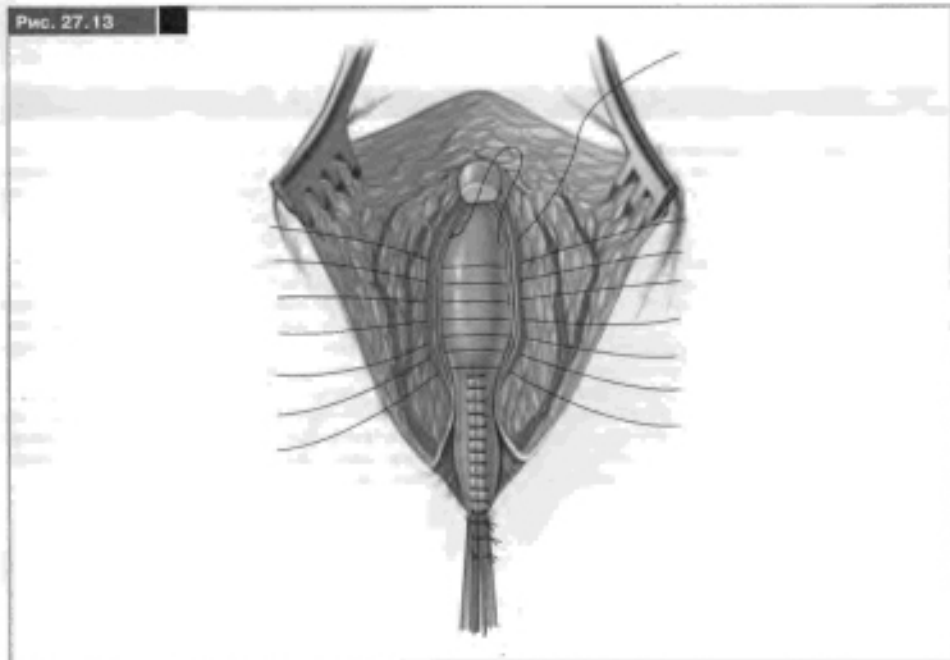


Рис. 27.14, 27.15

Разрез очень тщательно ушивают послойно. Анопластику производят, накладывая 16 швов по всей окружности рассасывающимися швами 6/0, иссекая

(«подравнивая») те части прямой кишки, которые были повреждены или имеют признаки нарушения кровоснабжения.

Рис. 27.16

■ **Ректовезикальный (шеечный) свищ.** Этот вариант порока относится к самым «высоким» из всех, встречающихся у мальчиков. К счастью, его частота составляет лишь 10%. Сочетанные аномалии при этом отмечаются у 90% детей. Крестец обычно недоразвит. Это единственный вариант аномалии, который требует не только заднего сагиттального доступа, но также и абдоминального — лапаротомии или лапароскопии.

Внедрение в практику минимально инвазивных вмешательств распространилось и на аноректальные аномалии, но мы считаем, что хотя лапароскопия порой и показана там, где ранее применялась лапаротомия, однако не во всех случаях. В частности, при ректоуретральном свище лапароскопия, по нашему мнению, не менее инвазивна, чем задний

сагиттальный доступ. В то же время при ректовезикальном (шеечном) свище прямую кишку можно отделить от мочевого тракта лапароскопически, без лапаротомии. Эти пациенты, к сожалению, имеют неблагоприятный «функциональный» прогноз. По нашим данным, лишь 15% из них к 3 годам произвольно опорожняют кишечник. У таких пациентов требуется задний сагиттальный доступ, чтобы создать туннель, через который низводят прямую кишку. Во время лапаротомии или лапароскопии хирург должен отделить прямую кишку от мочевого тракта. К счастью, при этих высоких вариантах аномалии общая стенка между прямой кишкой и мочевым трактом обычно очень короткая. Другими словами, прямая кишка соединяется со стенкой мочевого пузыря Т-образно.

Рис. 27.14

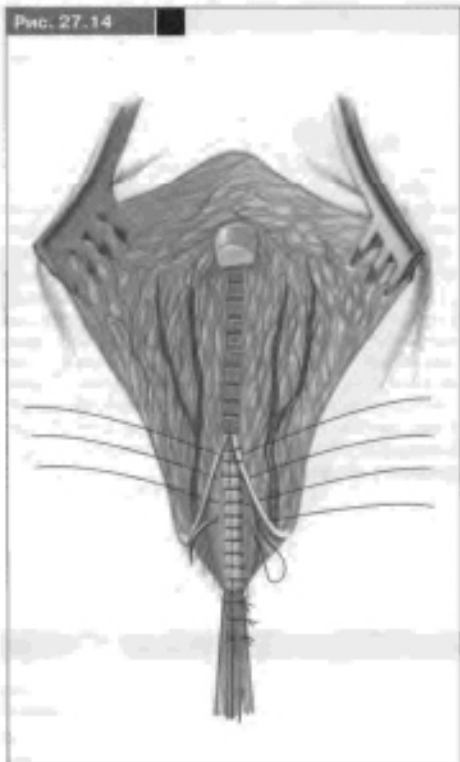


Рис. 27.15

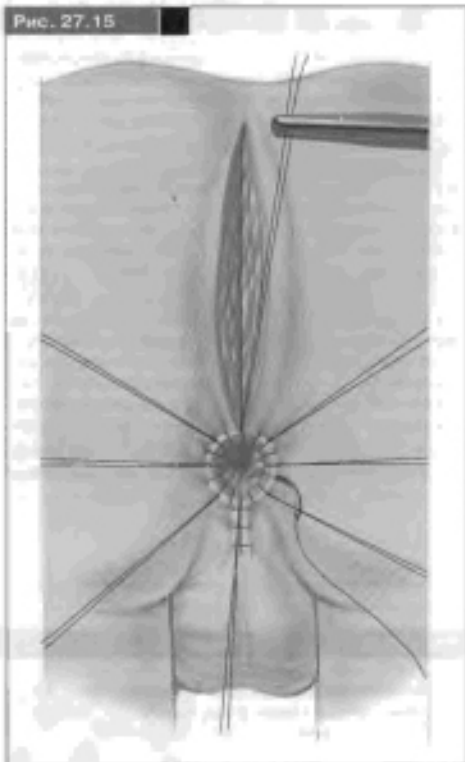


Рис. 27.16

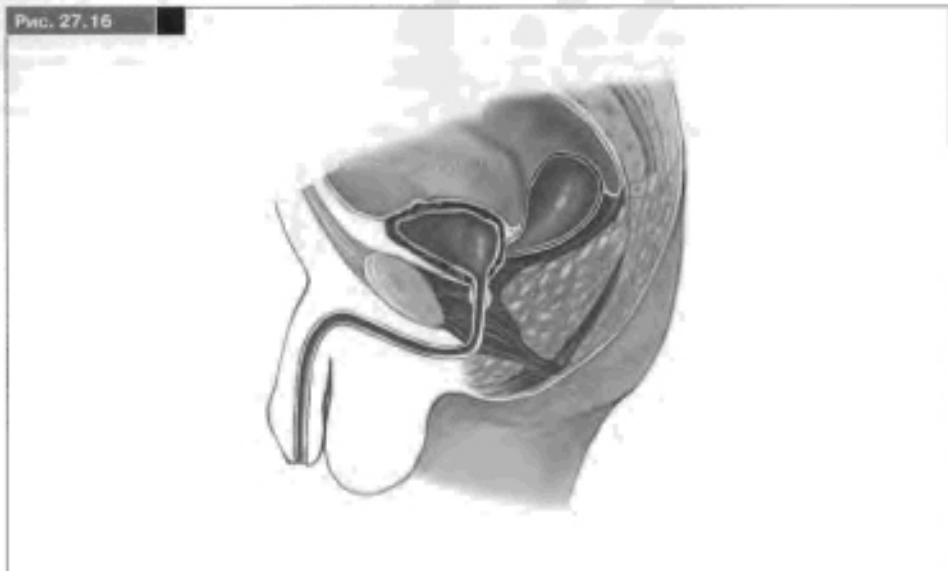


Рис. 27.17, 27.18

При операциях у таких пациентов производится тотальная подготовка операционного поля, цель которой — обеспечить доступ и к промежности, и к животу, если это окажется необходимо. Операцию начинают через задний сагиттальный доступ. Весь сфинктерный аппарат рассекают по средней линии. Не следует предпринимать никаких попыток обнаружить прямую кишку через этот доступ. В пресакральное пространство вводят резиновую трубку, располагая ее там, где в последующем будет находиться прямая кишка. Промежность, задний край леваторов и мышечного комплекса реконструируют вокруг трубки, которая имитирует прямую кишку. Затем пациента поворачивают на спину и производят лапаротомию. Мочевой пузырь отводят вперед, чтобы открыть зону ректосигмоида. При этих очень высоких вариантах аномалии ректovesикальный шеечный свищ обычно располагается на 1–2 см ниже переходной складки брюшины, а потому в малом тазу производят минимальную

мобилизацию. Мочеточники и семявыносящий проток идут к мочепузырному треугольнику в очень тесной близости к прямой кишке, о чем следует помнить, чтобы избежать их повреждения. Выделение ректосигмоидного отдела необходимо производить, оставаясь все время как можно ближе к стенке кишки. Прямая кишка открывается в стенку мочевого пузыря Т-образно. Это означает, что нет общей стенки над свищем, как бывает при низких вариантах порока. Свищ пересекают и пузырный его конец ушивают отдельными рассасывающимися швами. Резиновую трубку легко обнаруживают в пресакральном пространстве. Решают, есть ли необходимость в тейпировании, после чего фиксируют прямую кишку к резиновой трубке. Поднимают ноги больного и резиновую трубку извлекают наружу, низводя вместе с ней прямую кишку и располагая ее в созданном туннеле. Производят аноластику, как описано выше. Ушивают разрез брюшной стенки.

Рис. 27.19

■ **Неперфорированный анус без свища.** Этот вариант аномалии, в своем роде, уникален. Когда мы говорим о неперфорированном анусе без свища, мы не упоминаем высоту аномалии, поскольку во всех случаях прямая кишка расположена приблизительно на 1–2 см выше кожи промежности, на уровне бульбарной части уретры. На этот вид порока приходится всего 5% всех аноректальных аномалий, и половина из этих пациентов имеют синдром Дауна. У детей с данным видом порока хороший прогноз, хорошо развитые крестец и сфинктеры. 90% этих пациентов, у которых нет

синдрома Дауна, хорошо удерживают кал после операции, а среди детей с этим вариантом порока и синдромом Дауна у 80% отмечаются хорошие функциональные результаты. Техника хирургического вмешательства при этих аномалиях не всегда проще, чем при лечении ректоуретрального бульбарного свища, поскольку прямая кишка интимно связана с задней уретрой. Хирург должен вскрыть заднюю стенку прямой кишки, а также войти в слой между передней стенкой прямой кишки и уретрой, отделяя их друг от друга, что требует чрезвычайно тщательных манипуляций.

Рис. 27.17

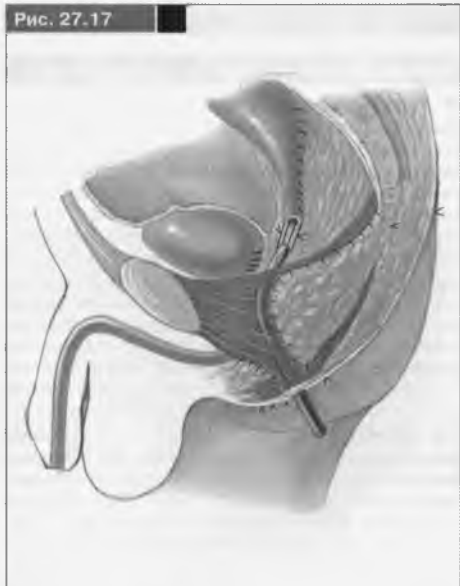


Рис. 27.18



Рис. 27.19



АНОРЕКТАЛЬНЫЕ АНОМАЛИИ У ДЕВОЧЕК

Рис. 27.20

Аноректальные аномалии у девочек также разнообразны. Однако изучив за последние 22 года очень большое количество этих пороков, особенно клоак, мы убедились, например, что так называемый ректовагинальный свищ практически не существует. Большинство пациенток, которые попадали к нам после операций по поводу «ректовагинального свища», не имели этого варианта аномалии. В основном у них была клоака, но нераспознанная, при этом хирурги корригировали ректальный компонент порока, но оставляли у пациента персистирующий урогенитальный синус. В других, более неблагоприятных случаях, у девочек был ректостевибулярный свищ, но хирурги неправильно расценивали его как ректовагинальный свищ, производили брюшнопромежностную операцию, обрекая ребенка на полное недержание кала, в то время как аномалия могла быть успешно корригирована из заднего сагиттального доступа.

■ **Ректоперинеальный свищ.** Этот вариант порока аналогичен такому же вышеописанному варианту у мальчиков. Абсолютно у всех девочек с данным видом порока отмечается 100% держание кала, и менее чем в 10% случаев имеются сочетанные аномалии. Такие дети хорошо удерживают кал как после операции, так и без нее. При этом варианте аномалии неизбежно отмечаются запоры, которые следует лечить очень активно, как и у мальчиков с ректоперинеальным свищом. Мы убедились в том, что чем ниже локализуется аномалия, тем больше вероятность развития запоров, причем запоры не только сохраняются очень длительно, но тяжесть их нарастает, что может привести к развитию тяжелых вариантов мегаколон, образованию каловых камней и парадоксальному недержанию кала.

В нашей клинике мы придерживаемся тактики оперативного лечения данного вида аномалии сразу после рождения. Мы предлагаем хирургическое лечение с целью предотвращения косметических, психологических проблем, а также профилактики развития в последующем запоров.

Положение ребенка на операционном столе на животе, лицом вниз, с приподнятым тазом. Множественные швы шелком 6/0 накладываются вокруг отверстия свища. Разрез длиной 1,5–2 см производят сзади по средней линии, рассекая весь «сфинктерный механизм». Выделение прямой кишки производят так же, как выше описано для мальчиков с этим вариантом порока. Разрез ушивают, как показано на предыдущих рисунках, фиксируя прямую кишку к заднему краю мышечного комплекса. Производят анопластику.

Кормление можно начинать в день операции и, поскольку у ребенка выделяется лишь «неколоницированный» меконий, то антибиотики назначают на 48 ч.

Рис. 27.21

■ **Ректостевибулярный свищ.** Этот вид аноректальных аномалий — самый «важный» у девочек и, безусловно, самый частый. При правильно проведенном оперативном вмешательстве функциональные результаты лечения прекрасные. Но, как это ни парадоксально, именно при этом варианте аномалии мы часто сталкиваемся с различными осложнениями после неудачных попыток хирургического лечения. В течение многих лет продолжались споры по поводу того, надо ли при этом варианте порока накладывать колостому или оперировать детей радикально сразу после рождения. Мы считаем, что решение этого вопроса во многом зависит от опыта хирурга в лечении данных аномалий. Если девочка родилась в нашей клинике и не имеет никакой другой патологии, мы производим операцию в периоде новорожденности без колостомии. Если ребенок недоношенный или имеет сочетанные пороки развития, в этих случаях всегда безопаснее наложить колостому. Хирург должен всегда помнить о том, что инфекция с несостоятельностью швов и расхождением операционного разреза у детей с аноректальными аномалиями не только увеличивает длительность пребывания ребенка в стационаре и способствует формированию «некрасивого» рубца, но и меняет (естественно, в худшую сторону) прогноз относительно функциональных результатов (держания кала).

У пациенток с стевибулярным свищом хороший прогноз: 93% таких девочек хорошо удерживают кал, у 70% отмечаются запоры, довольно упорные, однако при активном лечении с ними несложно справиться.

Наиболее важная анатомическая особенность этих аномалий, о которой должен помнить хирург и выявить ее во время операции, — наличие общей стенки прямой кишки и влагалища на довольно большом протяжении. Кишку следует очень осторожно отделить от влагалища, дойдя до той части прямой кишки, где уже нет этой общей стенки, чтобы потом уже свободно выделить кишку и «уложить» ее в правильное положение.

Мы уверены в том, что большинство осложнений, которые мы видим у детей, оперированных в других учреждениях, связаны с тем, что кишка и влагалище не были отделены друг от друга или отделение было недостаточным.

Рис. 27.20

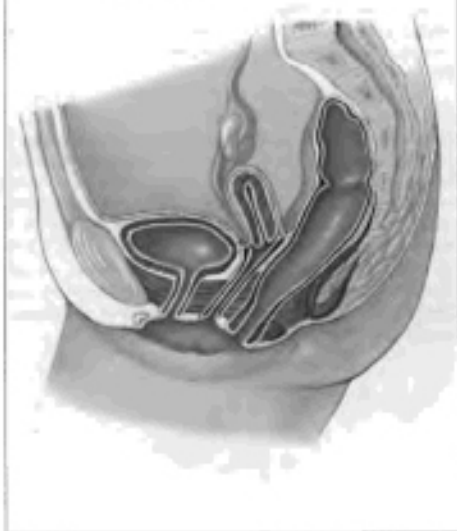


Рис. 27.21



Рис. 27.22, 27.23

Положение на операционном столе — на животе, лицом вниз, с приподнятым тазом. Разрез проводят от копчика вниз до отверстия свища. Также накладывают множественные швы 6/0 по окружности свища. Подтягивание за эти нити всегда облегчает выделение тонких анатомических структур. Волокна сфинктера рассекают по средней линии, пока в ране не появится прямая кишка. Затем удаляют фасцию, покрывающую прямую кишку. Выделение продолжают латерально, с боков. Хирург должен придавать особое значение тщательному отделению прямой кишки от влагалища. Цель этого выделения — из одной общей стенки сформировать две. Необходимо любой ценой стараться избежать повреждения стенки как прямой кишки, так и влагалища. Как только прямая кишка полностью отделена от влагалища, с помощью электростимулятора определяют границы сфинктера и реконструируют промежность, сшивая передние края сфинктера.

Прямую кишку затем «укладывают» в пределах сфинктера и мышечного комплекса. Мы видим только нижнюю часть леваторов, поскольку при этой операции разрез ограничен по длине. Прямую кишку фиксируют к заднему краю мышечного комплекса и производят анопластику так, как было описано выше.

Если операция производится у новорожденного, 2 или 3 дня не кормят ребенка, в течение этого времени внутривенно вводят антибиотики. Иногда дети поступают к нам позже периода новорожденности, без колостомы. В этих случаях мы в течение суток перед операцией тщательно промываем кишечник сбалансированным электролитным раствором, в операционной ставим центральную линию и после операции в течение 10 дней держим ребенка на парентеральном питании, ничего не давая через рот. Следуя этим принципам, мы никогда не сталкиваемся с раневой инфекцией.

Рис. 27.22

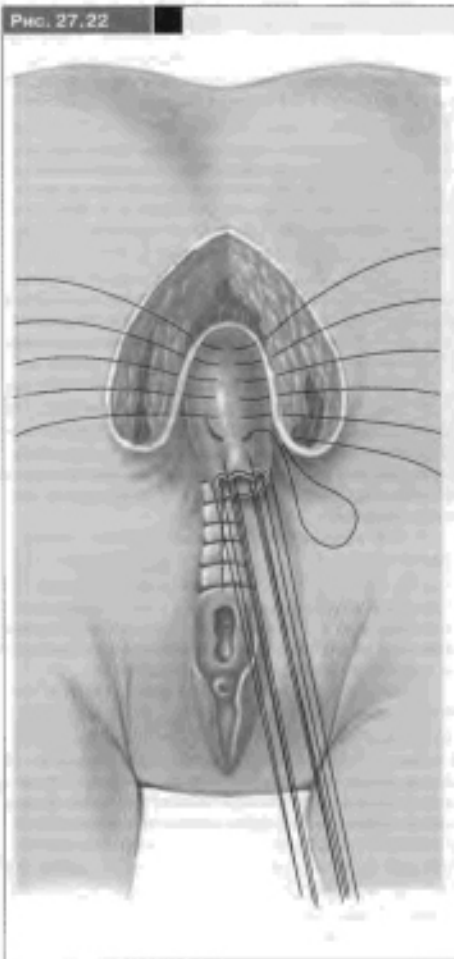


Рис. 27.23



Рис. 27. 24

■ **Клоака.** В 1982 г. мы впервые оперировали ребенка с клоакой из заднего сагиттального доступа. С тех пор до времени написания этой главы нами прооперированы 342 девочки с клоакой. Клоака представляет собой не один какой-то вариант аноректальных аномалий, а целый их спектр. Мы проводили очень тщательное изучение клоак и извлекли немало уроков. Основываясь на этом опыте, в настоящее время мы знаем, что существуют две разные группы клоак, значительно отличающиеся друг от друга. Очень важно, чтобы детские хирурги и урологи различали эти две группы. К первой группе относятся пациенты с общим «клоакальным» каналом длиной менее 3 см, ко второй — с каналом длиннее 3 см.

Клоака представляет собой аномалию, при которой прямая кишка, влагалище и уретра соединены вместе, образуя общий канал, открывающийся на промежности единым отверстием на месте, где в норме у девочек расположена уретра. Эти три анатомических образования имеют общие стенки, которые очень трудно разделить. На основании тщательно проводимых исследований мы убедились, что длина канала имеет важное значение как для хирургического лечения, так и для прогноза.

Группа клоак с коротким общим каналом (<3 см) составляет 68% этих аномалий, имеет относительно низкую частоту сочетанных пороков мочевой системы, позвоночника и спинного мозга. Высокая частота этой группы клоак позволила накопить большой опыт в их лечении и достичь хороших результатов. В то же время на пациентов с «длинной» клоакой (>3 см) приходится всего 32%. У них очень высока частота тяжелых сочетанных аномалий органов малого таза, в основном урологических, а также пороков развития позвоночника. Все это делает хирургическое лечение данной группы чрезвычайно сложным и определяет необходимость индивидуального подхода в выборе тактики и метода хирургического лечения в каждом конкретном случае.

Пациенты с коротким общим каналом могут быть оперированы только из заднего сагиттального доступа, без «вхождения» в живот.

Когда рождается ребенок с клоакой, хирург должен помнить о том, что примерно у 50% этих пациентов имеется гигантское, наполненное жидкостью влагалище — гидрокольпос. Гидрокольпос может сдавить мочепузырный треугольник, препятствуя оттоку из мочеточников и способствуя таким образом развитию двустороннего мегауретера и гидронефроза. Хирургу абсолютно необходимо помнить об этом.

Всем детям с клоакой необходимо сразу после рождения провести полное урологическое обследование, а также УЗИ почек и малого таза. Без этого обследования ребенка нельзя брать в операционную. Если выявлен гидрокольпос, хирург должен его дренировать одновременно с наложением колостомы. Недренированный гидрокольпос может привести к развитию гидронефроза и вынудить неопытного детского уролога накладывать уретеростомы или нефростомы, которые в данном случае не показаны. Дренирование влагалища очень часто позволяет справиться с гидронефрозом, в то время как при недренированном напряженном гидрокольпосе может присоединиться инфекция влагалища (пиокольпос), возникнуть перфорация и сепсис.

Колостомию следует накладывать с раздельным выведением проксимального и дистального отделов толстой кишки, что позволяет избежать инфицирования мочевого тракта. Операцию по поводу клоаки мы делаем в настоящее время в возрасте одного месяца, обеспечивая дальнейшее нормальное развитие ребенка.

У 30% пациентов с клоакой имеются также и удвоенные моллеровы структуры. Другими словами, они имеют разную степень удвоения (разделение перегородкой на две части) влагалища и матки (hemi-vaginas и 2 hemi-uterii). Это имеет большое значение в будущем, когда такие девочки становятся пациентками акушеров-гинекологов.

До начала операции ребенка укладывают на операционном столе в литотомическом положении и производят цистоскопию. Если обнаруживается клоака с общим каналом менее 3 см по длине, то можно предположить, что операция может быть сделана только из заднего сагиттального доступа. В этом случае обычно нет необходимости в лапаротомии, а прогноз относительно благоприятный в отношении как функции мочевых путей, так и держания кала. Если же общий канал более длинный, ребенок должен быть оперирован только очень опытным хирургом (или бригадой опытных хирургов).

При коротком общем канале ребенка укладывают на живот, с приподнятым тазом. Разрез проводят от средней части крестца вниз, до единого отверстия клоаки. После полного рассечения сфинктерного механизма в ране появляются внутренние органы (обычно прямая кишка). В течение многих лет операция, которую мы производили при клоаке, состояла из отделения прямой кишки от влагалища, затем влагалища от мочевого тракта, реконструкции общего канала в неоуретру, после чего мы располагали влагалище позади неоуретры, а прямую кишку — внутри сфинктерного механизма.

Рис. 27.24



Рис. 27.25, 27.26

У последних 125 пациентов мы используем новый метод, который назвали общей урогенитальной мобилизацией. Прямую кишку отделяем от влаглища так же, как и при ректовестибулярном свище. Как только подошли к клоаке, на края общего канала и на края влаглища накладываем множественные швы шелком 6/0, чтобы в последующем подтягивать за них одновременно. Затем мобилизуем вместе уретру и влаглище — именно это мы называем общей урогенитальной мобилизацией. Другую «группу» швов накладываем в поперечном направлении, захватывая слизистую оболочку общего канала на 5 мм проксимальнее клитора, затем весь общий канал выделяем спереди, сохраняя все его слои, в результате чего входим в слой между лобковой костью и общим каналом, где выделение производится легко. Мы достигаем верхней части лобковой кости и там идентифицируем бессосудистые фиброзные структуры, которые фиксируют мочеполовые структуры к тазу. Пересечение этих фиброзных структур сразу «добавляет» урогенитальным структурам 2–4 см длины, что позволяет успешно реконструировать аномалии с коротким общим каналом.

Цель такой мобилизации — переместить то, что было уретральным мезатусом, по всему пути вниз, поместив сразу позади клитора, чтобы это отверстие было видно и доступно для последующей катетеризации, если она понадобится. Влаглище спускают вниз вместе с уретрой, его края подшивают к коже промежности, формируя новые половые губы. То, что было общим каналом, рассекают по средней линии, создавая два лоскута, которые сохраняют, подшивая к новым половым губам, чтобы увеличить их объем. Всю реконструкцию осуществляют отдельными рассасывающимися швами 6/0. При использовании описанного метода у 80% пациентов (которые имеют нормальный крестец) отмечаются хорошие результаты с полным держанием кала и приблизительно столько же пациентов (80%) произвольно опорожняют мочевой пузырь без периодической катетеризации и остаются сухими. 20% девочек требуют периодической катетеризации для опорожнения мочевого пузыря. К счастью, они имеют хорошую шейку мочевого пузыря, поэтому между катетеризациями остаются сухими. Когда имеются аномалии развития крестца, результаты не столь благоприятные.

Хирургическое лечение пациентов с клоакой с длинным общим каналом представляет большие технические сложности и требует от хирурга боль-

шого опыта в лечении этих пороков. Для лечения таких детей хирург должен иметь опыт лечения урологической патологии, включая реконструкцию мочевого пузыря и его шейки, реимплантацию мочеточников, augmentation мочевого пузыря и операцию Митрофанова.

Операцию у детей с длинным общим каналом должен производить детский хирург и/или детский уролог, имеющий опыт в лечении таких пациентов. Ребенка подготавливают к операции, производя, как мы это называем, тотальную обработку туловища, чтобы иметь доступ и к промежности, и к животу, как спереди, так и сзади.

Если общий канал имеет длину более 5 см, мы рекомендуем делать срединный разрез брюшной стенки, поскольку при таком варианте аномалии прямая кишка и влаглище недостижимы из заднего сагиттального доступа, к ним хорошо и довольно легко можно подойти только из живота.

Если длина общего канала между 3 и 5 см, можно начать операцию из заднего сагиттального доступа и, если удалось подойти из этого доступа к влаглищу (или влаглищам), попытаться сделать реконструкцию, используя тотальную урогенитальную мобилизацию. Если это не удается сделать, то операция должна быть завершена из абдоминального доступа. При очень высоких вариантах аномалии отделение прямой кишки от влаглища не представляет сложности, так как при этом варианте ситуация такая же, как и при вышеописанном отделении прямой кишки от шейки мочевого пузыря у мальчиков. В то же время отделение влаглища от мочевого тракта в случае клоаки с длинным общим каналом — очень деликатный этап операции, который требует высокого мастерства. Как только влаглище полностью отделено, на что может потребоваться несколько часов, хирург должен принять очень важное решение о способе реконструкции влаглища. Отделение влаглища от мочевого тракта следует производить при открытом по средней линии мочевом пузыре и при наличии в мочеточниках уретральных катетеров. Мочеточники проходят через общую стенку, которая отделяет влаглище от мочевого пузыря, и поэтому нужно быть готовым к тому, что мочеточники могут оказаться непосредственно «на пути» манипуляций. Как только влаглище отделено, надо оценить размеры мобилизованного влаглища и расстояние, на которое необходимо переместить влаглище вниз. У некоторых пациенток влаглище столь больших размеров, что свободно достигает промежности.

Рис. 27.25



Рис. 27.26



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Клинические результаты в каждом случае зависят от типа аномалии. Данные последних работ с анализом большого количества случаев свидетельствуют о том, что после операции при атрезии прямой кишки с промежностным свишем произвольно опорожняют кишечник абсолютно все дети (100%), при вестибулярном свище — 93,8% пациентов, бульбарном уретральном свище — 87,5%, неперфорированном анусе без свища — 85%, клоаке — 83,3%, ректоуретральном простатическом свище — 76,5% и при ректовезикальном шеечном свище — 28,6%. Возникновение каломазания у пациентов, которые до этого произвольно опорожняла кишечник, обычно свидетельствует о скоплении каловых масс, и при активном тщательном лечении запоров каломазание обычно исчезает. Полностью выздоровевшими мы считаем пациентов, которые произвольно опорожняют кишечник и никогда не имеют каломазания.

Запоры являются довольно частым последствием хирургического лечения аноректальных аномалий. Интересно, что у пациентов с низкими вариантами порока и, соответственно, с лучшим прогнозом в отношении держания кала отмечается высокая частота запоров, и наоборот. Существует прямая

зависимость частоты возникновения запоров от степени расширения ректосигмоидного отдела ко времени закрытия колостомы. Поэтому все усилия должны быть приложены, чтобы «держат» ректосигмоидный отдел пустым и опорожнять его у таких пациентов с первого дня.

Нормальное мочеиспускание можно ожидать у преобладающего большинства мальчиков после операций по поводу неперфорированного ануса, разумеется, при условии правильно проведенной операции. Недержание мочи отмечается лишь у мальчиков, у которых отсутствует крестец, и у некоторых девочек с клоакой. При последнем варианте (клоака), когда общий канал менее 3 см, примерно в 20% случаев требуется периодическая катетеризация мочевого пузыря для его опорожнения. Остальные 80% девочек удерживают мочу. При общем канале длиной более 3 см 68% детей требуют периодической катетеризации мочевого пузыря для его опорожнения. К счастью, после реконструкции клоаки у девочек шейка мочевого пузыря обычно «хорошая». Когда мочевой пузырь наполняется, может отмечаться подтекание мочи. Периодическая катетеризация в таких случаях способствует тому, что пациенты остаются совершенно сухими.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Hong AR, Rosen N, Acuña MF, Peña A, Chaves L, Rodriguez G (2002) Urological injuries associated with the repair of anorectal malformations in male patients. *J Pediatr Surg* 37:339–344
- Levitt MA, Stein DM, Peña A (1998) Gynecological concerns in the treatment of teenagers with cloaca. *J Pediatr Surg* 33:188–193
- Peña A (1995) Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 4:35–47
- Peña A (1997) Total urogenital mobilization—an easier way to repair cloacas. *J Pediatr Surg* 32:263–268
- Peña A (2003) Anorectal malformations. In: Ziegler M, Azizkhan R, Gauderer M, Weber TR (eds) *Operative pediatric surgery*. Appleton & Lange, Norwalk CT
- Peña, A (2003) Anorectal anomalies. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 535–552

Karl-Ludwig Waag

ВВЕДЕНИЕ

Инвагинация представляет собой, как следует из самого термина, внедрение одной части кишки в другую: проксимальной — в дистальную. В 80–90% всех случаев возникает подвздошно-ободочная инвагинация, менее часто (15%) — тонко-тонкокишечная (подвздошно-подвздошнокишечная), и крайне редко возникает слепоободочная, тоще-тощекишечная или даже подвздошно-подвздошноободочная (двух- или трехцилиндровая). Толсто-толстокишечная инвагинация встречается редко, в основном у больных с паразитарными заболеваниями.

Что касается этиологии, то подвижная (нефиксированная) восходящая кишка, мальротация или незавершенная ротация способствуют возникновению инвагинации. Внедрение проксимального отдела в дистальный происходит нередко в результате слишком активной перистальтики, которая иногда отмечается при гастроэнтерите или респираторной инфекции. Однако в большинстве случаев (80–90%) инвагинация является идиопатической, т.е. возникает при отсутствии какой-либо патологии.

Отечные пейеровы бляшки при аденовирусной или ротавирусной инфекции могут выступать в просвет кишечника, способствуя возникновению инвагинации, т.е. лимфоидная гипертрофия может быть первичной, но и вторичной тоже, поскольку при инвагинации, как правило, встречаются увеличенные лимфоузлы. Брыжейка вовлекается в инвагинат и все больше и больше сдавливается, что сопровождается нарушением лимфооттока и сосудистыми расстройствами, а это, в свою очередь, приводит к обструкции лимфатических и венозных сосудов. Прогрессирующий отек кишечной стенки приводит в конце концов к кровотечению из слизистой оболочки и даже к нарушению артериально-кровоснабжения и некрозу кишки.

Описанный патологический процесс объясняет типичную клиническую симптоматику. На ранних стадиях заболевания отмечаются рвота (в 80% случаев) и болевые приступы, вызванные сдавлением брыжейки, хотя обычно нет ни признаков

кишечной непроходимости, ни вздутия живота. Приступообразные боли, во время которых ребенок поджимает ноги к животу, связанные с волнообразно возникающей перистальтикой, отмечаются сначала через каждые 20 минут, затем все чаще и чаще. Как правило, каждый приступ прекращается так же внезапно, как и начинается, и ребенок в промежутках между приступами ведет себя совершенно нормально.

При физикальном обследовании правый нижний квадрант живота кажется «пустым», в 85% случаев в животе пальпируется опухолевидное образование, обычно в правом верхнем квадранте. В поздних стадиях инвагинации при ректальном пальцевом исследовании можно получить слизь, окрашенную кровью, в виде смородинового желе, или даже большое количество крови. По мере развития отека и сдавления вен становятся очевидными признаки кишечной непроходимости, рвота с желчью, вздутие живота, симптомы дегидратации, тахикардия, повышение температуры и, наконец, признаки шока.

Обычно инвагинация развивается у детей в возрасте 3–12 мес., здоровых и «упитанных». Частота ее составляет в среднем 1–4%. Менее 1% случаев инвагинации возникает у новорожденных и до 95% — в течение первых 2 лет жизни (van der Laan et al., 2001). Если инвагинация развивается в более старшем возрасте, следует думать о какой-то ее возможной причине (анатомической). У детей старше 5 лет причины инвагинации обнаруживаются в 75–90% случаев. Наиболее частыми из них являются: дивертикул Меккеля, полипы, червеобразный отросток или лимфоузлы. Редко обнаруживаются, но хорошо известны опухоли, такие как карциномы или лимфома Ходжкина, инородные тела, эктопическая слизистая оболочка желудка или поджелудочной железы, кистозное удвоение или, у новорожденных, атрезия кишки. Интрамуральная гематома также может вызывать инвагинацию, особенно при болезни Шенлейна–Теноха.

Рис. 28.1

■ **Диагностика.** Обзорная рентгенография показана лишь при неясном диагнозе. На рентгенограммах следует обращать внимание на распределение газа и кишечных масс в кишечнике, а также, в поздних

стадиях заболевания, на признаки кишечной непроходимости или перфорации. При ирригографии, использовавшейся в прошлом, контрастное вещество очерчивает головку инвагината.

Рис. 28.2

В настоящее время используют УЗИ или ирригографию под контролем экрана. Предпочтительно УЗИ, поскольку при этом нет облучения, чувствительность метода составляет 98,5%, а специфичность – 100%. Типичный симптом инвагинации при УЗИ – симптом мишени (или «пончика», или «псевдопочки»). Это выглядит как «кольцо в кольце» на поперечном срезе инвагината или как «псевдопочка». Отсутствие кровотока при доплерографии подтверждает нарушение брыжеечного кровообращения, что делает проблематичным возможность консервативного лечения.

Рис. 28.3

■ **Консервативное лечение.** По данным исследований последних лет, нет противопоказаний к консервативному лечению инвагинации ни в отношении длительности заболевания, ни в отношении локализации инвагината (по данным лучевых методов исследования). В то же время, само собой разумеется, консервативное лечение не должно проводиться у пациентов с клиническими признаками шока, перитонита и тяжелой кишечной непроходимости. В прошлом производилась гидростатическая дезинвагинация с помощью бария или изотонических растворов контрастных веществ. В настоящее время предпочитают использовать физиологический раствор (раствор Хартманна) или воздух, поскольку это требует менее длительного осмотра под экраном или даже вообще производится без контроля экрана, поскольку гидростатическая дезинвагинация может легко контролироваться сонографией (УЗИ). По сравнению с дезинвагинацией с помощью бариевой клизмы пневмодезинвагинация производится быстрее, менее «грязная», снижает длительность облучения ребенка и дает высокий процент эффективности (90 против 75% при «бариевой» дезинвагинации). При пневмодезинвагинации нет риска бариевого перитонита. Гидростатическая дезинвагинация под контролем УЗИ в 89% случаев так же эффективна, как и пневмодезинвагинация в опытных руках. При сонографии во время гидростатической дезинвагинации выявляется головка инвагината на поперечном и продольном срезах.

Рис. 28.1



Рис. 28.2



Рис. 28.3



Рис. 28.4

Техника дезинвагинации везде используется одна и та же. Положение ребенка на животе. Применяются седатация или анальгетики. Катетер Фолея (как можно больший по размерам) вводят в ампулу прямой кишки. Ягодицы сжимают, чтобы предотвратить вытекание. При пневмодезинвагинации давление не должно превышать 90–100 см водн.ст., или 80–120 мм рт.ст. Давление поддерживают, пока не достигнута дезинвагинация. Если в течение 3–4 мин не удается дезинвагинировать кишку, то прежде, чем предпринять вторую или третью попытку дезинвагинации, снижают гидростатическое давление. Дезинвагинацию можно продолжать до 45–60 мин, пока не достигнут стойкий результат. Часто в зоне слепой кишки отмечается задержка прохождения воздуха, физиологического раствора или контрастного вещества в дистальный отдел тонкой кишки, но как только прохождение началось, инвагинат перестает пальпироваться. Отхождение газов или стула свидетельствует о полном расправлении инвагината. Клинически отмечаются улучшение состояния, исчезновение вялости и картина «полного выздоровления» в течение 24–48 ч наблюдения после

дезинвагинации. Прогноз относительно возможной эффективности консервативной дезинвагинации определяется сонографической картиной. Если отмечается картина «мишени», дезинвагинация обычно эффективна в 100% случаев. При картине «пончика» эффективность дезинвагинации зависит от толщины образования: если она меньше 7,2 мм, то дезинвагинировать кишку удается в 100% случаев, если толщина превышает 14 мм, то, как правило, не удается обойтись без резекции кишки. Если внутри головки инвагината определяется, по данным УЗИ, жидкое содержимое, то консервативное лечение обычно оказывается неэффективным. При безуспешной или неполной дезинвагинации попытку консервативного лечения можно повторить через 2–3 ч, при условии, что состояние ребенка удовлетворительное. Частота рецидива инвагинации в типичной для этой патологии возрастной группе составляет 13%. К осложнениям консервативного лечения относится прежде всего перфорация кишки, о которой свидетельствует поступление воздуха, физиологического раствора или контрастного вещества в свободную брюшную полость.

Рис. 28.5

■ **Показания для хирургического лечения.** Остающийся дефект заполнения просвета кишки, особенно с рефлюксом содержимого в терминальный отдел подвздошной кишки, свидетельствует о неполной дезинвагинации. Рано возникающий рецидив и неоднократные рецидивы должны заставить заподозрить анатомическую причину инвагинации. Если наличие анатомической причины подтверждено данными обследования, показана операция. Абсолютными показаниями к хирургическому лечению являются, кроме того, тяжелое состояние ребенка, перитонит, перфорация и некроз кишки, а также септическое состояние. Если при УЗИ или введении контрастного вещества под контролем экрана выявляется отсутствие инвагината в толстой кишке при явной клинической картине кишечной непроходимости, операция должна быть предпринята в экстренном порядке, поскольку подобная картина может свидетельствовать о тонко-тонкокишечной инвагинации. Подготовка к операции при инвагинации заключается в декомпрессии желудка через назогастральный зонд (постоянно открытый), мониторинге температуры тела и оксигенации. Лабораторное обследование обычно выявляет признаки дегидратации, электролитных расстройств, нару-

шения основного обмена, а также воспалительных изменений. При наличии симптомов перитонита или сепсиса антибиотикотерапию необходимо начинать до операции.

Положение ребенка на операционном столе на спине, с валиком под средними отделами живота. Операцию проводят под общим обезболиванием с полной релаксацией. Чаще всего используют поперечный правосторонний доступ — супраумбиликальный, на уровне пупка или ниже (в зависимости от локализации головки инвагината). Срединный продольный разрез проводится быстро и просто, а потому также может быть использован. Параректальные разрезы оставлены в прошлом. Необходимо быть готовым к расширению разреза, если это понадобится. Сначала производят поперечный разрез кожи. Затем рассекают (преимущественно коагулятором) подкожную жировую клетчатку, прямую мышцу с обеими листками ее влагалища и боковые мышцы живота (наружную и внутреннюю косую и поперечную). Сразу после вскрытия брюшной полости отсасывают свободную жидкость и берут мазок. Мутное или геморагическое отделяемое из брюшной полости обычно свидетельствует о перфорации или некрозе инвагината.

Рис. 28.4



Рис. 28.5

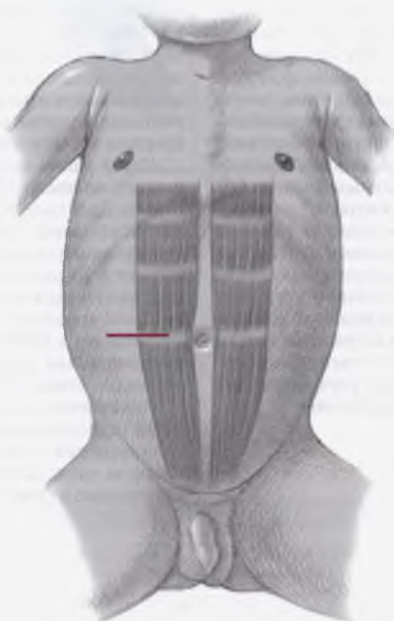


Рис. 28.6

Если дезинвагинацию удалось произвести быстро и легко, то нет необходимости извлекать инвагинат в рану. В этом случае, так же как и при частичной произведенной интраабдоминально дезинвагинации, можно ограничиться небольшим разрезом, поскольку нет необходимости в извлечении инвагината из брюшной полости наружу. Если же дезинвагинация затруднена или необходим осмотр с целью определения жизнеспособности инвагината, следует производить дезинвагинацию после извлечения инвагината из брюшной полости. Иногда целесообразно расщепить тяжи, фиксирующие восходящий отдел толстой кишки к боковым отделам брюшной стенки. Чаще в этом нет необходимости, особенно если имеются подвижные слепая кишка и восходящий отдел толстой. Поскольку из инвагината (из пространства между инвагинированными участками) иногда выделяется содержимое (отечная жидкость), следует изолировать инвагинат салфетками от брюшной полости, чтобы предотвратить ее контаминацию во время дезинвагинации. Расправление инвагината следует проводить очень медленно и осторожно. Хирург обхватывает рукой кишку ниже инвагината и «выталкивает» головку инвагината в ретроградном направлении – от дистального отдела к проксимальному. Осуществление этой манипуляции с салфеткой в руке может облегчить дезинвагинацию. Дезинвагинацию следует производить именно выталкиванием головки инвагината, но не вытягиванием за проксимальный отдел. Длительность дезинвагинации – важный фактор, поскольку при наличии отека дезинвагинацию надо проводить очень медленно, по мере спадения отека, иначе можно повредить серозный и даже серозно-мышечный слой. Если это все же произошло, то серозный дефект можно не ушивать, в то время как серозно-мышечный следует ушить отдельными швами 5/0. Попытки дезинвагинировать кишку с помощью инструментов обычно сопровождаются тяжелой травмой кишки, связанной с отеком и изменениями кишечной стенки. После расправления стенка кишки выглядит, как правило, отечной, с тусклой серозой, а иногда цвет ее изменен вплоть до синюшной или черной окраски. После согревания кишки влажными теплыми салфетками в течение нескольких минут состояние кишки может улучшиться, что позволяет оценить ее жизнеспособность.

Рис. 28.7

Очень важно провести ревизию, чтобы убедиться в отсутствии (или наличии) анатомической причины инвагинации. Обычно после дезинвагинации кишка, которая была вовлечена в инвагинат, выглядит отечной, с утолщенной стенкой по всей окружности, с типичным втяжением на месте странгуляции. Это втяжение, а также пейеровы бляшки или отечная илеоцекальная «заслонка» могут завуалировать имеющееся внутри просвета кишки образование, являющееся причиной инвагинации. Однако тщательная пальпация и знание того, что при инвагинации всегда имеется той или иной степени втяжение на месте странгуляции, должны предотвратить локальное иссечение подозрительных тканей (с диагностической целью) и, тем более, необоснованную резекцию, особенно при инвагинации в типичном для нее возрасте.

Обычно производят аппендэктомии. В литературе иногда рекомендуется дополнительно фиксировать терминальный отдел подвздошной кишки. Чтобы предотвратить повторную инвагинацию, иногда прибегают к фиксации того отдела кишечника, где чаще всего возникает инвагинация, т.е. терминального отдела подвздошной кишки. Три серосерозных шва, 5/0 или 4/0, накладывают между терминальным отделом подвздошной кишки и восходящей толстой кишкой. Это не занимает много времени и не нарушает брыжеечное кровоснабжение. Поскольку частота рецидива инвагинации невысока, то решение относительно необходимости фиксации при первичной инвагинации остается за хирургом и принимается индивидуально. При повторной инвагинации фиксация имеет несомненные преимущества, учитывая наличие расширенного в таких случаях просвета в зоне илеоцекальной заслонки.

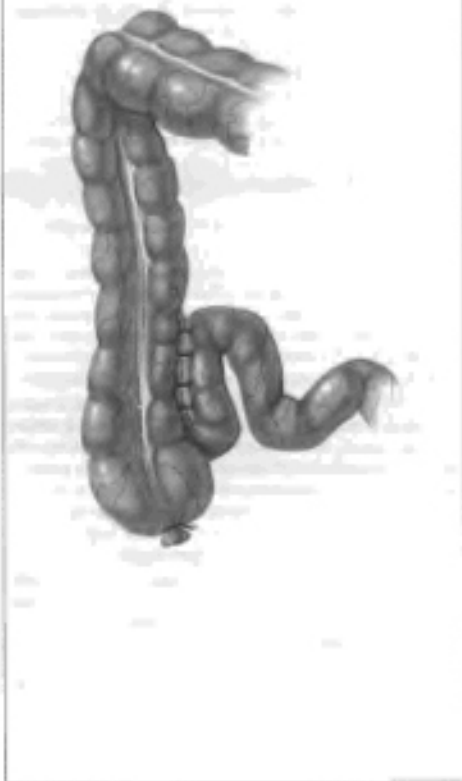
Перед ушиванием брюшной стенки брюшную полость орошают теплым физиологическим раствором. Дренажей не оставляют. Брюшину и задний листок влагалища прямой мышцы живота ушивают непрерывным швом 3/0. Непрерывный шов накладывают и на передний листок влагалища прямой мышцы. Подкожный непрерывный шов 4/0 обеспечивает хорошее сопоставление кожных краев и косметически хороший «рубчик». Закрытие кожи внутрикожным швом, металлическими клипсами или каким-либо иным способом необязательно.

Показаниями к резекции кишки являются наличие нерасправляемого инвагината, гангренозные его изменения и перфорация. После резекции инвагината накладывают анастомоз конец-в-конец, как описано в главе 22.

Рис. 28.6



Рис. 28.7



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

■ **Послеоперационное лечение.** В обычных случаях после оперативного расправления инвагината без резекции в течение 1–2 сут. после операции проводят инфузионную терапию через внутривенную линию, а также декомпрессию желудка через назогастральный зонд. Как только ликвидирован отек кишечной стенки, быстро восстанавливаются пассаж и перистальтика. Показателем восстановления функции кишечника является отсутствие отделяемого с примесью желчи из желудка по зонду. Живот не вздут, мягкий при пальпации, которая не вызывает беспокойства ребенка. После операции может быть кратковременный период повышения температуры, но обычно общее состояние ребенка быстро улучшается. Антибиотикотерапию проводят соответственно операционным находкам. Однократного введения антибиотиков бывает достаточно в большинстве случаев неосложненного расправления инвагината. После резекции кишки проводят курс антибиотикотерапии. Больной может быть выписан, как только полностью стал усваивать жидкость и восстановилась перистальтика кишечника. Родители должны обязательно знать, производилась ли ребенку аппендэктомия или нет.

■ **Роль лапароскопии.** При подозрении на тонкокишечную инвагинацию или в случаях послеоперационной или хронической инвагинации лапароскопия может быть как диагностической, так и лечебной. Лапароскопическая диагностика первичной инвагинации должна применяться как редкое исключение, поскольку УЗИ является высокоинформативным исследованием. Первичная попытка производить дезинвагинацию при подвздошно-ободочной инвагинации лапароскопическими инструментами не соответствует принципу деликатного выталкивания инвагината вместо вытягивания его. В литературе высказываются опасения на этот счет, поскольку лапароскопическими инструментами легко повредить измененную (легко «ранимую») кишку.

■ **Рецидив инвагинации.** Рецидив инвагинации после гидростатической или пневмодезинвагинации отмечается в 13% случаев. Более редко рецидив возникает после оперативного лечения, особенно когда производилась фиксация терминального отдела подвздошной кишки. При повторной ин-

вагинации может быть произведена дезинвагинация так же, как и при первичной. 30% случаев повторной инвагинации возникают в первые сутки после операции. Клиническим признаком раннего рецидива является беспокойство ребенка. Поэтому все пациенты после лечения инвагинации, даже при отсутствии анатомической причины, должны обязательно в течение 24–48 ч наблюдаться в стационаре. Показанием к хирургическому лечению рецидива является более чем один рецидив, поскольку эффективность консервативного лечения уменьшается с каждым последующим рецидивом, и, соответственно, возрастает вероятность наличия анатомической причины инвагинации, особенно у детей старше 2 лет.

Инвагинация после абдоминальных или торакальных операций (произведенных по совсем иному поводу) возникает редко, однако подобные случаи описаны в литературе, особенно после вмешательства по поводу гастроэзофагеального рефлюкса, болезни Гиришпрунга и нейробластомы. На инвагинацию приходится 10% всех видов послеоперационной кишечной непроходимости. Обычно это тонко-тонкокишечная (подвздошно-подвздошнокишечная) инвагинация. Наличие длительного выделения по желудочному зонду застойного содержимого, рвота с желчью, разлитая боль в животе и вздутие живота — клинические признаки послеоперационной инвагинации, однако при наличии таких симптомов чрезвычайно трудно от дифференцировать инвагинацию от других послеоперационных осложнений, таких как спаечная кишечная непроходимость, несостоятельность анастомоза или развитие гнойных (абсцесс) внутрибрюшных осложнений.

Хроническая инвагинация встречается очень редко. Под этим понятием подразумевается инвагинация без странгуляционного компонента, продолжающаяся длительно, как минимум 14 дней, и чаще всего связанная с анатомическими причинами. В клинической картине превалирует хроническая диарея, устойчивая к любому лечению. У ребенка отмечаются выделение крови или слизи со стулом, приступообразные боли, сопровождающиеся эпизодами рвоты в течение всего времени, что в конце концов приводит к потере массы тела. Диагноз устанавливается на основании сонографии, контрастного исследования, а иногда приходится прибегать к диагностической лапароскопии.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

van der Laan M, Bax NM, van der Zee DC, Ure BM (2001) The role of laparoscopy in the management of childhood intussusception. *Surg Endosc* 15:373–376

Linke F, Eble F, Berger S (1998) Postoperative intussusception in childhood. *Pediatr Surg Int* 14:175–177

Littlewood Teele R, Vogel SA (1998) Intussusception: the pediatric radiologist's perspective. *Pediatr Surg Int* 14:158–162

Shehata S, Kholi N El, Sultan A, Sahwi E El (2000) Hydrostatic reduction of intussusception: barium, air, or saline. *Pediatr Surg Int* 16:380–382

Stringer MD, Pablou SM, Brereton RJ (1992) Paediatric intussusception. *Br J Surg* 79:867–876

ВВЕДЕНИЕ

Острый аппендицит — наиболее частое острое хирургическое заболевание у детей. Он может возникнуть в любом возрасте, хотя у пациентов дошкольного возраста бывает редко. Примерно у 1/3 детей с острым аппендицитом ко времени операции уже имеется перфорация отростка. Несмотря на достижения в интенсивной, в частности инфузионной, терапии и применение современных антибиотиков, аппендицит у детей, особенно дошкольного возраста, все еще сопровождается высокой частотой осложнений.

Диагностика острого аппендицита у детей иногда может быть затруднена. Точный диагноз при первичном осмотре ставится лишь у 50–70% пациентов. По данным разных публикаций, частота оперативных вмешательств, во время которых не обнаруживают изменений в отростке, колеблется от 10 до 50%. Для диагностики аппендицита наиболее важное значение имеют данные анамнеза и физического обследования. Первым симптомом заболевания часто является боль вокруг пупка с присоединением рвоты и повышением температуры. При прогрессировании воспаления боль перемещается в правый нижний квадрант живота, где определяется напряжение мышц брюшной стенки. Лабораторное

исследование и обзорная рентгенография не обладают ни чувствительностью, ни специфичностью в диагностике аппендицита. В последние годы широко распространяется УЗИ живота (правого нижнего квадранта) при обследовании детей с подозрением на аппендицит, когда отсутствуют четкие клинические данные. Этот метод обладает чувствительностью 80–94%, специфичностью — 90% и средней точностью 90%. В отдельных случаях может быть информативной КТ, но в ней редко возникает необходимость.

У детей с болями в животе и подозрением на острый аппендицит, при отсутствии четких данных, подтверждающих этот диагноз, обычно применяется тактика активного наблюдения в стационаре. Повторные тщательные клинические осмотры и обследование — простой и неинвазивный диагностический метод.

При наличии перфоративного аппендицита необходимо проводить предоперационную подготовку, чтобы предотвратить дегидратацию и развитие сепсиса. Антибиотикотерапия (против аэробной и анаэробной флоры) позволяет подготовить больного к операции и снизить вероятность развития осложнений.

Рис. 29.1

Для аппендэктомии рекомендуется поперечный разрез по кожной складке в правом нижнем квадранте живота через точку Мак-Бернея (точка на передней брюшной стенке справа, между пупком и верхней

передней подвздошной остью в 5 см от последней. — *Примеч. перев.*). Мышечные слои раздвигают по ходу их волокон. Вскрывают брюшину и содержимое брюшной полости берут на посев.

Рис. 29.1



Рис. 29.2

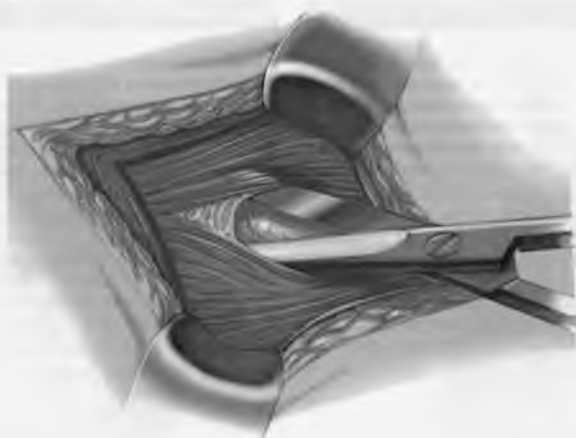


Рис. 29.3, 29.4

Рассекают брыжейку отростка, его основание пережимают зажимом и перевязывают. Погружение культи отростка необязательно. Существует много работ, подтверждающих отсутствие разницы в частоте возникновения раневой инфекции и повышения температуры в послеоперационном периоде при использовании метода с погружением культи отростка и просто перевязкой лигатурой (без погружения культи). Если в брюшной полости гнойный

выпот, необходимо промыть брюшную полость. В дренировании нет необходимости. Брюшную стенку ушивают послойно. Кожу обычно ушивают подкожными рассасывающимися швами, даже при наличии перфоративного аппендицита. Первичное ушивание раны у детей после перфоративного аппендицита безопасно, экономично и имеет несомненные преимущества.

Рис. 29.5

Лапароскопически-ассистированное удаление отростка может быть проведено двумя методами: полностью лапароскопическая аппендэктомия и трансумбиликальная лапароскопическая аппендэктомия (ТУЛАП). Полностью лапароскопическое вмешательство проводят с использованием трех троакаров. Первый вводят через пупок. Его используют сначала для телескопа, затем для введения инструментов и степлера и, наконец, для удаления отростка. Второй троакар располагают в левой подвздошной области — для телескопа и инструментов, третий — в правой подвздошной области — для захвата отростка. До аппендэктомии необходимо тщательно ревизовать всю брюшную полость.

Рис. 29.6

Выделение отростка производят с использованием биполярного инструмента или монополярного крючка. Крупные сосуды лигируют, используя клипсы или швы. Обычно при наличии воспаленных тканей и небольших размерах сосудов клипсы или швы не требуются. Основание отростка прошивают степлером или лигируют двумя предварительно сформированными петлями.

ТУЛАП производят с использованием телескопа 10 мм с операционным каналом через пупок. Аппендикс захватывают и извлекают через пупок. Операцию полностью завершают снаружи, используя доступ через пупок. Преимущество ТУЛАП — в ограниченных размерах и количестве рубцов и хорошем косметическом результате.

Рис. 29.3



Рис. 29.4

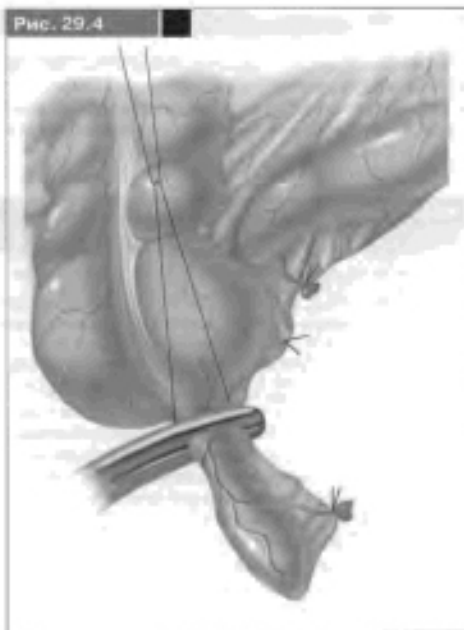


Рис. 29.5

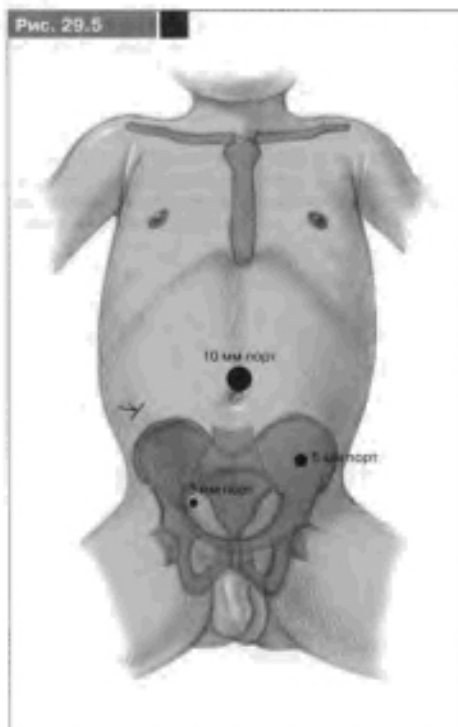
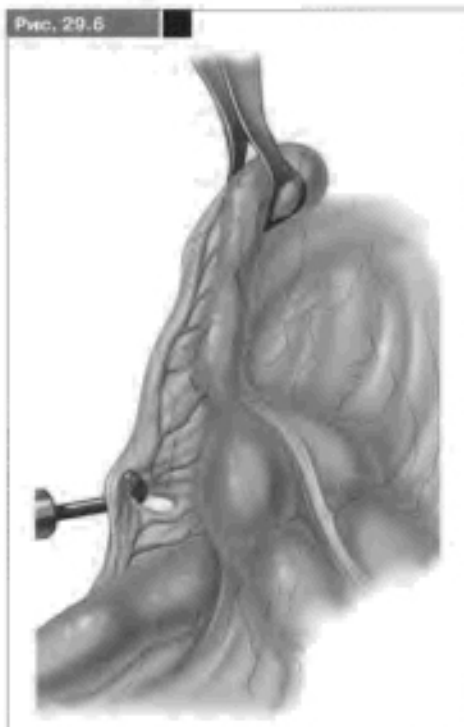


Рис. 29.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Достижения в периоперационной интенсивной и антибиотикотерапии свели на нет летальность от острого аппендицита у детей и способствовали значительному снижению частоты послеоперационных

осложнений. Отдаленные результаты у преобладающего большинства детей, перенесших аппендэктомия, очень хорошие. В редких случаях возникает поздняя спаячная кишечная непроходимость.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Emil S, Mikhail P, Laberge JM et al (2001) Clinical versus sonographic evaluation of acute appendicitis in children: a comparison of patient characteristics and outcomes. *J Pediatr Surg* 36:780–783
- Gauderer MWL, Crane MM, Green JA et al (2001) Acute appendectomy in children: the importance of family history. *J Pediatr Surg* 36:1214–1217
- Meguerditchian AN, Prasil P, Cloutier R (2002) Laparoscopic appendectomy in children: a favourable alternative in simple and complicated appendicitis. *J Pediatr Surg* 37:695–698
- Moir CR (1992) Appendectomy: open and laparoscopic approaches. In: Spitz I, Coran AG (eds) *Rob and Smith's operative surgery*. Chapman & Hall, London, pp 402–410
- Puri P (1998) Appendicitis. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard ER (eds) *Pediatric surgery and urology: long-term Outcomes*. WB Saunders, London, pp 321–328

Неполная облитерация желточного протока

David Lloyd

ВВЕДЕНИЕ

Эмбриональный желточный мешок соединяется с пищеварительным каналом через желточный проток, который в норме облитерируется и исчезает к 6–7-й неделе внутриутробного развития. Неполная облитерация приводит к формированию различных аномалий, которые могут быть выявлены сразу после рождения ребенка. Они включают незарашенный желточный проток, дивертикул Меккеля, наличие омфаломезентериального протока в виде фиброзного тяжа (тяж Меккеля), наличие кисты с тяжем или изолированный остаток кишечной слизистой в области пупка (умбиликальный полип). Каждый из этих видов патологии порой проявляется клинически, что может потребовать хирургического вмешательства в периоде новорожденности или позже.

Показания для резекции дивертикула Меккеля включают кровотечение, дивертикулит, инвагинацию или кишечную непроходимость, вызванную тяжем Меккеля. Меккелев дивертикул выстлан слизистой оболочкой подвздошной кишки. В нем могут также располагаться островки эктопированной желудочной ткани, продуцирующей желудочную кислоту, что может вести к изъязвлению слизистой оболочки кишки и кровотечению, порой очень тяжелому. Это наиболее частая причина кишечного кровотечения у маленьких детей. Наличие эктопированной желудочной ткани можно выявить с помощью сканирования с Tc^{99} .

Дивертикулит: воспаление дивертикула Меккеля проявляется симптоматикой, сходной с симптоматикой острого аппендицита, поэтому чаще всего при дивертикулите ставится дооперационный диагноз аппендицита, в то время как диагноз дивертикулита до операции ставится крайне редко. Дивертикулит может вести к формированию воспалительного инфильтрата и иногда осложняется перфорацией.

Инвагинация: дивертикул Меккеля может внедряться в просвет подвздошной кишки, продвигаясь далее в ее просвете перистальтическими сокращениями. Это ведет к инвагинации, которая проявляется острыми болями в животе и признаками кишечной непроходимости. На операции инвагинат расправляют, насколько возможно, после чего производят резекцию дивертикула и несущего его участка подвздошной кишки.

Непроходимость, связанная с тяжем Меккеля: петли тонкой кишки могут «захлестнуться» вокруг тяжа, что ведет к кишечной непроходимости с высоким риском странгуляции. В этих случаях требуется иссечение тяжа и при необходимости удаление дивертикула.

Бессимптомный дивертикул Меккеля: при случайном обнаружении бессимптомно протекающего дивертикула Меккеля во время операции, предпринятой по другому поводу, целесообразно производить его резекцию, хотя известны сторонники такой тактики.

Рис. 30.1

Операцию проводят под общим наркозом. Никакая специальная подготовка не требуется, кроме того, что, как всегда, ребенка не кормят перед операцией. Перед введением в наркоз внутривенно вводят разовую дозу антибиотиков широкого спектра действия для профилактики развития раневой инфекции.

Когда диагноз установлен до операции (кровооточающий дивертикул, или дивертикулит), доступ может быть правый поперечный непосредственно ниже уровня пупка. При кишечной непроходимости, особенно когда причина ее неизвестна, правосторонний поперечный разрез над уровнем пупка обеспечивает хороший обзор для ревизии и может быть при необходимости легко расширен.

Меккелев дивертикул может быть «загнут» и припаян к брыжейке тонкой кишки. Эти спайки легко разделяются.

Рис. 30.2

В большинстве случаев дивертикул резецируют вместе с несущим его сегментом тонкой кишки. Это позволяет наложить прямой анастомоз и быть уверенным, что полностью удалены участки эктопированной желудочной ткани. Границы резекции показаны на рисунке. Обратите внимание на то, что сосуды к дивертикулу Меккеля идут от брыжейки тонкой кишки. Эти сосуды должны быть отдельно перевязаны и рассечены.

Рис. 30.3, 30.4

При наличии узкого основания дивертикула он может быть иссечен эллипсоидным поперечным разрезом, как показано на рисунке. Швы-держалки накладывают с каждой стороны подвздошной кишки в углах планируемого разреза. Дивертикул иссекают с несущим его участком подвздошной

кишки. Через отверстие в кишке осматривают ее слизистую оболочку и, если обнаружены участки эктопированной слизистой оболочки желудка, они должны быть иссечены. Ушивают кишку отдельными вворачивающимися рассасывающимися швами. Брюшную стенку ушивают обычным путем.

Рис. 30.1

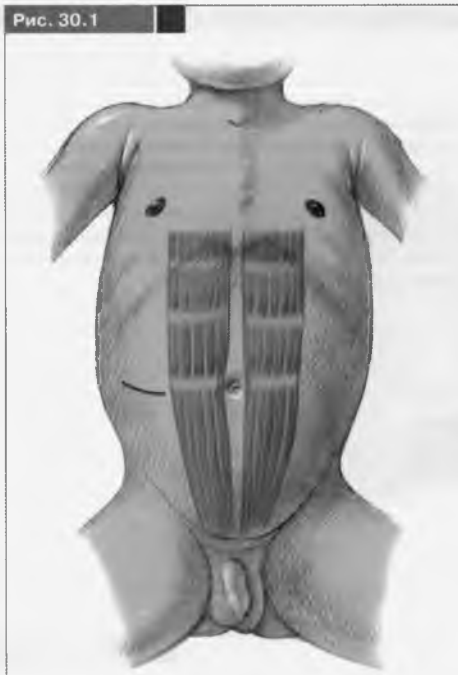


Рис. 30.2



Рис. 30.3

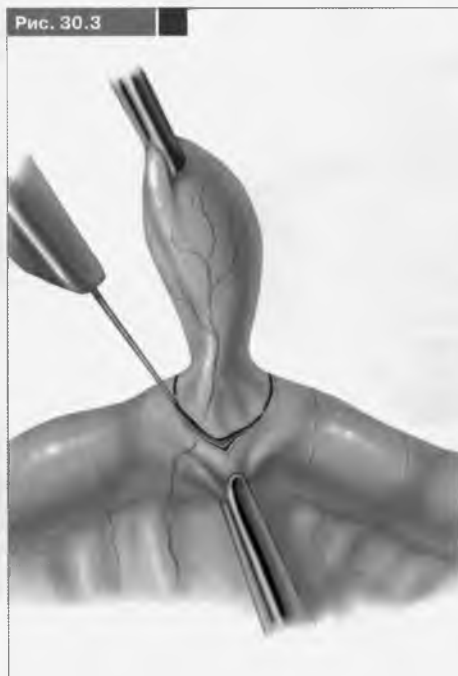


Рис. 30.4

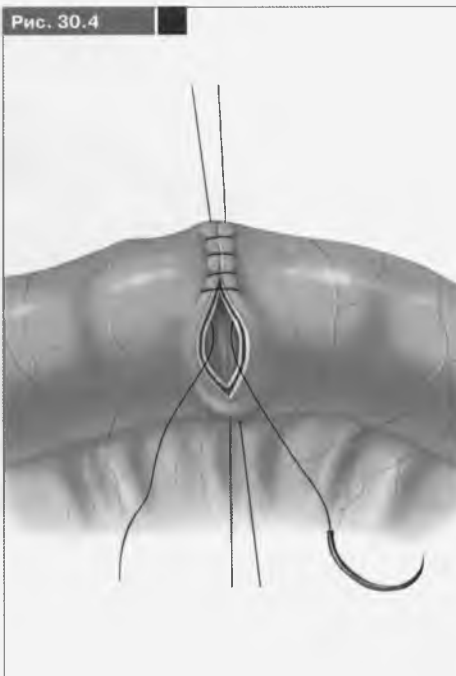


Рис. 30.5, 30.6

Незаращенный желточный проток проявляется свищом пупка, через который выделяется кишечное содержимое. При этом в пупке могут быть (а могут и не быть) остатки слизистой оболочки протока. Операция заключается в иссечении всего протока, который обычно перед кишкой расширяется, переходя в дивертикул Меккеля.

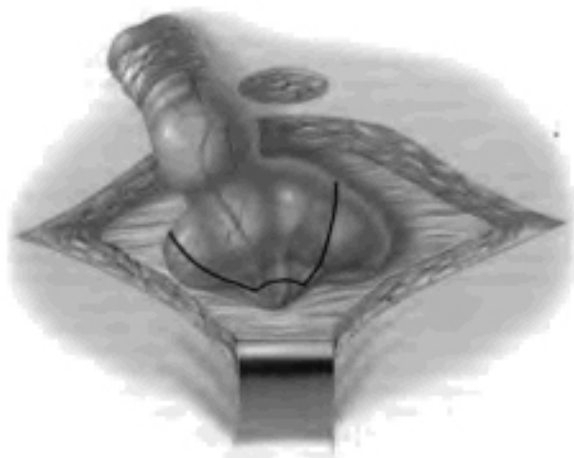
Умбиликальный конец протока иссекают по всей окружности через субумбиликальный разрез. После рассечения кожи и подкожных тканей их отводят крючками и выделяют проток. Апоневроз

вскрывают поперечно с каждой стороны протока или по средней линии. Обе пупочные артерии, вену и остатки урахуса перевязывают и рассекают. Умбиликальный конец протока выводят в рану. Проток выделяют до впадения его в кишку и резецируют так же, как описано для операции при дивертикуле Меккеля. Непрерывность подвздошной кишки восстанавливают анастомозом конец-в-конец. Умбиликальный разрез ушивают кисетным швом, разрез брюшной стенки — послойно рассасывающимися швами.

Рис. 30.5



Рис. 30.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В послеоперационном периоде проводят декомпрессию желудка через назогастральный зонд и инфузионную терапию до полного восстановления нормальной функции ЖКТ. Если есть показания, то проводят антибиотикотерапию для профилактики раневой инфекции.

Неполная облитерация желчного протока приводит к развитию аномалий, которые могут

потребовать резекции его остатков как для профилактики, так и для лечения осложнений. Риск послеоперационных осложнений, в основном раневой инфекции, низкий, и результаты хирургического лечения хорошие. Описано успешное применение при лечении этих аномалий лапароскопических методов.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Moore C (1996) Omphalomesenteric duct malformations. *Semin Pediatr Surg* 5:116–123

Swaniker F, Soldes O, Hirsch RB (1999) The utility of technetium 99m pertechnetate scintigraphy in the evaluation of patients with Meckel's diverticulum. *J Pediatr Surg* 34:760–764

Teitlebaum DH, Polley TZ, Obeid F (1994) Laparoscopic diagnosis and excision of Meckel's diverticulum. *J Pediatr Surg* 29:495–497

St Vil D, Brandt ML, Panic S (1991) Meckel's diverticulum in children: a 20 year review. *J Pediatr Surg* 26:1289–1292

Risto J. Rintala

ВВЕДЕНИЕ

Примерно в 10% всех случаев язвенного колита заболевание начинается в детском возрасте. В западных странах частота язвенного колита у детей возрастала в 1970—80-х годах, после чего остается на одном уровне. Типичный возраст появления первых симптомов — препубертатный или пубертатный. В последнее время отмечена тенденция к более раннему появлению симптомов — в начальные школьные годы.

Этиология язвенного колита до сих пор остается неизвестной, а потому и нет методов определенного этиологического лечения. Консервативное лечение основано на системном или локальном подавлении иммунной реакции со стороны толстой кишки. Чаще всего это достигается с помощью производных ацетилсалициловой кислоты и системного или локального применения кортикостероидов.

У детей язвенный колит протекает агрессивнее, чем у взрослых. У них чаще отмечается распространенная форма заболевания, и в детском возрасте более часто, чем у взрослых, развивается панколит. Поэтому дети требуют более агрессивного медикаментозного лечения, чем взрослые. Кортикостероиды необходимо обычно применять с самого начала заболевания. Применение системных кортикостероидов представляет собой очень важную проблему, поскольку побочные эффекты их высоких доз на рост и развитие ребенка не только очень серьезны, но иногда являются показанием для хирургического лечения.

От 40 до 70% детей с язвенным колитом подвергаются хирургическому лечению. Поскольку состояние большинства детей удается стабилизировать на медикаментозном лечении, то в настоящее время редко возникают показания к экстренному вмешательству по поводу токсической мегаколлон, упорного кровотечения или не поддающейся лечению молниеносной формы заболевания. Типичными показаниями к хирургическому лечению язвенного колита являются: отсутствие эффекта от активно проводимой консервативной терапии, зависимость от высоких доз кортикостероидов со значительными побочными эффектами, задержка роста и развития ребенка, а также тяжелые внешние проявления заболевания. Операция не должна рассматриваться как метод первичного или раннего лечения язвенного колита. У значительной части пациентов удается справиться с симптомами заболевания и достичь длительной ремиссии на минимальных дозах лекарственных средств или даже на фоне отмены медикаментозного лечения. Кроме того, функциональные исходы реконструктивной

проктоколэктомии не сравнимы с нормальной функцией кишечника. После неоднократных обострений заболевания больные привыкают к тому, что опорожнение кишечника у них будет несколько раз в день. До операции проктоколэктомии должна быть любыми способами исключена болезнь Крона, поскольку при болезни Крона реконструктивная проктоколэктомия не показана.

«Золотым стандартом» хирургического лечения язвенного колита являются проктоколэктомия и постоянная илеостомия. Ограниченная резекция толстой кишки и колэктомия с илеоректальным анастомозом оставлены в прошлом, поскольку связаны с высокой частотой осложнений и рецидивов заболевания. Проктоколэктомия и постоянная илеостомия дают прекрасные результаты и позволяют справиться с симптомами язвенного колита, однако не очень хорошо воспринимаются детьми и подростками, поскольку связаны со значительными ограничениями в социальной жизни, а наличие илеостомы меняет внешний вид ребенка. С конца 1970-х годов реконструктивная проктоколэктомия с илеоанальным анастомозом получила всеобщее признание как стандартная операция у взрослых и детей при язвенном колите. Многие детские хирурги пропагандируют создание резервуара из подвздошной кишки, наиболее распространенным и легко выполнимым вариантом которого является J-образный карман. Некоторые детские хирурги до сих пор накладывают прямую илеоанальную анастомоз без резервуара.

Реконструктивная проктоколэктомия — большая операция, сопровождающаяся высокой частотой послеоперационных осложнений. Наиболее часто развиваются септические осложнения, поскольку большинство пациентов с устойчивым к лечению язвенным колитом имеют ослабленный иммунитет в результате применения высоких доз кортикостероидов. Многие дети значительно отстают в весе в результате длительной диареи и нарушений питания. Во избежание септических осложнений абсолютно необходимо снизить дозы системных кортикостероидов до минимально возможного уровня или перейти на местное применение будесонида, который оказывает менее выраженный системный иммуносупрессивный эффект. По возможности необходимо также справиться с гипотрофией путем назначения соответствующей диеты. С этой целью иногда, правда редко, приходится проводить парентеральное питание.

Если у ребенка имеется, как в большинстве случаев при язвенном колите, хроническая диарея,

кишечник можно опорожнить простым промыванием толстой кишки. Если диареи нет, желательно промывать весь кишечник раствором полиэтиленгликоля. До операции следует пометить на брюшной

стенке водоустойчивым маркером место петлевой илеостомии. Лучше всего это сделать, когда больной сидит, пометив место в правом нижнем квадранте живота.

Рис. 31.1

При введении в наркоз начинают профилактическое введение антибиотиков (цефотаксим и метронидазол). Операцию проводят под общим обезболиванием. Следует избегать применения оксида азота, поскольку он вызывает вздутие кишечника. Желательно введение катетера в эпидуральное пространство для послеоперационного обезболивания. Дополнительное обезболивание можно проводить опиоидами, вводимыми методом контролируемой пациентом аналгезии (КПА). В мочевого пузыря вводят катетер и оставляют его до тех пор, пока не прекращают эпидуральную анестезию и введение опиоидов.

Больного укладывают на операционном столе в литотомическое положение с наклоном по Тренделенбургу 10–15°. Живот обрабатывают от нижней части грудной клетки до промежности. Разрез по средней линии проводят от середины между мечевидным отростком и пупком до надлобковой области, что обеспечивает свободный доступ ко всем отделам толстой кишки. Обычно нет необходимости в применении автоматических ранорасширителей. Они могут вызвать ишемию краев раны и способствовать усилению болей в ее области в послеоперационном периоде. Проводят полную ревизию кишечника, чтобы исключить болезнь Крона.

Рис. 31.2

Очень важно, чтобы до начала колэктомии хирург оценил расстояние, на которое терминальный отдел подвздошной кишки должен быть низведен на промежность. Если ротация кишечника завершена, положение его нормальное, а терминальный отдел подвздошной кишки достигает лобка, то можно надеяться, что илеоанальный анастомоз будет наложен без натяжения. После мобилизации илеоцекальной зоны подвздошную кишку пересекают шивающим аппаратом вплотную к илеоцекальному углу.

Рис. 31.3

Мобилизуют восходящую кишку, пересекая париетальную брюшину, и печеночный угол. Рассекают *ligamentum splenocolicum* и мобилизуют селезеночный угол. Большой сальник может быть сохранен, если он не очень поврежден во время отделения его от поперечной ободочной кишки. Выделение сальника лучше производить биполярным коагулятором или ножницами, пересекая его как можно ближе к стенке

кишки. Рассекают париетальную брюшину, фиксирующую нисходящую и сигмовидную кишку. Сосуды брыжейки толстой кишки лигируют или коагулируют непосредственно у кишечной стенки. Обычно лигировать необходимо лишь основные артерии толстой кишки — правую, среднюю и левую. Толстую кишку пересекают степлером в месте перехода сигмовидной кишки в прямую. Удаляют всю толстую кишку.

Рис. 31.1

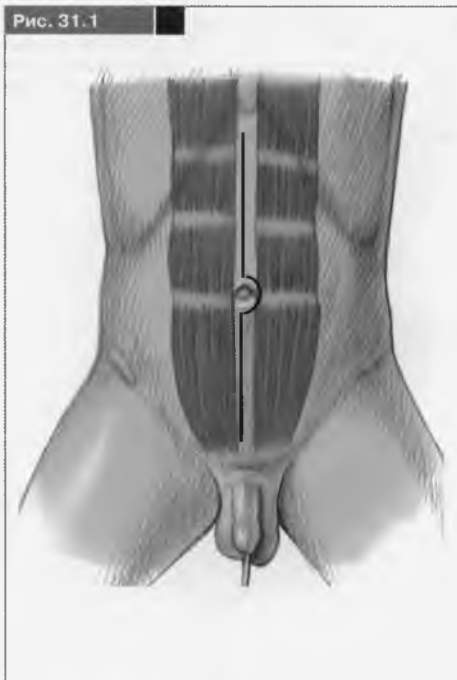


Рис. 31.2



Рис. 31.3



Рис. 31.4, 31.5

Швы-держалки или угловой большой зажим, наложенные на проксимальный отдел культы прямой кишки, облегчают ее выделение. Это позволяет хирургу свободно подтягивать и выделять кишку с любой стороны. Брыжейка прямой кишки у пациентов с язвенным колитом часто утолщена и отечна, поэтому выделение брыжейки травматично и сопровождается кровотечением. Наиболее просто осуществлять этот этап справа от прямой кишки. Небольшие сосуды пересекают каутером как можно ближе к кишечной стенке. Использование

крючков с широкой и длинной «лопастью» и подтягивание кверху культы прямой кишки облегчают выделение.

Выделение продолжают в каудальном направлении до тазового дна. Ректальное пальцевое исследование помогает удостовериться в адекватности абдоминального выделения. Если нижняя граница выделенной кишки находится в 3–4 см от анального края, то обычно трансанальное удаление слизистой оболочки и ректальное низведение кишки производятся без каких-либо сложностей.

Рис. 31.4

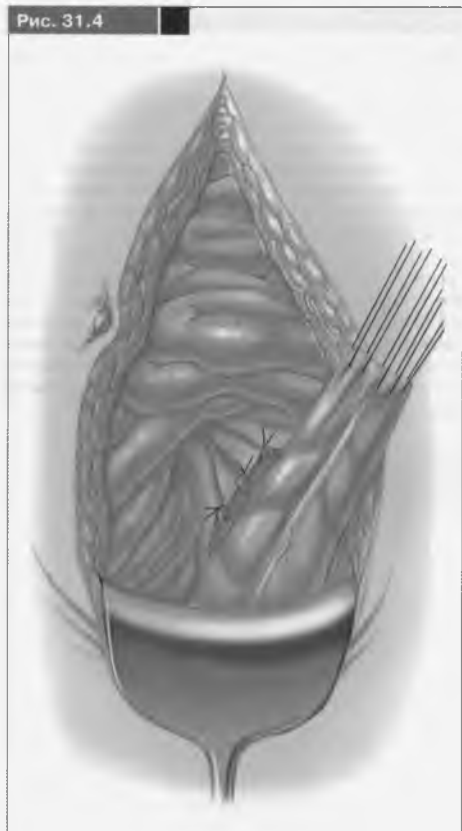


Рис. 31.5



Рис. 31.6

Следующий этап операции — мобилизация подвздошной кишки для низведения ее в анальный канал. Подвздошно-ободочную артерию лигируют и рассекают. Брыжейку подвздошной кишки мобилизуют вверх до уровня проксимального отдела верхней брыжеечной артерии. Это может потребовать мобилизации корня брыжейки с отделением его от двенадцатиперстной кишки и нижнего края поджелудочной железы. Брыжеечные артерии, идущие к дистальным двум или трем сосудистым аркадам терминального отдела подвздошной кишки, перевязывают и рассекают проксимально. Для того чтобы илеоанальный анастомоз был наложен без натяжения, дистальный конец подвздошной кишки или верхушка J-образного резервуара должны достигать спереди от тазового кольца основания полового члена у мальчиков или переднего отдела влагалища у девочек.

Рис. 31.7

Длина J-образного резервуара должна быть 7–10 см. Терминальный отдел подвздошной кишки «загибают» и верхушку будущего резервуара продольно рассекают каутером по противобрыжеечному краю. Отверстие должно быть небольшим (1,5–2 см), поскольку оно значительно расширяется, когда низводится к анусу. Бранши швейного аппарата вводят в каждый рукав резервуара, сводят их и прошивают. Применение аппарата 75 мм или двух степлеров 50 мм бывает достаточно для создания резервуара. Линия аппаратного шва может быть укреплена рассасывающимися швами 4/0 или 5/0. Резервуар и терминальный отдел подвздошной кишки укрывают теплыми влажными салфетками и оставляют в брюшной полости. Рану брюшной стенки также рыхло закрывают теплыми влажными салфетками.

Рис. 31.6



Рис. 31.7



Рис. 31.8

Промежный этап операции начинают с наложения растягивающих швов между слизисто-кожным краем анального канала и специальным круглым «колостомическим» кольцом. Эти швы держат анус раскрытым и расширенным, обеспечивая хороший

доступ к анальному каналу. Раствор адреналина (1:100 000) вводят под слизистую оболочку, чтобы «приподнять» ее и уменьшить кровоточивость при трансанальном иссечении.

Рис. 31.9, 31.10

Трансанальную мукозэктомию (удаление слизистой оболочки) начинают по зубчатой линии. Небольшой ободок (5–6 мм) анального переходного эпителия должен быть оставлен, иначе чувствительность в зоне ануса значительно снижается и может быть утрачен анальный рефлекс. Рецидив заболевания в зоне переходного анального эпителия не возникает. Слизистую оболочку анального канала рассекают по всей окружности и начинают мукозэктомию. *Красная линия* на рисунке 31.9 обозначает «путь» выделения между слизистой и мышечным слоем прямой кишки. Некоторые хирурги предпочитают накладывать множественные швы-держалки на слизистую оболочку сразу над уровнем разреза,

чтобы облегчить мукозэктомию. Автор использует небольшие зажимы с треугольными окончательными браншами, которыми подтягивает края слизистой. Мукозэктомию производят острым и тупым путем ножницами. При язвенном колите мукозэктомию намного сложнее производить, чем при невоспалительных заболеваниях. Кровопотеря бывает при этом довольно значительная. Дооперационное местное применение кортизона в виде свечей или эрозолia может способствовать уменьшению кровопотери во время операции и облегчению выделения слизистой оболочки. Мукозэктомию продолжают на протяжении 5–8 см до уровня над тазовым дном.

Рис. 30.8

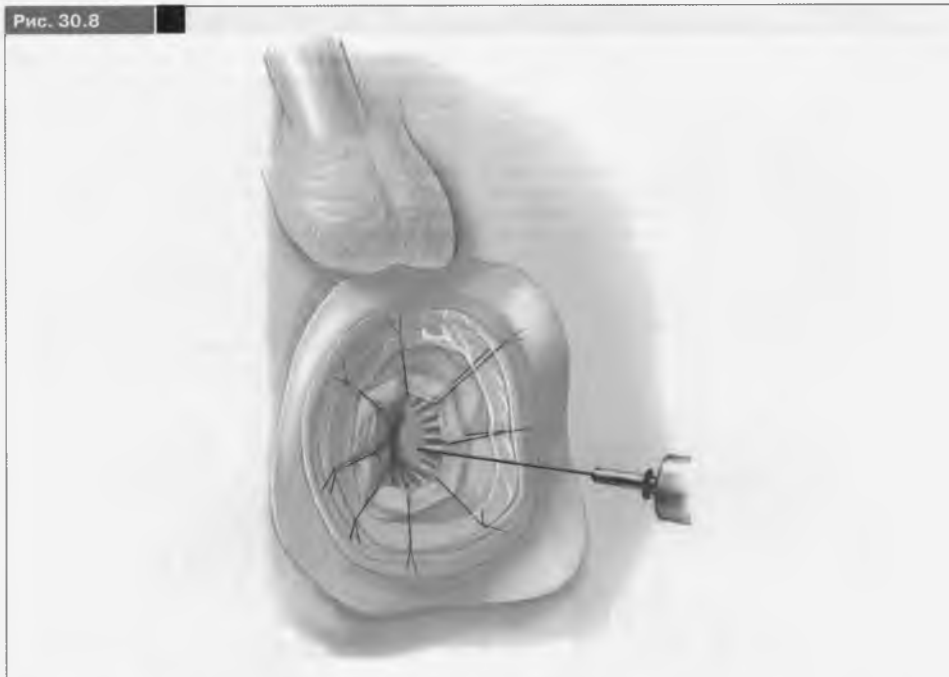


Рис. 31.9



Рис. 31.10



Рис. 31.11, 31.12

Манжетка, состоящая из мышечной выстилки анального канала и дистальной части прямой кишки, может быть пересечена трансанально, при вхождении в полость малого таза, у верхней границы мукозэктомии. Подтягивание слизистой «трубки» вворачивает проксимальный конец мышечной манжетки внутрь дистального ее конца, где манжетку можно спокойно пересечь без опасности повреждения уретры и простаты. Другой метод — вывернуть прямую кишку через анус и пересечь мышечную манжетку вне ануса у верхнего края мукозэктомии. Кровотечение из небольших сосудов манжетки останавливают, прижигая электрокаутером.

Длинный мягкий зажим вводят через мышечную манжетку в малый таз. J-образный резервуар (или дистальную часть подвздошной кишки в случае операции прямого низведения) захватывают зажимом и низводят через анус. Ассистент, работающий со стороны живота, следит за тем, чтобы при низведении не перекрутилась брыжейка низводимой кишки. Брыжейка низведенного J-образного резервуара (или дистальной части подвздошной кишки) является компонентом низводимого сегмента, очень тесно связанным с ним, и требует того, чтобы быть низведенной по наиболее короткому пути. Поэтому в области таза брыжейку располагают кпереди от кишки, однако это не означает, что низведенный сегмент будет перекручен.

Рис. 31.11



Рис. 31.12



Рис. 31.13

Поскольку при наложении первых швов всегда есть натяжение, мы рекомендуем сначала накладывать швы в 4 «углах» будущего анастомоза, который создают одним рядом отдельных рассасывающихся швов 4/0, захватывая подвздошную кишку (через все слои) и анальный канал. Натяжение по линии швов обычно исчезает, когда нити обрезаются, что дает возможность линии швов сократиться и уйти в анальный канал.

Рис. 31.14

Пространство между низведенной кишкой и «задней» промежностью ушивают непрерывным рассасывающимся швом 4/0. Полость таза ревизуют, чтобы провести гемостаз. Круглый кожный «диск» иссекают на месте стомы. Делают крестообразный разрез фасции. Отверстие в фасции и мышцах следует расширить (тупым путем) до величины двух пальцев. Вскрывают брюшину и выводят на брюшную стенку петлю подвздошной кишки, расположенную как можно ближе к илеоанальному анастомозу. Ушивают послойно разрез брюшной стенки и стому формируют над каким-либо устройством, играющим роль шпоры. Обычно необходимости в дренировании полости малого таза нет.

Послеоперационная декомпрессия желудка через назогастральный зонд обычно не требуется. Мочевой катетер может быть удален, как только прекратится эпидуральная анестезия. Профилактический курс антибиотиков продолжают в течение 72 ч после операции. Если ребенок до операции был на высоких дозах кортикостероидов, то после операции кортикостероиды вводят парентерально до тех пор, пока не станет возможным их введение через рот. Введение кортикостероидов может быть прекращено, когда с помощью теста с АКГГ-стимуляцией (АКГГ – адренокортикотропный гормон) подтверждена нормальная функция собственной коры надпочечников.

Желательно проводить энтеральное питание, полный объем которого обычно удается достичь в течение первых 5 дней после операции. Отделяемое из стомы иногда очень обильное, и эти потери должны быть возмещены соответственно объему отделяемого и содержанию в нем электролитов. В большинстве случаев для этого вполне достаточно раствора Рингер-лактата. Натрий добавляют орально, как только ребенок сможет усваивать содержащие его таблетки, чтобы уменьшить объем отделяемого из стомы.

Послеоперационное питание проводят с помощью безлактозной диеты. Количество натриевых добавок может мониторироваться соответственно содержанию натрия в моче (мочевом пятне), которое должно поддерживаться на уровне выше 20 ммоль/л. Недостаточное введение натрия ведет к увеличению количества и разжижению (водянистое отделяемое) отделяемого из стомы.

Стома должна быть ограничена от операционной раны на время формирования резервуара и заживления илеоанального анастомоза. Через 3–6 нед. после операции проводят контрастное рентгенологическое исследование через отводящий отдел стомы для оценки целостности илеоанального анастомоза и J-резервуара. Ранний послеоперационный период характеризуется наличием частого жидкого стула через стому вплоть до 10–12 раз в сутки. Для снижения двигательной активности кишечника назначают антиперистальтические препараты (лоперамид). В течение 3–6 мес. частота стула снижается до 2–7 раз в сутки. В период адаптации эффективно назначение «низкошлаковой» диеты с солевыми добавками.

Рис. 31.13

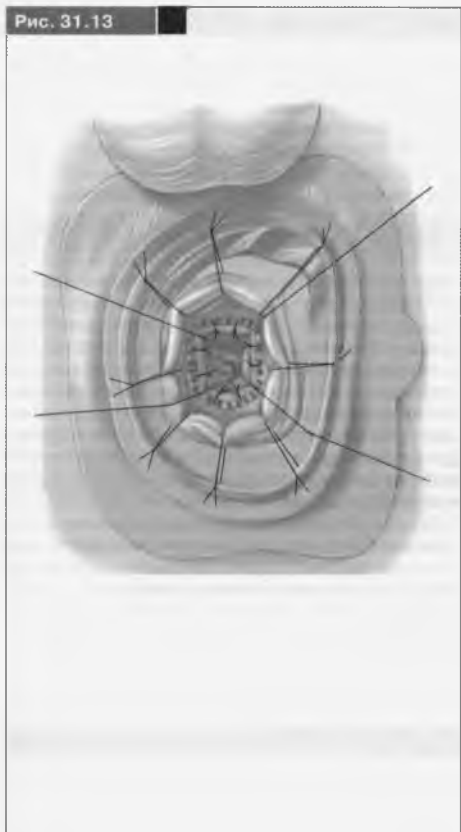
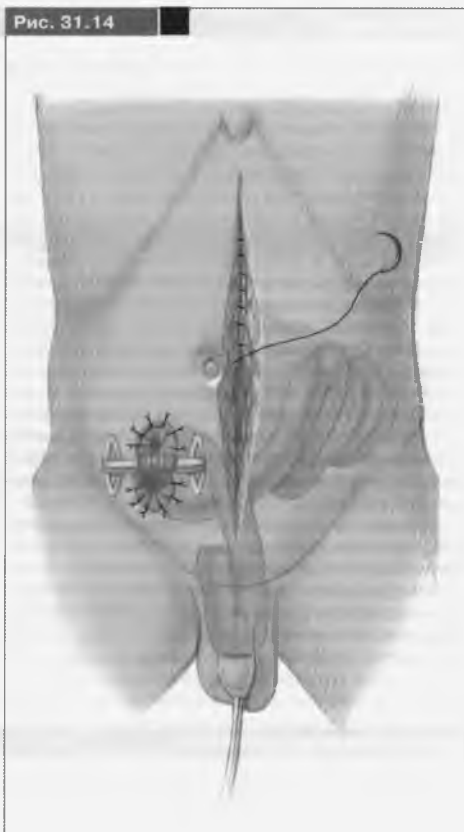


Рис. 31.14



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Илеоанальный анастомоз явился революцией в лечении язвенного колита, в том числе и у детей. Несмотря на высокую частоту послеоперационных осложнений, отдаленные результаты и удовлетворенность ими пациентов хорошие. У детей с илеоанальным анастомозом и резервуаром функциональные результаты в плане держания кала тоже хорошие. Обычно в течение 6 мес. после закрытия стомы у всех детей достигается полное дневное держание кала. У небольшого количества пациентов отмечается незначительное каломазание ночью, что требует применения памперсов. При отсутствии серьезных послеоперационных осложнений существенного недержания кала практически не бывает. Через 6–12 мес. после операции частота самостоятельного опорожнения кишечника обычно составляет от 2 до 7 раз в сутки. По материалам детского госпиталя Хельсинского университета, средняя частота опорожнения кишечника через 6 мес. после операции – 4 раза в сутки с колебаниями от 2 до 7 раз.

Ранние и поздние осложнения возникают у 20–50% пациентов. Наиболее частые из них – это раневая инфекция, обычно у детей, получавших высокие дозы кортикостероидов до операции, и кишечная непроходимость. Воспалительные септические осложнения со стороны малого таза или «отхождение» илеоанального анастомоза возникают менее чем в

10% случаев. Острое или хроническое воспаление резервуара – проблема, довольно характерная для операции илеоанального низведения при язвенном колите. Частота этого осложнения варьирует от 20 до 50%. Более острые случаи воспаления резервуара связаны чаще всего со слишком коротким энтеральным курсом антибиотиков, например метронидазола. Хроническое воспаление резервуара встречается значительно реже – менее чем у 10% пациентов. Лечение хронического воспаления резервуара заключается в длительных курсах низких доз антибиотиков, а в упорных случаях – в назначении кортикостероидов, преимущественно будесонида, орально. Хроническое воспаление резервуара может быть проявлением болезни Крона, – известно, что примерно 5–15% пациентов, которым был наложен илеоанальный анастомоз по поводу язвенного колита, на самом деле страдали от болезни Крона. Другой симптом, который должен вызвать подозрение на болезнь Крона, – это образование свища резервуара, особенно рецидивирующее.

Несмотря на множество и разнообразие потенциальных послеоперационных проблем, абсолютное большинство детей, перенесших реконструктивную проктоколэктомию по поводу язвенного колита, имеют абсолютно удовлетворительное качество жизни, полное держание кала и приемлемое количество опорожнений кишечника в день.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Coran AG (1990) A personal experience with 100 consecutive total colectomies and straight ileoanal endorectal pull-throughs for benign disease of the colon and rectum in children and adults. *Ann Surg* 212:242–248
- Durno C, Sherman P, Harris K et al (1998) Outcome after ileoanal anastomosis in pediatric with ulcerative colitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 27:501–507
- Rintala RJ, Lindahl H (1996) Restorative proctocolectomy for ulcerative colitis in children – is the J-pouch better than straight pull-through. *J Pediatr Surg* 31:530–533
- Sawczenko A, Sandhu BK (2003) Presenting features of inflammatory bowel disease in Great Britain and Ireland. *Arch Dis Child* 88:995–1000
- Stavlo PL, Libsch KD, Rodeberg DA et al (2003) Pediatric ileal pouch – anal anastomosis: functional outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg* 38:935–939

ВВЕДЕНИЕ

Частота болезни Крона у детей значительно выросла с 1970-х годов. Возраст начала заболевания такой же, как и язвенного колита, однако существует тенденция к некоторому «омоложению» пациентов с болезнью Крона, по сравнению с детьми с язвенным колитом. Диагноз болезни Крона обычно ставится значительно позже, чем язвенного колита, а именно более чем через год от начала симптомов. На ранних стадиях заболевания симптомы весьма неопределенны. Наиболее частый симптом — неспецифические боли в животе. У пациентов с болезнью Крона наиболее часты общие симптомы. Задержка роста и полового созревания значительно более часто отмечается при болезни Крона, чем при язвенном колите. Проявления болезни Крона у детей обычно менее «локализованы», чем у взрослых.

Этиология болезни Крона, как и язвенного колита, неизвестна. Вероятно, при болезни Крона существует генетическая предрасположенность, так как семейные случаи этого заболевания встречаются более часто, чем язвенного колита. Не существует определенного специфического лечения болезни Крона. Поскольку болезнь Крона поражает весь желудочно-кишечный тракт, то нет и определенного хирургического метода лечения. В отличие от язвенного колита, хирургическое лечение болезни Крона паллиативное по определению и в основном направлено на лечение осложнений заболевания.

В течение последнего десятилетия большое значение приобретает медикаментозное лечение болезни Крона, основное направление которого — иммуносупрессивная терапия, причем это лечение различно в зависимости от «локализации» болезни. Говоря в общем — чем на большем протяжении и чем дистальнее поражение кишечника, тем более агрессивное требуется лечение. При преимущественном поражении подвздошной кишки применяются кортикостероиды, будесонид с преимущественно локальным действием и аминосалицилаты. Поражение толстой кишки часто требует назначения антибиотиков, таких как метронидазол или ципрофлоксацин, в добавление к лечению, которое применяется при поражении подвздошной кишки. Обострение, рецидив заболевания, а также случаи устойчивой к лечению болезни требуют более эффективной терапии — азатиоприн или циклоспорин часто помогают достичь ремиссии. Новые биологические иммуномодуляторы, такие как инфликсимаб (антитела к TNF- α — опухоленекротическому фактору- α), применяются для лечения упорных вариантов болезни Крона, а также случаев с образо-

ванием свищей. Внутренние и ректоперинеальные свищи хорошо поддаются лечению инфликсимабом с довольно длительной ремиссией. Такие же благоприятные результаты отмечаются у пациентов, устойчивых к лечению обычными методами. Однако отдаленные результаты и безопасность биологического лечения болезни Крона все еще остаются неясными.

Очевидно, что развитие методов медикаментозного лечения болезни Крона снизит потребность в применении хирургических методов лечения. Показания к хирургическому лечению ограничены случаями, не поддающимися консервативному лечению, а также когда эта терапия плохо переносится. Показаниями к экстренной операции являются не поддающийся лечению токсический мегаколон или острое кровотечение. К счастью, и то, и другое осложнения встречаются редко. Подострые или хронические состояния, которые могут потребовать хирургического вмешательства, включают стойкие стриктуры, внутренние и наружные свищи и внутрибрюшные абсцессы.

Главный принцип хирургического лечения болезни Крона — максимальное сохранение длины кишки. Резекция должна быть ограничена тем сегментом кишки, поражение которого вызывает симптоматику. Изолированные очаговые измененные сегменты не следует трогать, если они не вызывают обструкцию. При внутренних свищах, которые обычно возникают в проксимальном участке пораженного отдела, дистальный участок, как правило, «здоров», за исключением места фистулы. В таких случаях следует резецировать пораженный проксимальный отдел и ушить отверстие свища в дистальном отделе. У взрослых при множественных фиброзных стенозах эффективна стриктуропластика, отдаленные результаты которой в плане активности течения заболевания, риска рецидива и качества жизни очень схожи с результатами хирургического вмешательства с резекцией кишки. Существует лишь несколько сообщений о стриктуропластике при болезни Крона у детей, но предварительные результаты такие же, как у взрослых.

Иногда при тяжелом и значительном по протяженности поражении требуется обширная резекция. В этих случаях прямая кишка должна быть сохранена. Илеоанальный анастомоз с резервуаром или без него не показан при болезни Крона, поскольку отдаленные результаты абсолютно непредсказуемы, нередко плохие и, более того, осложнения, связанные с наличием резервуара, очень часты.

Рис. 32.1, 32.2

Наиболее частой операцией, в которой нуждаются пациенты с болезнью Крона, является резекция локальной стриктуры. Резецируют участок стриктуры с небольшим сегментом (не более нескольких сан-

тиметров) прилежащей здоровой кишки. Анастомоз накладывают однорядный, отдельными рассасывающимися швами.

Рис. 32.1

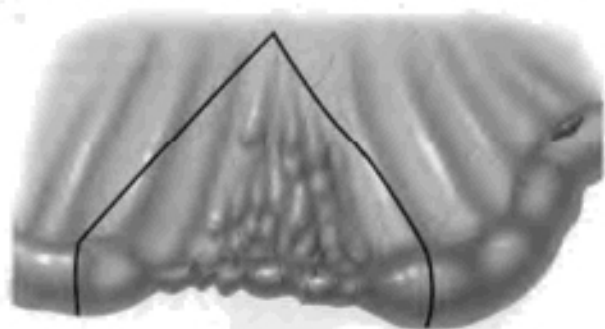


Рис. 32.2

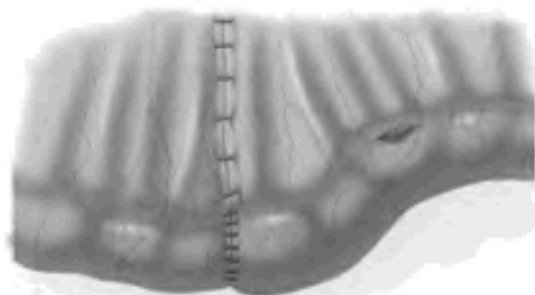


Рис. 32.3, 32.4

У детей внутренние свищи часто образуются между подвздошной и сигмовидной кишкой. Подвздошная кишка обычно поражена, в то время как сигмовидная не изменена, за исключением отверстия свища.

Проксимальный сегмент резецируют с наложением анастомоза, на дистальной кишке отсекают отверстие свища и ушивают отдельными швами.

Рис. 32.3



Рис. 32.4



Рис. 32.5, 32.6

Стриктуропластика при множественных, ограниченных по протяженности стриктурах. Стриктуропластику можно комбинировать с резекцией значительных по протяженности стенозированных

участков. В зоне стриктуры делают продольную энтеротомию таким образом, чтобы разрез переходил на неизмененную кишку. Затем ушивают кишку в поперечном направлении отдельными швами.

Рис. 32.5

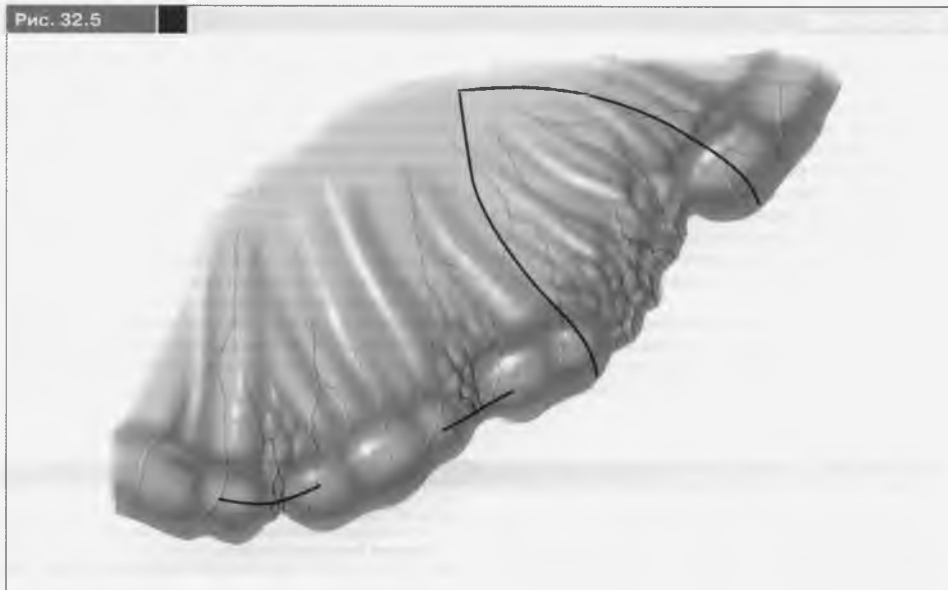
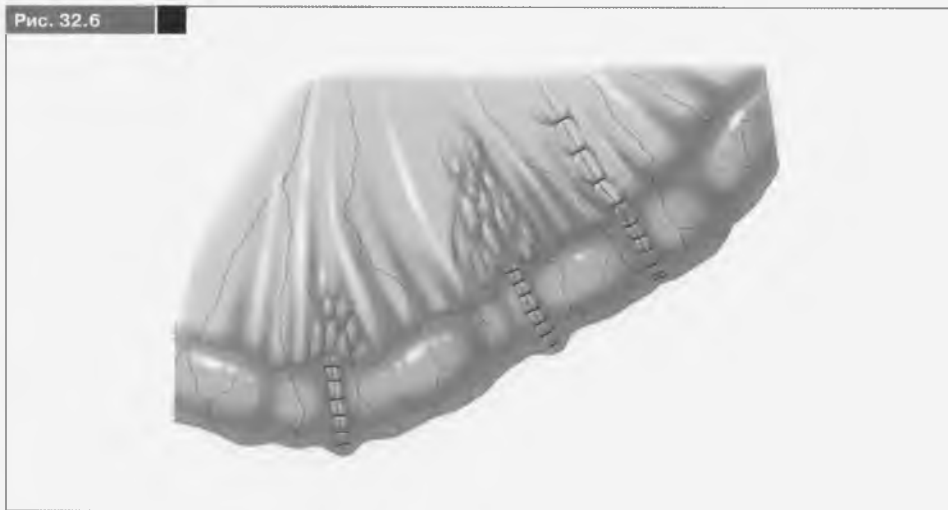


Рис. 32.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Оперативное лечение болезни Крона проводят лишь при развитии осложнений на фоне устойчивого к консервативному лечению течения заболевания. Хотя после операции нельзя ожидать излечения, однако у многих пациентов наступает длительный период полной ремиссии и они могут вести обычный образ жизни. Адекватное хирургическое лечение у отдельных пациентов может также уменьшить необходимость в иммуносупрессивной и потенциально «вредной» медикаментозной терапии, а порой полностью «уйти» от этой терапии на месяцы и даже годы.

Перианальные проявления болезни Крона очень часты у детей. Они включают кожные папилломы, трещины и свищи. В большинстве случаев перианальные проявления вызывают легкие симптомы

или протекают бессимптомно. В этой ситуации оправдан консервативный подход, вопрос о хирургическом лечении должен обсуждаться лишь при тяжелых высоких ректоперинеальных или ректовагинальных свищах, которые не отвечают на лечение инфликсимабом или на усиление иммуносупрессивной терапии. Если при высоком перианальном свище ставятся показания к хирургическому лечению, резекция наиболее пораженного сегмента (обычно локализирующегося в левой половине толстой кишки) и временная колостомия могут увеличить шансы на успешное лечение свища. При очень тяжелом перианальном поражении, особенно при сочетании с выраженными ректальными проявлениями, проктэктомия может быть единственной возможностью обеспечить ребенку приемлемое качество жизни.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Baldassano RN, Han PD, Jeshion WC, Berlin JA, Piccoli DA, Lautenbach E, Mick R, Lichtenstein GR (2001) Pediatric Crohn's disease: risk factors for postoperative recurrence. *Am J Gastroenterol* 96:2169–2176
- Besnard M, Jaby O, Mougenot JF, Ferkdadji L, Debrun A, Faure C, Delagausie P, Peuchmaur M, Aigrain Y, Navarro J, Cezard JP (1998) Postoperative outcome of Crohn's disease in 30 children. *Gut* 43:634–638
- Escher JC, Taminiau JA, Nieuwenhuis EE et al (2003) Treatment of inflammatory bowel disease in childhood: best available evidence. *Inflamm Bowel Dis* 9:35–58
- Kim S, Ferry G (2002) Inflammatory bowel diseases in children. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 32:108–132
- Patel HI, Leichtner AM, Colodny AH, Shamberger RC (1997) Surgery for Crohn's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 32:1063–1067

Ryoji Ohi, Masaki Nio

ВВЕДЕНИЕ

Атрезия желчных ходов до сих пор остается у грудных детей одним из видов патологии, чрезвычайно трудно поддающейся лечению. Внедрение в практику пересадки печени явилось революционным событием, тем не менее печеночная portoэнтеростомия (операция Касаи) и в настоящее время — абсолютный метод выбора хирургического лечения атрезии желчных ходов.

Главными клиническими проявлениями билиарной атрезии являются упорная желтуха, глинистая окраска каловых масс и гепатомегалия. Хотя симптоматика довольно «однообразна», анатомическое строение билиарного тракта широко варьирует от случая к случаю. Только 10–20% пациентов с билиарной атрезией имеют экстрапеченочные протоки, расширенные достаточно для наложения «слизисто-слизистого» анастомоза с кишечником. В этих «корректируемых» случаях может быть наложена гепатоэнтеростомия. У остальных пациентов (85–90%) состояние желчных путей таково, что наложение гепатоэнтеростомы невозможно. При этих некорректируемых вариантах должна быть произведена гепатопортоэнтеростомия.

Гепатопортоэнтеростомия была впервые описана в 1957 г. как метод операции при некорректируемых видах билиарной атрезии. В основу этой процедуры положено представление о том, что внутрипеченочные желчные протоки персистируют в раннем детстве и самые мелкие из них имеются в конусообразной фиброзной ткани, смешанной внепеченочные билиарные корешки. При гепатопортоэнтеростомии внепеченочные желчные протоки, включая их фиброзные остатки в воротах печени, полностью удаляются и устанавливается билиарный дренаж с помощью анастомоза между кишечным кондуитом и поперечным «срезом» ворот печени. Микроскопические билиарные структуры в воротах печени выделяют желчь в кишечный кондуит, и со временем происходит са-

мопроизвольное «сближение» между кишечными и протоковыми эпителиальными элементами.

Успешность гепатопортоэнтеростомии определяется своевременностью постановки диагноза и сроками оперативного вмешательства (желательно в течение первых 2 месяцев жизни), адекватностью оперативной техники, эффективностью профилактики послеоперационного холангита и тщательностью послеоперационного лечения.

Послеоперационный холангит — наиболее частое и серьезное осложнение, ведущее порой к фатальной септицемии или повторной облитерации гепатопортоэнтереоанастомоза. Хотя существуют различные модифицированные методы реконструктивных операций, направленных на профилактику холангита, авторы в настоящее время производят двухклапанную (клапан-шпора и инвагинационный клапан) гепатопортоэнтеростомию. Частота холангита, однако, остается такой же, как после операции Касаи, заключающейся в создании Y-образного анастомоза по Ру с длиной петли от 50 до 70 см. Из поздних осложнений описаны цирроз печени, портальная гипертензия и/или гиперспленизм. Показано, что как поздняя операция, так и осложнение в виде холангита, усугубляют фиброз печени и способствуют развитию портальной гипертензии.

Что касается дооперационного лечения, то кроме обычной подготовки к любой абдоминальной операции назначается витамин К в дозе 1–2 мг/кг/сут. в течение нескольких дней перед операцией. Кишечник подготавливают с помощью орально вводимых тобрамицина-сульфата и метронидазола в дозе 10 мг/кг/сут. И тот, и другой препарат назначают за 36 ч перед операцией. Кроме того, рано (задолго до операции) отменяют энтеральное питание и назначают клизмы. Определяют группу крови и совместимость и до операции начинают вводить антибиотики широкого спектра.

Рис. 33.1

Операцию проводят под интубационным наркозом. Положение больного на спине, с валиком под спиной. Доступ через правое подреберье, разрез проводят от нижнего угла реберной дуги до медиального

края левой прямой мышцы живота. Некоторые хирурги рекомендуют мобилизовать и полностью «открыть» печень для адекватной визуализации ее ворот.

Рис. 33.2

Берут биопсию печени. В желчный пузырь (обычно очень маленький) вводят катетер, чтобы произвести холангиографию. После того, как с помощью холангиографии подтверждена окклюзия внепеченочных желчных протоков, желчный пузырь отделяют от печени и продолжают мобилизацию вдоль пузырного протока к общему желчному протоку. Выделение облегчается при использовании бинокулярных луп.

Поверхностную брюшину на гепатодуоденальной связке «открывают» и оценивают анатомию желчных протоков и печеночных артерий. Расширенные лимфатические каналы вокруг гепатодуоденальной связки должны быть осторожно лигированы и пересечены, чтобы избежать значительных потерь лимфы. Остатки общего желчного протока осторожно выделяют, поскольку он часто бывает спаян с окружающими тканями.

Рис. 33.1

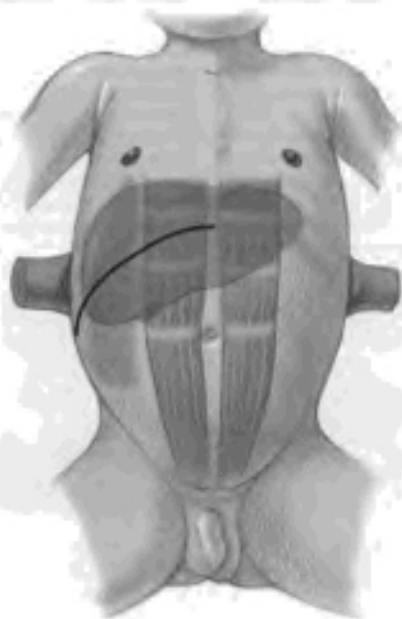


Рис. 33.2

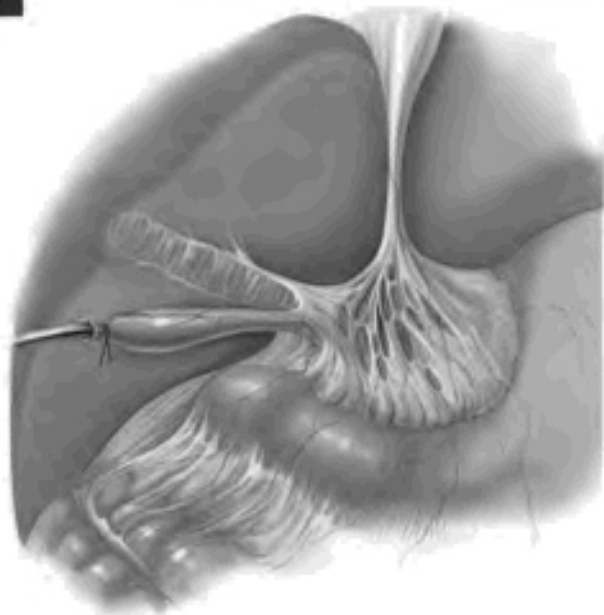


Рис. 33.3, 33.4

Общий желчный проток перевязывают, отсекают непосредственно у двенадцатиперстной кишки, поднимают, после чего освобождают от подлежащих печеночных артерий и воротной вены остатки печеночного протока. Печеночный проток обычно трансформирован в конусообразную фиброзную ткань, которая расположена краниально по отношению к бифуркации воротной вены. Эта ткань продолжается по ходу воротной вены и ее ветвей в печень. Даже если в этой зоне имеется какая-либо кистоподобная структура, ее необходимо удалить — она не должна быть использована для анастомоза с кишечником.

Отделение остатков фиброзной ткани от правой и левой ветвей воротной вены проводят осторожно, продвигаясь кзади. Бифуркацию этих ветвей необходимо отвести, чтобы открыть ворота печени. Выделяют несколько небольших ветвей, идущих от воротной вены к фиброзным остаткам, и пересекают их между лигатурами, облегчая смещение книзу воротной вены. Заднюю поверхность фиброзных остатков открывают достаточно глубоко и широко позади бифуркации воротной вены.

Рис. 33.3



Рис. 33.4



Рис. 33.5

Выделение между передней поверхностью фиброзных остатков и квадратной долей печени проводят острым путем достаточно широко — настолько, насколько только это возможно, на 5–6 мм прокси-

мальнее передней ветви правой печеночной артерии справа и до «умбиликальной точки» левой ветви воротной вены слева.

Рис. 33.6

Пересечение фиброзных остатков производят осторожно, используя небольшие закругленные ножницы или острый нож на уровне задней поверхности воротной вены. Хотя некоторые хирурги подтверждают наличие микроскопических персистирующих протоков на уровне анастомоза, исследуя замороженные срезы во время операции, однако авторы не используют замороженные срезы, поскольку всегда пересекают остатки желчных

протоков в воротах печени на одном и том же уровне. Кровотечение с поверхности среза иногда бывает довольно значительным. Ирригация теплым физиологическим раствором обычно останавливает кровотечение в течение 10 мин. Лигирование или каутеризация не должны применяться из-за возможности случайной облитерации небольших желчных протоков, которые могут открываться на поверхности среза.

Рис. 33.5



Рис. 33.6

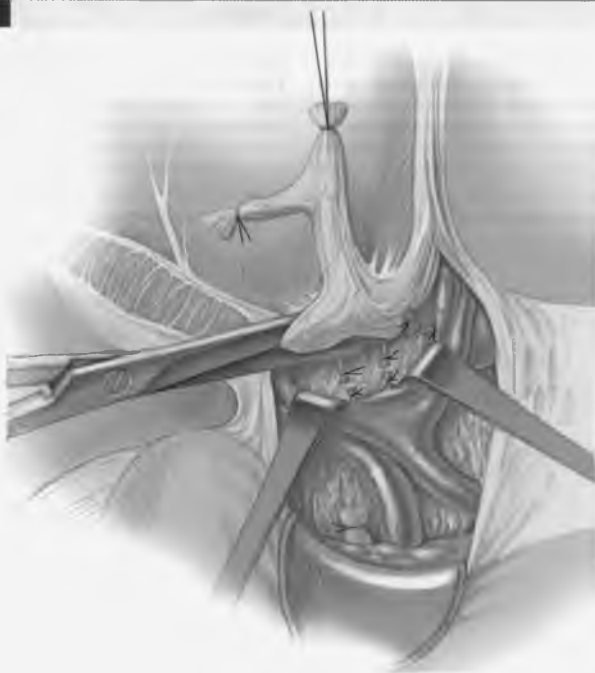


Рис. 33.7, 33.8

Следующий этап — создание Y-образного анастомоза по Ру с петлей тощей кишки. Длина «восходящей» петли тощей кишки должна быть примерно 50 см. Гастральный конец кишки соединяют анастомозом в латеральную (не в заднюю) поверхность печеночной части кишки. Большинство хирургов в настоящее

время не выводят кишечную стому, поскольку если у больного развивается портальная гипертензия, то часто возникает кровотечение, а также из-за технических трудностей, которые могут возникнуть, если понадобится пересадка печени. Кроме того, создание стомы не ведет к снижению частоты холангита.

Рис. 33.9

Создают инвагинационный клапан, что предотвращает развитие холангита. 3 см противобрыжечной половины серозномышечной оболочки удаляют с билиарной части кишки проксимальнее анастомоза. Гастральный и билиарный отделы затем соединяют над обнаженной слизистой оболочкой швами вдоль краев иссеченного серозно-мышечного слоя. Затем проксимальнее клапана-шпоры в билиарном

отделе кишки создают инвагинационный клапан. Терминальные мелкие артерии «кондуита» пересекают на ширину, равную диаметру кишки. Серозно-мышечный слой деваскуляризованного участка удаляют. Обнаженный сегмент и равный ему по длине проксимальный отдел кишки инвагинируют в дистальный сегмент. Этот клапан фиксируют 8–10 отдельными швами.

Рис. 33.7



Рис. 33.8

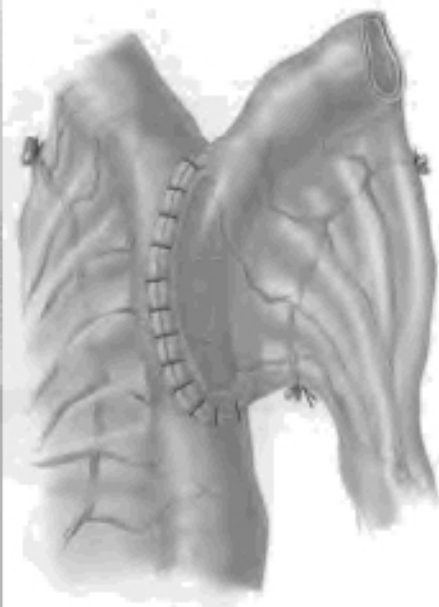


Рис. 33.9

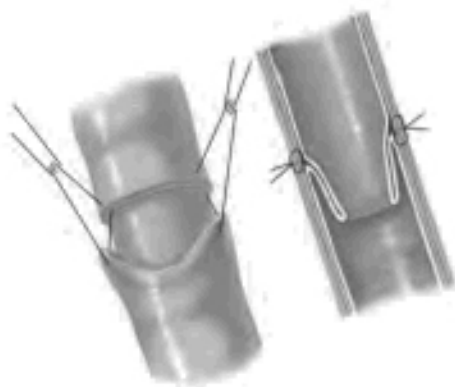


Рис. 33.10

После завершения формирования клапанов печеночный отдел кишки перемещают позади толстой кишки. Конец кишки (захватывая все ее слои) анастомозируют с «обнаженной» площадкой фиброзной ткани в воротах печени полнослойными

отдельными рассасывающимися швами 5/0. Швы не следует накладывать на поверхности фиброзных остатков там, где имеются мелкие желчные протоки. После того как все швы заднего ряда наложены, их завязывают.

Рис. 33.10



Рис. 33.11, 33.12

Передний ряд швов накладывают таким же образом, как и задний. Следует снова подчеркнуть и обратить внимание на то, что швы не следует накладывать на саму фиброзную площадку, а исключительно вокруг нее.

Чтобы фиксировать кишку к воротам печени, отдельные серозно-мышечные швы шелком 5/0 накладывают между передней стенкой тощей кишки и квадратной долей печени. Несколько швов накладывают между задней стенкой тощей кишки и гепатодуоденальной связкой. Брюшную полость орошают физиологическим раствором. Кишечник, особенно тощую кишку, включая ее билиарный конец, осторожно погружают в брюшную полость в соответствующем положении, чтобы предотвратить непроходимость. В сальниковую сумку через *foramen epiploicum* (отверстие Винслоу) ставят дренаж Penrose. Брюшную полость ушивают послойно.

Пациента помещают в кислородную палатку и проводят инфузионную терапию.

Декомпрессию ЖКТ осуществляют с помощью назогастрального зонда и клизм. Питание через

рот начинают обычно на 5–6-й день после операции, когда восстанавливается функция кишечника. Профилактика холангита — главная цель послеоперационного лечения. С этой целью мы рутинно назначаем антибиотики, холеретики и стероиды. Из антибиотиков используем амикацин-сульфат в дозе 8 мг/кг/сут. (каждые 8 часов) в течение 7 дней после операции и затем цефалоспорин в дозе 50–80 мг/кг/сут. внутривенно в течение нескольких месяцев, пока уровень билирубина в сыворотке не снизится ниже 2 мг/дл. Что касается холеретиков, то внутривенное введение 3 мл 10% дегидрохоловой кислоты с 7 мл 5% глюкозы начинают на следующий день после операции и вводят в течение 12 ч. Кроме того, *per os* назначают также урсоеоксихоловую кислоту в дозе 0,5 г/сут. Преднизолон по 10 мг дважды в день внутривенно начинают через неделю после операции. Стероидную терапию продолжают внутривенно в течение 4 дней, затем переходят на оральное введение 20 мг преднизолона через день в течение нескольких месяцев.

Рис. 33.11

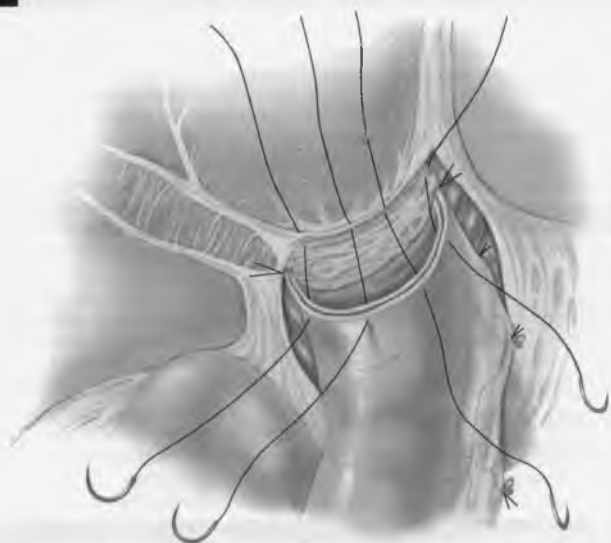
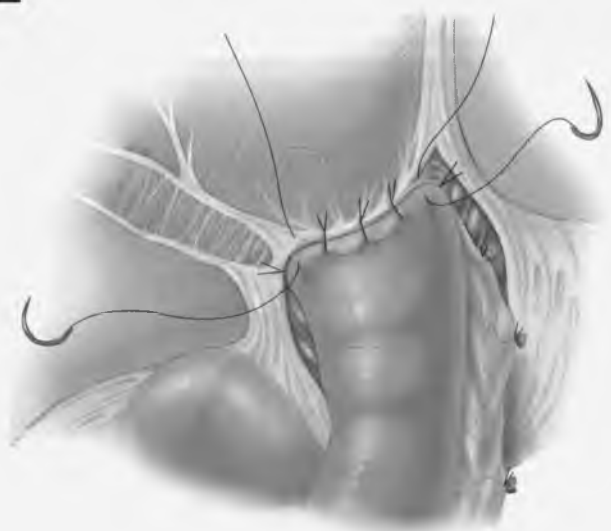


Рис. 33.12



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В период 1953–2001 г. 321 пациент с билиарной атрезией оперирован в нашем госпитале. 43 детям была произведена двухклапанная гепатоportoэнтеростомия (клапанный метод). Оттока желчи из желчных путей удалось достичь у 95% больных. Частота послеоперационного холангита при использовании клапанного метода составила 56%. Из всех детей, которые были оперированы с применением этого метода, 49% в настоящее время живы и не имеют желтухи после portoэнтеростомии, и 30% живы после последующей трансплантации печени.

Комбинация гепатоportoэнтеростомии с последующей трансплантацией печени является методом выбора при билиарной атрезии. Однако очень важно попытаться сохранить ребенку собственную печень, прилагая все усилия, чтобы достичь оптимальных результатов с помощью гепатоportoэнтеростомии.

Стратегическая концепция авторов в хирургическом лечении пациентов с данной патологи-

ей включает: (1) раннюю диагностику, включая пренатальную, (2) гепатоportoэнтеростомию без стомы, (3) тщательное послеоперационное лечение, особенно направленное на профилактику холангита, (4) ревизию гепатоportoэнтеростомы только в исключительных случаях, когда после первого вмешательства наладился хороший отток желчи, который затем прекратился (как правило, в результате перенесенной инфекции), (5) раннюю трансплантацию печени у пациентов с абсолютно неэффективной гепатоportoэнтеростомией, (6) отказ от лапаротомии для лечения варикозов пищевода и гиперспленизма в пользу инъекционной склеротерапии и эмболизации селезеночной артерии и (7) решение вопроса о диагностической лапаротомии и первичной пересадке печени у пациентов с далеко зашедшей болезнью ко времени обращения.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Kasai M (1974) Treatment of biliary atresia with special reference to hepatic porto-enterostomy and its modifications. *Prog Pediatr Surg* 6:5–52
- Ohi R (1988) A history of the Kasai operation: hepatic portoenterostomy for biliary atresia. *World J Surg* 12:871–874
- Ohi R (1991) Biliary atresia: modification to the original portoenterostomy operation. In: Howard ER (ed) *Surgery of liver diseases in children*. Butterworth, Oxford, pp 72–77
- Ohi R (2000) Biliary atresia; a surgical perspective. *Clin Liver Dis* 4:779–804
- Ohi R, Nio M (1998) The jaundiced infant: biliary atresia and other obstructions. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) *Pediatric Surgery*, vol II. Mosby, St Louis, pp 1465–1481

Киста общего желчного протока

Takeshi Miyano, Masahiko Urao,
Atsuyuki Yamataka

ВВЕДЕНИЕ

Существуют различные виды кист общего желчного протока, наиболее часто — кистозные или веретенообразные варианты. Другие виды, такие как дивертикул общего желчного протока, холедохоцеле и болезнь Кароли, довольно редки. Авторы лечили 356 пациентов с кистами общего желчного протока, среди них было 316 детей и 40 взрослых. 213 пациентов имели кистозный тип аномалии и 143 — веретенообразный. Киста общего желчного протока почти всегда сочетается с панкреобилиарной аномалией соединения протоков (PBMU — pancreatico-biliary malunion) и нередко — с расширением внутрипеченочных желчных протоков (ВПЖП).

Последние достижения в области лучевых методов исследования, например магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ) и эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ), позволяют точно определить анатомию гепатобилиарно-панкреатической протоковой системы и в большинстве случаев визуализировать кисту общего желчного протока. До операции необходимо получить детальную информацию о возможных аномалиях, таких как дуктальный стеноз, расширение

протоков и наличие камней, а также об аномалиях внутрипанкреатического протока, таких как PBMU-тип, наличие протеиновых «пробок» в общем канале и расширение панкреатического протока.

Хотя МРХПГ обладает высокой точностью, она иногда не позволяет выявить PBMU у маленьких детей, а ЭРХПГ противопоказана при панкреатите. В таких случаях показана интраоперационная холангиография.

Основные этапы хирургического лечения кист общего желчного протока следующие: (1) интраоперационная холангиография, если дооперационное обследование с применением лучевых методов не позволило определить состояние всего гепатобилиарно-панкреатического тракта, (2) иссечение внепеченочного желчного протока, (3) интраоперационная эндоскопия (при наличии показаний), (4) выделение и иссечение дистальных отделов общего желчного протока, (5) адекватное иссечение общего печеночного протока на соответствующем уровне, (6) гепатоеюноанастомоз, предпочтительно конец-в-конец и (7) Y-образная билиарная реконструкция по Ру.

Рис. 34.1а–е

Киста общего желчного протока обычно встречается в комбинации с РВМУ, сочетаясь с аномалиями общего канала, панкреатического протока и внутрипеченочных протоков. Кисты общего желчного протока с РВМУ подразделяются на: кистозное расширение (*а*), веретенообразное расширение (*б*), без расширения желчных протоков (*в*), а кисты без РВМУ на: кистозный дивертикул желчного протока (*г*), дивертикул общего желчного протока (холедохоцеле) (*д*) и расширение только внутрипеченочных желчных протоков (болезнь Кароли) (*е*).

Хирургические проблемы при кистозном типе кисты общего желчного протока наиболее часто

встречаются на проксимальном участке и связаны с анатомическими вариантами общего печеночного протока, трудностями определения уровня иссечения общего печеночного протока, наличием расширенных внутрипеченочных желчных протоков, желчными пробками в них и/или их стенозом. В противоположность этому, при веретенообразном варианте хирургические проблемы наиболее часто возникают в дистальном отделе мальформации и связаны с трудностями определения уровня иссечения дистального отдела общего желчного протока, наличием «пробок» в общем канале и осложненной РВМУ.

Рис. 34.1а-е

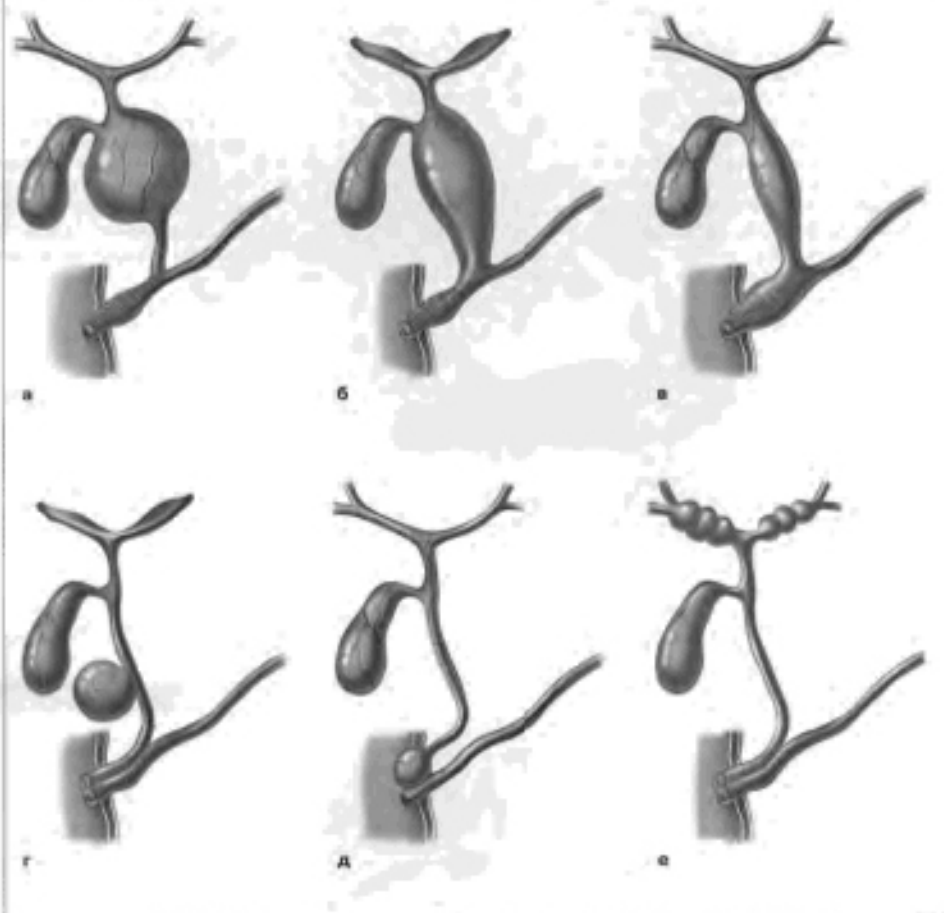


Рис. 34.2, 34.3

Положение пациента на операционном столе на спине. Должно быть предусмотрено все необходимое для проведения интраоперационной холангиографии. Мы предпочитаем широкий подреберный разрез справа. После осторожного и тщательно осмотра кисты и печени мобилизуют желчный пузырь, стараясь сохранить его связь с кистой. По сравнению с веретенообразным типом кист, при кистозном типе обычно имеется больше сращений между кистой и окружающими жизненно важными структурами, такими как воротная вена и печеночная артерия, особенно у детей старшего возраста. У подростков и взрослых эти сращения

часто очень плотные, поэтому требуется большая осторожность при иссечении кисты.

До выделения кисты мы всегда поперечно вскрываем переднюю стенку кисты. Поскольку при кистозном типе часто обнаруживаются анатомические варианты общего желчного протока, этот разрез должен быть сделан ниже центра кисты. При вскрытии передней стенки кисты задняя стенка хорошо видна изнутри и киста общего желчного протока может быть освобождена от окружающих тканей (включая воротную вену и печеночную артерию) более легко, чем при попытках выделения кисты без вскрытия передней стенки.

Рис. 34.2



Рис. 34.3



Рис. 34.4–34.6

Если имеются выраженное воспаление и очень плотные сращения (спайки), лучше произвести мукозэктомию кисты, чем полнослойное выделение, чтобы снизить степень хирургического стресса для пациента. Для профилактики послеоперационного панкреатита и камнеобразования в результате формирования резидуальной кисты дистальную часть общего желчного протока следует резецировать как можно ближе к панкреобилиарному соединению. При кистозном типе дистальная часть общего желчного протока узкая и иногда настолько, что

выглядит слепо заканчивающейся и не может быть идентифицирована. Поэтому при кистозном типе кист, если мукозэктомиа произведена до панкреобилиарного соединения, то маловероятно, что резидуальная киста разовьется внутри поджелудочной железы.

После мукозэктомии дистальный конец кисты дважды прошивают рассасывающимися швами 3/0 или 4/0. Дистальную культю или оставляют так, как есть, или погружают в мышечную стенку кисты.

Рис. 34.4



Рис. 34.5

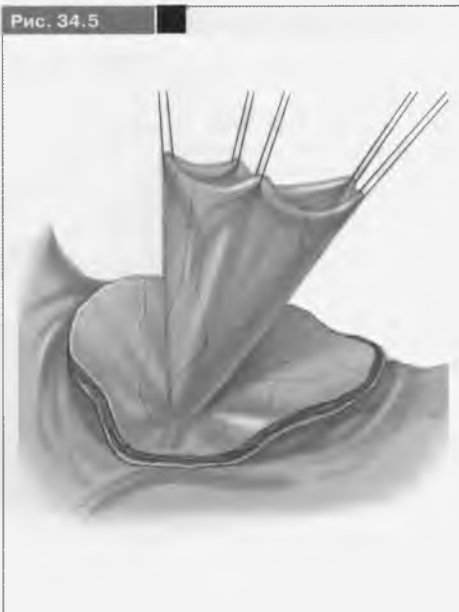


Рис. 34.6

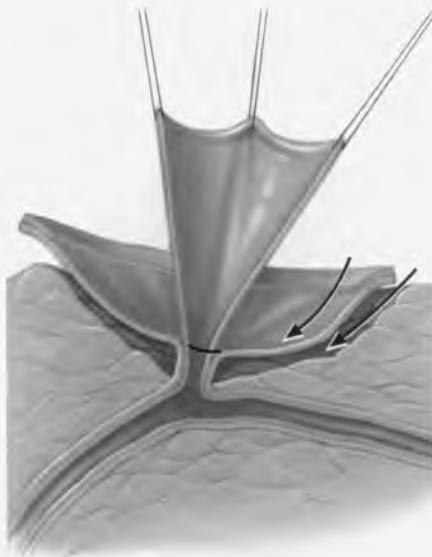


Рис. 34.7, 34.8

При веретенообразной форме кисты общего желчного протока сращения между внепеченочным желчным протоком и окружающими тканями менее выражены (менее плотные), чем при кистозном типе, особенно у детей младшего возраста. Поэтому общий желчный проток может быть безопасно выделен от окружающих тканей, воротной вены и

печеночной артерии после вскрытия передней его стенки.

В связи с незначительными сращениями при веретенообразной форме выделение проксимальных отделов общего желчного протока относительно несложно, и общий печеночный проток может быть выделен для наложения гепатоеюноанастомоза.

Рис. 34.7



Рис. 34.8



Рис. 34.9–34.12

Веретенообразные кисты общего желчного протока обычно сочетаются с осложненным РВМУ, так же как и/или с протеиновыми пробками в общем канале. Часто имеются и аномалии панкреатического протока. Поэтому выделение дистальной части общего желчного протока при веретенообразных кистах должно производиться с большой осторожностью, чтобы не оставить позади внутрипанкреатическую часть общего желчного протока и не повредить панкреатический проток. Интраоперационная эндоскопия до дистальной части общего желчного протока обеспечивает безопасное и адекватное выделение дистальной его части при веретенообразных кистах.

Мы начали производить рутинную интраоперационную эндоскопию детским или неонатальным цистоскопом в 1986 г. Используя этот метод, можно определить уровень резекции дистальной части общего желчного протока, промыть общий канал и вымыть любые протеиновые пробки, определить, нет ли стеноза фатеровой ампулы и ревизовать проксимальные отделы внутрипеченочных желчных протоков.

Если дистальную часть общего желчного протока резецировать по красной линии (см. рис. 34.9), то киста может рецидивировать вокруг дистальной части, оставленной внутри поджелудочной железы, что может привести к рецидиву панкреатита, образованию камней в резидуальной кисте или к ее малигнизации. В то же время, если дистальная часть кисты резецирована по черной линии, непосредственно над панкреобилиарным соединением, рецидив кисты, связанный с оставлением резидуального протока внутри поджелудочной железы, практически не наблюдается.

До введения интраоперационной эндоскопии было трудно иссечь панкреатическую часть веретенообразной кисты полностью из-за риска повреждения панкреатического протока. Эндоскопия в настоящее время позволяет безопасно иссекать большую часть стенки веретенообразной кисты внутри поджелудочной железы без риска повреждения панкреатического протока, и мы считаем, что это снижает частоту послеоперационных осложнений, таких как рецидивирующий панкреатит, камнеобразование и карцинома.

Рис. 34.9–34.12

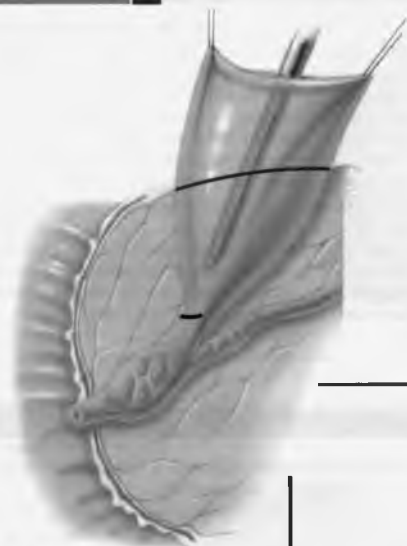


Рис. 34.9



Рис. 34.10

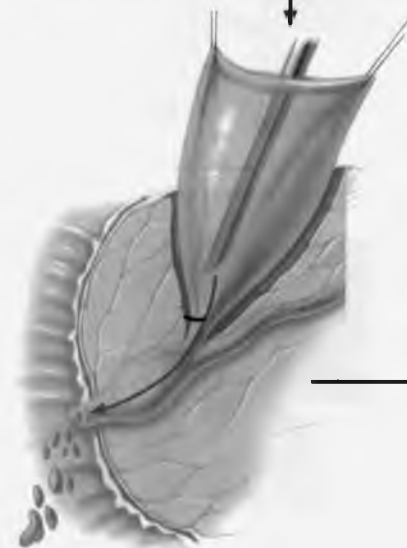


Рис. 34.11



Рис. 34.12

— правильно
— неправильно

Рис. 34.13

Кистозные кисты холедоха часто сочетаются со стенозом и расширением внутрипеченочных протоков. Если есть стеноз, который не устранен во время иссечения кисты, он может в последующем индуцировать камнеобразование во внутрипеченочных протоках и холангит. Частота послеоперационных осложнений, таких как рецидивирующий холангит, камнеобразование и стриктура анастомоза, возрастает у пациентов с расширенными внутрипеченочными протоками.

Интраоперационная эндоскопия полезна для определения наличия пробок в расширенных внутрипеченочных протоках, для уточнения «идеального» уровня резекции общего желчного протока и для выяснения, есть ли стеноз внутрипеченочных протоков, а если есть, то какова его степень.

Если стеноз внутрипеченочного желчного протока тяжелый и проток дистальнее стеноза значительно расширен, то необходимо хирургическое устранение стеноза. При стенозе в воротах печени или в первой ветви внутрипеченочных протоков можно произвести расширение или дуктальную пластику. Однако при локализации стеноза дистальнее первой ветви внутрипеченочных протоков лечение очень затруднено. Большие, диффузно расширенные внутрипеченочные протоки в обеих долях не могут быть скорректированы. Тем не менее, в поздней стадии, когда расширение локализуется в одной доле, можно произвести резекцию печени, например сегментэктомию или лобэктомию.

Рис. 34.14а–г

Анатомические варианты печеночных протоков. Идеальная длина общего желчного протока для наложения анастомоза — примерно 10 мм в проксимальном направлении, при большей длине он способен перекручиваться, что, в свою очередь, может привести к застою желчи во внутрипеченочных желчных протоках (а). Однако необходимо ревизовать просвет общего желчного протока, прежде чем пересекать его с целью укорочения, поскольку могут быть аномалии протока, такие как стеноз просвета (б), изо-

лированное впадение левого и правого печеночных протоков (в) или перегородка (г).

Эти варианты анатомии общего желчного протока описаны в литературе и встречались в наших наблюдениях. Они могут отрицательно сказаться на результатах гепатозентеростомии после иссечения кисты, однако осложнения возникают значительно реже после того, как мы стали применять интраоперационную эндоскопию.

Рис. 34.13



Рис. 34.14

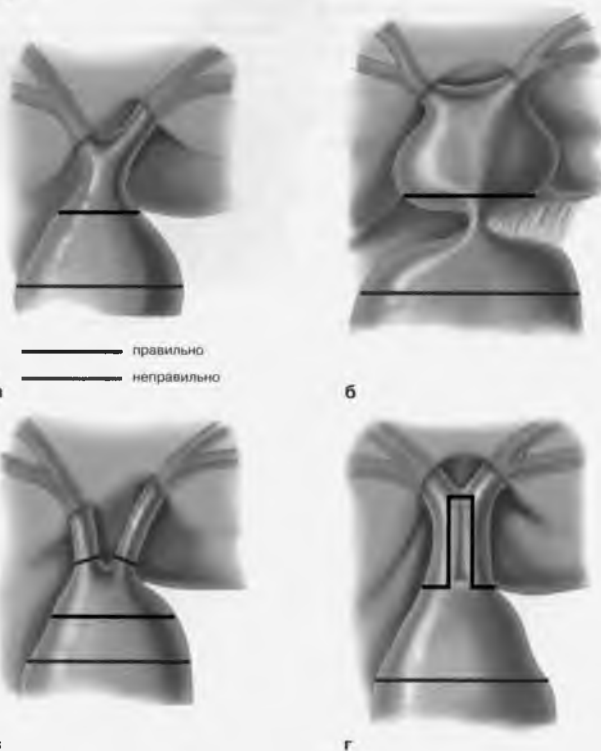


Рис. 34.15а, б

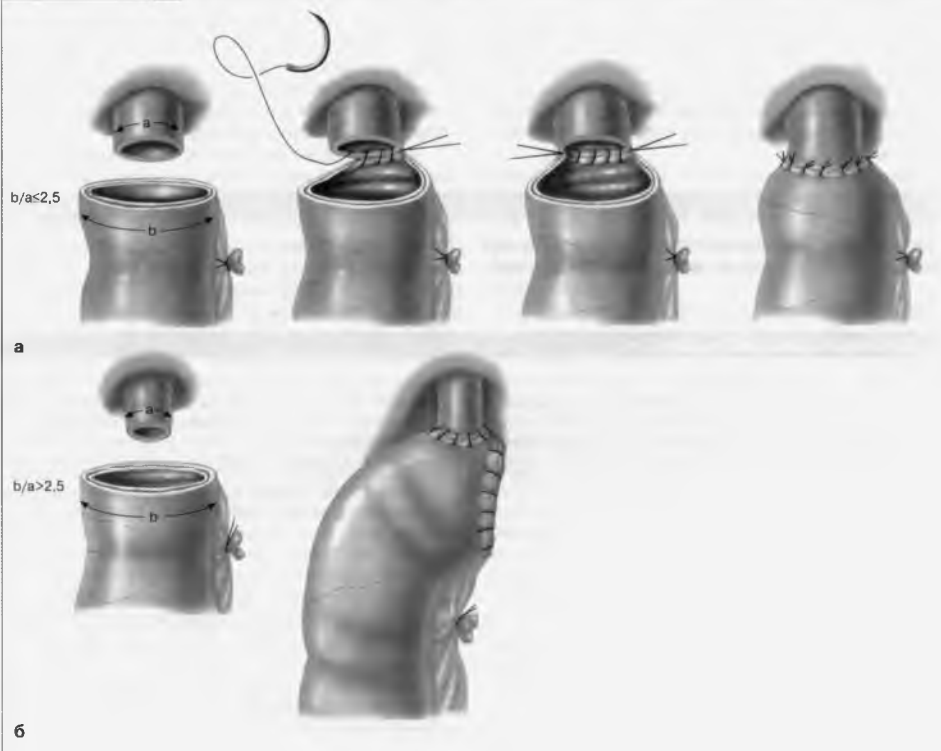
Иссечение кисты и Y-образная гепатоеюностомия по Ру — операция выбора при кистах холедоха у детей. При этом рекомендуется накладывать анастомоз конец-в-конец, чтобы предотвратить удлинение слепого кармана, если соотношение между диаметрами общего желчного протока и проксимальным отделом тощей кишки в зоне анастомоза меньше или равно 1:2,5 (общий желчный проток:тощая кишка). Когда приходится все же накладывать анастомоз конец-в-бок, общий желчный проток должен быть анастомозирован как можно ближе к ушитому концу тощей кишки, чтобы не образовался слепой карман в зоне гепатоеюноанастомоза. Если анастомоз конец-в-бок наложен далеко от ушитого конца тощей кишки, то в последующем, с ростом ребенка, слепой карман может удлиняться, что приведет к застою желчи в этом кармане и во внутривнутрипеченочных желчных протоках (особенно если они расширены) и, соответственно — к камнеобразованию. Мы считаем, что гепатоеюноанастомоз конец-в-конец и наш метод анастомоза конец-в-бок предотвращают камнеобразование в слепом конце (или во внутривнутрипеченочных желчных протоках) и холангит.

Некоторые хирурги заранее рассчитывают длину тощекишечного участка Y-образного анастомоза по Ру, например 30, 40, 50 или 60 см, без учета «разме-

ров» ребенка, что обуславливает удлинение этого участка, особенно у маленьких детей. Удлинение может произойти в последующем с ростом ребенка и может вызвать холестаз как в самом тощекишечном участке, так и во внутривнутрипеченочных желчных ходах, что приводит к холангиту или камнеобразованию. Поэтому длина этого участка должна определяться индивидуально таким образом, чтобы после погружения в брюшную полость еюноеюноанастомоз располагался в области селезеночного угла. При соблюдении этого условия удлинение тощекишечного участка не произойдет.

Когда используют еюноеюно- и Y-образный анастомоз по Ру, мы рекомендуем, чтобы участок тощей кишки от связки Трейтца до тоще-тощекишечного анастомоза и отдел, идущий к печени от анастомоза, были примерно по 8 см, чтобы как желчь, так и содержимое тощей кишки после связки Трейтца беспрепятственно поступали в тощую кишку дистальнее анастомоза. Если этого нет, то еюноеюноанастомоз имеет тенденцию быть T-образным и тогда может быть рефлюкс содержимого тощей кишки в рукав Y-образного анастомоза по Ру, что ведет к его расширению и холестазу в нем — ситуации, которую мы видим у пациентов, оперированных не в нашем госпитале.

Рис. 34. 15а, б



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мы сделали всего 92 Y-образных гепатоеюноанастомозов по Ру (70 конец-в-конец и 22 конец-в-бок), используя наш метод иссечения кисты с интраоперационной эндоскопией. Все пациенты чувствуют себя хорошо, осложнений не было в процессе наблюдения — в среднем 8 лет (колебания от 9 мес. до 16 лет).

Иссечение кисты общего желчного протока и Y-образный гепатоеюноанастомоз по Ру — операция выбора как у детей, так и у взрослых. Интраоперационная эндоскопия очень полезна для предупреждения послеоперационных осложнений,

особенно тех, что развиваются в отдаленном периоде. Y-образный гепатоеюноанастомоз по Ру у детей отличается от такового у взрослых, поскольку в детском возрасте участок тощей кишки от анастомоза до печени или слепой карман могут расти и удлиняться с ростом ребенка.

Наш метод иссечения кисты и реконструкции желчных путей эффективно предотвращает послеоперационные осложнения, поэтому мы рекомендуем использовать его у детей с кистами общего желчного протока.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Kohno S, Fujiwara T (1995) Choledochal cysts: special emphasis on the usefulness of intraoperative endoscopy. *J Pediatr Surg* 30:482–484

Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Segawa O, Lane G, Takamizawa S, Kohno S, Fujiwara T (1996) Hepaticenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases. *J Pediatr Surg* 31:1417–1421

Shima H, Yamataka A, Yanai T, Kobayashi H, Miyano T (2004) Intraoperative electro hydraulic lithotripsy bile duct stone formation after choledochal cyst excision. *Pediatr Surg Int* 20:70–72

Yamataka A, Segawa O, Kobayashi H, Kato Y, Miyano T (2000) Intraoperative pancreatoscopy for pancreatic duct stone debris distal to the common channel in choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 35:1–4

Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y, Hosoda Y, Fujiwara T, Kohno S, Sunagawa M, Futagawa S, Sakakibara N, Miyano T (1997) Complications after cyst excision with hepaticenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *J Pediatr Surg* 32:1097–1102

Thom E. Lobe

ВВЕДЕНИЕ

Частота холецистита и холелитиаза у детей, в том числе грудных и подростков, растет и составляет от 0,15 до 0,22%. Врожденные аномалии желчного пузыря редки. У грудных малышей к холестазу и камнеобразованию часто ведет тотальное парентеральное питание, у старших детей и подростков причиной холецистита и холелитиаза нередко являются заболевания крови, такие как серповидноклеточная анемия, наследственный сфероцитоз и талассемия. При отсутствии заболеваний крови камнеобразование в большинстве случаев связано с ожирением, беременностью у девочек подросткового возраста, семейной предрасположенностью к холелитиазу, использованием оральных контрацептивов или бывает осложнением кист общего желчного протока. Примерно у 80% детей причина камнеобразования остается неизвестной. Хотя половая предрасположенность не отмечается, однако по частоте камнеобразования среди детей после пересадки сердца (примерно 16%) в последние годы начинают преобладать девочки. Пациенты, которым проводилась экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО), также относятся к группе

риска в отношении камнеобразования и, если у них появились камни, необходимо производить холецистэктомию.

В клинической картине на первом плане — боли и желтуха или сочетание этих двух симптомов. У детей менее часто, чем у взрослых, отмечаются повышение температуры, напряжение мышц брюшной стенки в правом верхнем квадранте живота и лейкоцитоз, которые заставляют заподозрить холецистит. Этим пациентам назначают антибиотики и отмечают питание через рот до тех пор, пока не стихнет острое воспаление.

Мы предпочитаем производить плановую холецистэктомию после стихания воспаления. Однако если боли или холецистит стойко продолжаются, холецистэктомию производят безотлагательно.

В настоящее время лапароскопия считается стандартным методом холецистэктомии. Принципы открытой и лапароскопической операций одни и те же (не считая доступов). Эти вмешательства производят под общим интубационным наркозом. Ставят назогастральный зонд для декомпрессии желудка и катетер в мочевой пузырь для его опорожнения.

Рис. 35.1

Положение больного на операционном столе на спине. Чтобы облегчить доступ, руки пациента располагают вдоль туловища (а не под прямым углом к нему). Кроме того, укладывая пациента на операционном столе, следует учесть возможность применения интраоперационной холангиографии под конт-

ролем экрана. Живот обрабатывают и операционное поле ограничивают от мечевидного отростка до лона и от задней подмышечной линии с одной стороны до задней подмышечной линии с другой. В основном используют 4 троакара. Их расположение зависит в определенной степени от «размеров» пациента.

Рис. 35.2

Мы начинаем операцию с введения умбиликального троакара диаметром 10 мм. Мы считаем, что, поскольку многие удовлетворены использованием иглы Вереша, то наиболее безопасный способ введения троакара — открытый, по Hasson. В области пупочного кольца (выше или ниже его) производим разрез 10 мм лезвием №15 через кожу до фасции.

Затем, приподнимая фасцию двумя гемостатическими зажимами, вскрываем ее до брюшины, которую также вскрываем на небольшом протяжении, лишь чтобы ввести троакар. Для облегчения его введения можно использовать «прямоугольный» ретрактор, чтобы поднять брюшную стенку. Троакар фиксируем к брюшной стенке, накладывая шов через кожу и маленькое кольцо резинового катетера, который обрезаем и помещаем вокруг троакара (снаружи) для этих целей. Положение троакара контролируем, используя телескоп 5 мм. Брюшную полость затем инсуффлируем CO_2 до 15 мм рт.ст.

Вводим следующие 3 троакара. Их расположение зависит в определенной степени от «размеров» пациента. Один троакар необходим для введения ретрактора (которым отводят желчный пузырь и печень), второй — для граспера, которым производят манипуляции на шейке желчного пузыря, третий — для выделения, перевязки желчных протоков и сосудов и для телескопа, когда надо будет удалять желчный пузырь. Ретрактор желчного пузыря и печени вводим в середине передней аксилярной линии на уровне между пупком и гребнем подвздошной кости (у маленьких пациентов), 2-й троакар — по среднеключичной линии между пупком и реберным краем (обычно ближе к реберному краю). Последний троакар вводим примерно по средней линии, а у маленьких пациентов — по среднеключичной. Все троакары должны вводиться под непосредственным контролем глаза (телескопа).

Рис. 35.1

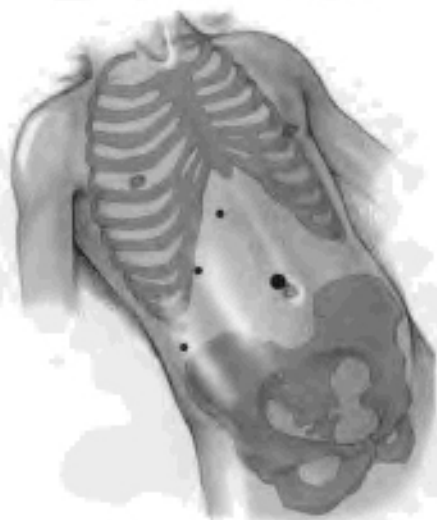


Рис. 35.2

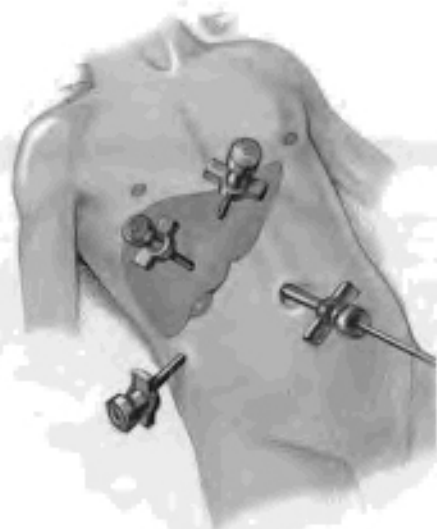


Рис. 35.3

Желчный пузырь подтягиваем за дно, отводя таким образом и пузырь, и печень кверху и кпереди. Удобно поместить пациента в положение, «обрат-

ное положению Тренделенбурга», с приподнятым правым боком.

Рис. 35.4

Диссекцию начинаем с отделения брюшины, чтобы выделить пузырный проток и артерию. Как только они выделены, клипируем их и рассекаем. Мы не

советуем на этом этапе использовать электрокоагуляцию во избежание любого повреждения.

Рис. 35.3

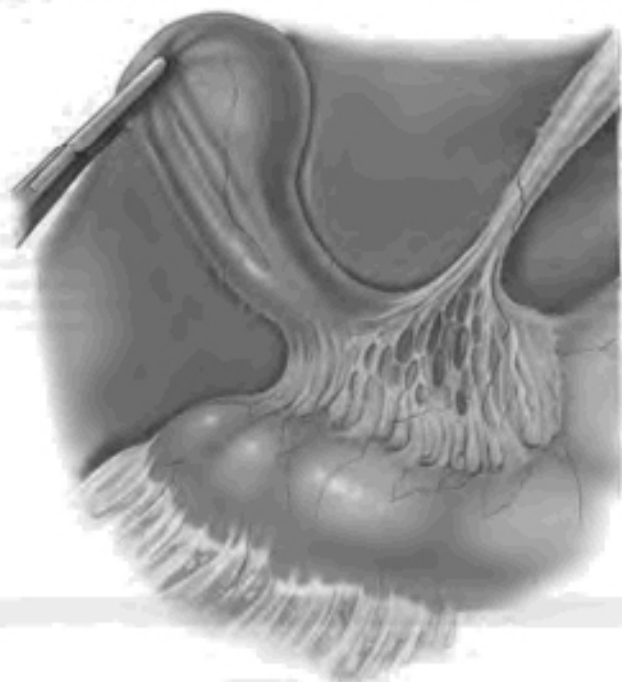


Рис. 35.4

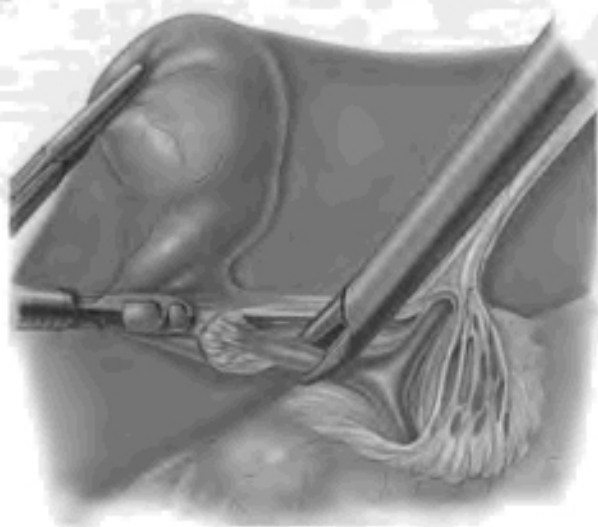


Рис. 35.5

При наличии любых сомнений в характере анатомического строения, или если проток больше, чем он должен быть, а также если при дооперационном обследовании выявлены камни, необходимо произвести холангиографию. Для этого мы клипируем пузырный проток и делаем небольшое отверстие в его стенке, достаточное для введения канюли и осуществления холангиографии. Затем, используя пластиковый катетер размером 8–12 как «порт доступа» для холангиографического катетера, вводим его прямо через брюшную стенку. Мы предпочитаем баллонный катетер, так как это сводит к минимуму опасность повреждения, и вводим его прямо в проток через отверстие в нем посередине между желчным пузырем и общим желчным протоком. Раздутый баллон удерживает катетер на месте. Хо-

лангиограмму лучше сделать под контролем экрана, чтобы убедиться в отсутствии вытекания контрастного вещества.

Если холангиограмма не выявляет камней, то после извлечения катетера накладываем еще одну клипсу. Если выявлены камни, могут быть три варианта решения вопроса. Во-первых, можно перейти на открытую операцию. Во-вторых, операция может быть завершена с последующей послеоперационной эндоскопической ретроградной холангиографией. И, наконец, можно ввести гибкий эндоскоп для обследования протока и освобождения его от камней (у старших пациентов) или можно ввести в проток детский цистоскоп для проведения «корзинки» для камней (у маленьких пациентов).

Рис. 35.6

После того как пузырная артерия и проток рассечены, для выделения пузыря из его ложа используют изогнутый коагулятор или ножницы. Затем обследуют ложе пузыря, чтобы убедиться в отсутствии кровотечения. При наличии кровотечения его останавливают.

Затем мы перемещаем телескоп из umbиликального положения в троакар, расположенный по средней линии или в левом подреберье, чтобы контролировать удаление желчного пузыря через umbиликальный троакар 10 мм. При наличии камней вскрываем желчный пузырь (после его частичного извлечения наружу) и зажимом удаляем камни, «опорожня» пузырь от камней настолько,

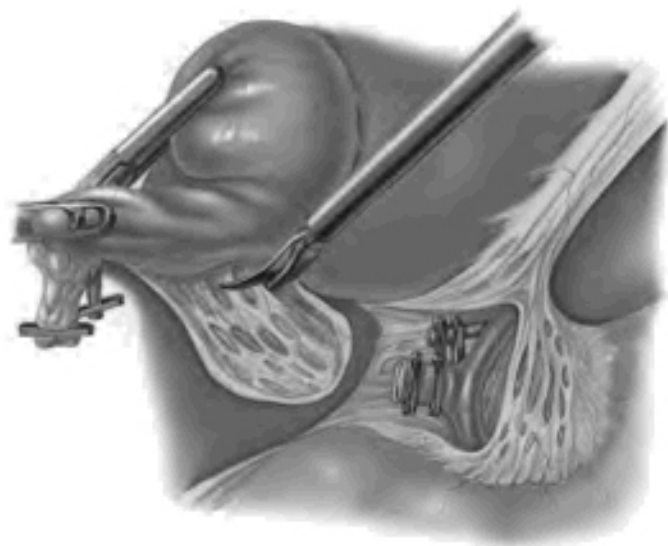
чтобы его можно было затем полностью удалить. Проводим ревизию брюшной полости, убеждаясь в гемостазе, и промываем ее, если во время операции выделилась желчь.

Ушиваем апоневроз при наличии раны длиной 5 мм или более (у маленьких детей) или просто ушиваем umbиликальную рану, чтобы предотвратить образование грыжи. Все раны инфильтрируем местным анестетиком длительного действия для послеоперационной аналгезии. Пациента выписываем из стационара как только он может ходить и усваивать жидкость, обычно в день операции или после суточной гидратации при наличии серповидно-клеточной анемии.

Рис. 35.5



Рис. 35.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При бессимптомном холелитиазе операция не показана, если только не развиваются осложнения. Лапароскопическая холецистэктомия сменила открытое вмешательство в абсолютном большинстве случаев. Иногда она не может быть произведена, если пациент ранее был уже оперирован или имеются противопоказания к инсуффляции брюшной полости. В этих случаях делают подреберный или срединный разрез брюшной стенки, отводят кишечник и печень, а затем ход операции тот же, что был описан выше.

В последнее время некоторые хирурги предпочитают производить холецистэктомию, выделяя пузырь от дна к воротам печени. Это может быть рационально при наличии тяжелого воспаления или значительного отека.

Наиболее серьезным осложнением является не замеченное во время операции повреждение желчных протоков. Это может произойти, когда

нечетко определена анатомия, поэтому в подобной ситуации целесообразно при наличии малейших сомнений произвести холангиографию. Повреждение происходит также иногда при использовании коагулятора в зоне ворот печени, поэтому мы рекомендуем избегать его применения.

Если желчный пузырь случайно вскрыт при его выделении, желчь и камни могут попасть в брюшную полость. Тогда мы стараемся произвести лаваж брюшной полости, освободив ее от желчи и камней, но в подобной ситуации мы редко сталкиваемся с какими-либо проблемами в послеоперационном периоде.

Лапароскопическая холецистэктомия — операция, которая приносит удовлетворение. Она проста, эффективна, занимает мало времени и сопровождается минимумом проблем в послеоперационном периоде.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Clements RH, Holcomb GW 3rd (1998) Laparoscopic cholecystectomy. *Curr Opin Pediatr* 10:310–314
 Georgeson KE, Owings E (2000) Advances in minimally invasive surgery in children. *Am J Surg* 180:362–364
 Hugh TB (2002) New strategies to prevent laparoscopic bile duct injury—surgeons can learn from pilots. *Surgery* 132: 826–835

Lobe TE (2000) Cholelithiasis and cholecystitis in children. *Semin Pediatr Surg* 9:170–176
 Tagge EP, Hebra A, Goldberg A, Chandler JC, Delatte S, Othersen HB Jr (1998). Pediatric laparoscopic biliary tract surgery. *Semin Pediatr Surg* 7:202–206

Хирургическое лечение персистирующей гиперинсулинемической гипогликемии

Lewis Spitz

ВВЕДЕНИЕ

Гиперинсулинизм как причина персистирующей гиперинсулинемической гипогликемии (ПГГ) у детей – очень редкая патология (1:50 000). Важность профилактики гипогликемии (и снижения тем самым риска неврологических осложнений) введением соответствующих доз углеводов трудно переоценить. Диагностика ПГГ у детей основана на следующих симптомах:

- Неадекватно высокий (для имеющейся концентрации глюкозы в крови) уровень плазменного инсулина.
- Необходимость инфузии глюкозы со скоростью более 10 мг/кг/мин для поднятия уровня глюкозы крови выше 2,6 ммоль/л.
- Низкий уровень свободных жирных кислот и кетоновых тел в крови во время гипогликемии.
- Гликемический ответ на глюкагоны, несмотря на гипогликемию.

Диагноз устанавливают на основании измерения уровня инсулина в крови во время гипогликемии (глюкоза крови менее 2,6 ммоль/л). Поражение *pancreas* в 40–50% случаев фокальное, поэтому очень важно его выявить, чтобы избежать неоправданной субтотальной панкреатэктомии. Обследование, позволяющее отдифференцировать фокальное поражение от диффузного, включает:

- Чреспеченочную катетеризацию панкреатической венозной системы и забор крови на различных уровнях, когда уровень глюкозы крови ниже 3 ммоль/л. Результаты могут показать супрессию секреции инсулина почти по всей *pancreas* с одной «горячей точкой», характерной для локального поражения, или генерализованные нарушения (диффузное поражение).
- Интраатриальный стимуляционный тест, когда кальций вводят в гастродуоденальную, верхнюю брыжеечную и селезеночную артерии, чтобы стимулировать секрецию инсулина.
- Диагностическая ценность МРТ, КТ и позитронно-эмиссионного томографического сканирования не доказана.

Необходимо поставить центральный венозный катетер, чтобы измерить уровень глюкозы крови и обеспечить надежный доступ для внутривенного введения глюкозы. Медикаментозное лечение включает в себя диазоксид с хлоротиазидом, соматостатин и нифедипин; показанием к хирургическому лечению является отсутствие эффекта от интенсивно проводимой медикаментозной терапии.

Рис. 36.1

К поджелудочной железе подходят, перевязывая и пересекая сосуды в желудочно-ободочной связке большого сальника.

Рис. 36.2

Любые подозрительные узлы, особенно если при дооперационном обследовании выявлено локальное

поражение, должны быть иссечены для морфологического исследования замороженных срезов.

Рис. 36.1

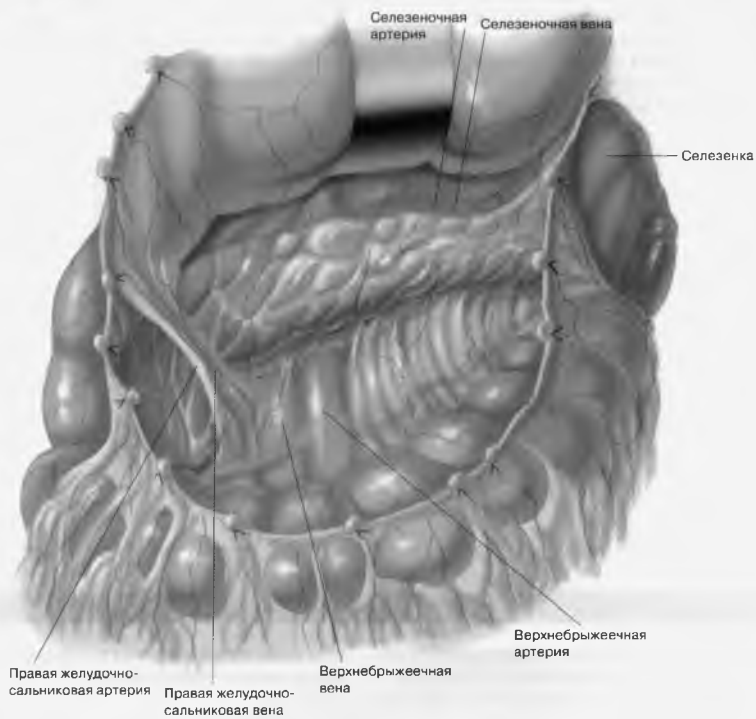


Рис. 36.2



Рис. 36.3

Субтотальную панкреатотомию при диффузном поражении начинают с мобилизации хвоста и тела поджелудочной железы. Производят биполярную коагуляцию коротких панкреатических сосудов, после чего сосуды рассекают. От хвоста поджелудочной железы в воротах селезенки выделение

продолжают по направлению к шейке pancreas. Дистальную часть хвоста железы рассекают и отсеченный «конец» посылают на гистологическое исследование замороженных срезов для подтверждения диффузного характера поражения.

Рис. 36.4

Чтобы произвести резекцию крючковидного отростка, верхнюю брыжеечную вену отводят влево и крючковидный отросток осторожно выделяют по-

зади вены до тех пор, пока полностью не освободят его от любого прикрепления.

Рис. 36.3



Рис. 36.4



Рис. 36.5

Общий желчный проток находят над начальной частью двенадцатиперстной кишки и проводят вокруг него в этом месте мягкую резиновую держалку. С внутренней стороны С-петли duodenum проходят позади начального ее отдела и резиновую держалку перемещают позади duodenum таким образом, чтобы

вывести держалку с внутренней поверхности С-петли двенадцатиперстной кишки. Цель этого выделения — идентифицировать дистальную часть общего желчного протока в зоне головки поджелудочной железы или сзади нее и предотвратить повреждение протока во время резекции головки панкреас.

Рис. 36.6

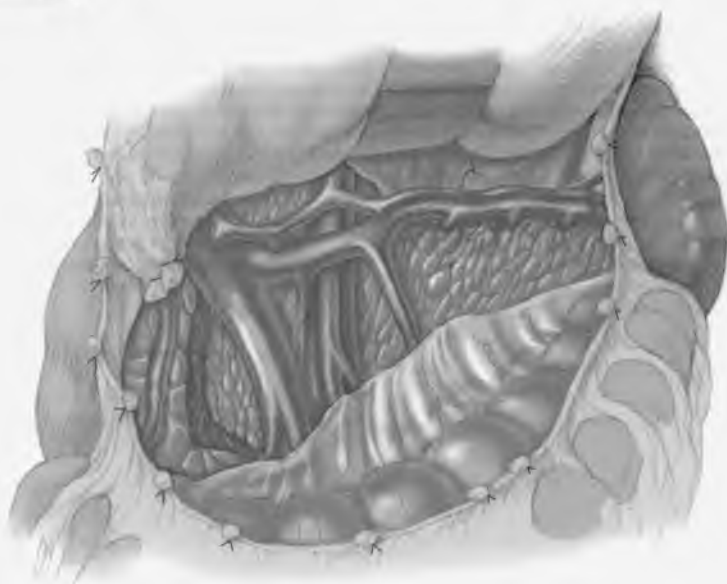
Резекция охватывает головку, тело и хвост поджелудочной железы, включая крючковидный отросток, с оставлением небольшого участка ткани панкреас внутри С-петли двенадцатиперстной кишки и той части поджелудочной железы, которая расположена вокруг общего желчного протока и между протоком

и duodenum. До ушивания брюшной полости важно убедиться в целостности общего желчного протока, осторожно нажимая на желчный пузырь и наблюдая, нет ли где вытекания желчи. В ложе панкреас оставляют дренаж на 24–48 ч.

Рис. 36.5



Рис. 36.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Интраоперационного кровотечения обычно нет, наиболее частая проблема – травма желчного протока. Он может быть поврежден только при субтотальной резекции, частота этого осложнения 12%. Если интраоперационное повреждение протока выявлено непосредственно во время операции, надо немедленно его устранить ушиванием или произведя холедоходуоденостомию. Поздняя стриктура, связанная с ише-

мией, может возникнуть через недели и даже месяцы после операции. В этом случае также требуется дренирование путем холедохозентеростомии. Из других осложнений встречаются сепсис, связанный с раневой инфекцией, спаечная кишечная непроходимость и длительный парез кишечника. Постоянные потребности в инсулинотерапии и экзокринном восполнении нуждаются в очень тщательном контроле.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Adzick NS, Thornton PS, Stanley CA, Kaye RD, Ruchelli E (2004) A multidisciplinary approach to the focal form of congenital hyperinsulinism leads to successful treatment by partial pancreatectomy. *J Pediatr Surg* 39:270–275
- Aynsley-Green A, Hussain K, Hall J, Saudubray JM, Nihoul-Fekete C, Lonlay-Debeney P, Brunelle F, Otonkoski T, Thornton P, Lindley KJ (2000) Practical management of hyperinsulinism in infancy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 82:F98–F107
- de Lonlay P, Fournet JC, Touati G, Groos MS, Martin D, Sevin C, Delagne V, Mayaud C, Chigot V, Sepouz C, Brusset MC, Laborde K, Bellane-Chantelot C, Vassault A, Rahier J, Junien C, Brunelle F, Nihoul-Fekete C, Saudubray JM, Robert JJ (2002) Heterogeneity of persistent hyperinsulinaemic hypoglycaemia. A Series of 175 cases. *Eur J Pediatr* 161:3–48
- Lonlay-Debeney P, Poggi-Travert F, Fournet JC, Sempoux C, Vici CD, Brunelle F, Touati G, Rahier J, Junien C, Nihoul-Fekete C, Robert JJ, Saudubray JM (1999) Clinical features of 52 neonates with hyperinsulinism. *N Engl J Med* 340:1169–1175
- McAndrew HF, Smith V, Spitz L (2003) Surgical complications of pancreatectomy for persistent hyperinsulinaemic hypoglycaemia of infancy. *J Pediatr Surg* 38:13–16

Peter Borzi

ВВЕДЕНИЕ

Важная роль селезенки заключается в фагоцитарном очищении «стареющих» эритроцитов и тромбоцитов, а также в захвате и деструкции инкапсулированных бактерий, в частности *Streptococcus pneumoniae* и *Neisseria meningococcus*. Этот нормальный механизм очищения становится патологическим, когда эритроциты или тромбоциты воспринимаются селезенкой как аномальные или когда увеличенная масса селезенки секвестрирует или разрушает иным способом нормальные клетки. У детей наиболее часто встречаются врожденный сфероцитоз, серповидно-клеточная болезнь и аутоиммунная гемолитическая анемия, которые могут вызвать острые гемолитические кризы, тяжелую анемию и желтуху, а также хроническую анемию, связанную с гиперфункцией селезенки.

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП), вторичная по отношению к деструкции селезенкой тромбоцитов, проявляется в виде петехий, гематом и, редко, явных кровотечений, например из слизистых оболочек. При гигантской спленомегалии может возникать комбинация тромбоцитопении, анемии и лейкопении. Инфильтративные процессы, такие как жировое депонирование, например болезнь Гоше, или опухолевые процессы (болезнь Ходжкина, ювенильная миелоидная лейкемия) и портальная гипертензия, могут приводить к очень значительному увеличению селезенки, гиперфункции и риску ее разрыва при минимальной травме.

Спленэктомия может приостановить некоторые из перечисленных процессов, но ценой тромбоцитоза и увеличения стареющих эритроцитов (тельца Хауэл-

ла—Жолли в мазках крови). С потерей эффективности очищения инкапсулированных бактерий увеличивается риск развития тяжелой постспленэктомической инфекции (ПСИ). Этот риск, впрочем, не так уж велик, если сравнивать его с патологическим эффектом функции селезенки. При нарушении функции ретикулоэндотелиальной системы, например, при иммуносупрессии, опухолевых процессах, рентгенотерапии или у маленьких детей (младше 5 лет), ПСИ развивается более часто. Поэтому при наличии перечисленных состояний вопрос о спленэктомии должен решаться с большой осторожностью.

При планово проводимой спленэктомии обязательна дооперационная иммунизация. Целесообразна вакцинация пневмококком, менингококком и *Haemophilus influenzae*. В идеале она должна быть проведена по меньшей мере за 3–4 нед. до операции. Если же операцию проводят по поводу травмы селезенки с продолжающимся кровотечением, когда консервативное лечение оказывается неэффективным, селезенку следует сохранять.

Спленэктомия традиционно выполняют открытым способом. В последние годы все чаще ее производят лапароскопически. Сначала лапароскопически удаляли селезенку небольших размеров или когда производили спленэктомия вместе с холецистэктомией. Однако с приобретением опыта стали удалять целиком лапароскопически умеренно и даже значительно увеличенную селезенку или производят в таких случаях лапароскопически-ассистированную или мануально-ассистированную лапароскопическую спленэктомию (МАЛС).

Рис. 37.1

Положение больного на операционном столе на спине, на боку или «косое» («вполоборота», с приподнятым боком). Если отсутствует резко выраженная спленомегалия, когда есть необходимость в начале выделения селезенки быстро подойти к ее воротам, то предпочтительно использовать силу тяжести органов брюшной полости, которые в определенном положении больного как бы «падают» вниз, самостоятельно «уходя» из операционного поля и «открывая» желудок, печень, толстую и тонкую кишку. Полубоковое и боковое положения с фиксацией больного на операционном столе, а также положение, «обратное положению Тренделенбурга» при лапароскопической спленэктомии, позволяют наилучшим образом достичь этой цели. Интраоперационная декомпрессия желудка через орогастральный зонд обязательна, чтобы улучшить экспозицию, особенно при доступе к верхним коротким желудочным сосудам.

При плановой спленэктомии поперечный подреберный разрез с возможным, при необходимости, продлением его через среднюю линию обеспечивает хорошую экспозицию и возможность «вывихнуть» селезенку в рану после мобилизации и деваскуляризации. Расположение троакаров при лапароскопии можно варьировать, но наиболее частый вариант показан на рисунке. Необходимость сочетанных со спленэктомией вмешательств, например холецистэктомии, требует введения дополнительных троакаров. Эпигастральный или правосторонний троакар может быть использован для введения приспособления для МАЛС.

Рис. 37.2

Необходимо четкое знание анатомии, особенно характера «крепления» селезенки и ее сосудов, для того, чтобы произвести спленэктомии без осложнений. В частности, к задней брюшной стенке и к диафрагме селезенка фиксирована связками *splenoica*, *splenohepatica* и *phrenicohepatica*. Желудочно-селезеночная связка сверху и желудочно-ободочная снизу покрывают сальниковую сумку, дистальную часть поджелудочной железы и селезеночные сосуды.

Изначальное освобождение от диафрагмально-ободочной и селезеночно-ободочной связок позволяет отвести вниз ободочную кишку и ее селезеночный изгиб, освободив нижний полюс селезенки. Продолжая выделение вверх и медиально, можно столкнуться с левой желудочно-сальниковой артерией до вхождения в малый сальник. Пересечение нижних коротких желудочных сосудов создает окно, через которое можно подойти к дистальной части поджелудочной железы и позволяет изолировать селезеночную артерию и вену в их наиболее доступной и извилистой части до подхода к воротам селезенки. Эти сосуды можно перевязать или клипировать на протяжении более проксимально, если выделение ворот селезенки затруднено, особенно при очень больших ее размерах. Продолжающееся освобождение от верхних коротких желудочных сосудов завершает выделение спереди.

Отведение селезенки медиально позволяет подойти к селезеночно-почечной связке и хвосту поджелудочной железы. Мобилизация сзади продолжается освобождением диафрагмально-селезеночной связки. На этой стадии мобилизации селезенку можно отделить от ложа и отвести к брюшной стенке для более тщательной ревизии хвоста поджелудочной железы и сосудистой ножки.

При лапароскопической спленэктомии мобилизацию селезенки производят по тем же принципам, с учетом тех же анатомических ориентиров. После полного освобождения от коротких желудочных сосудов выделение «возвращается» к разделению селезеночно-почечной связки только снизу, что обеспечивает доступ к ретропанкреатическому пространству и воротам селезенки при прохождении вверху над ножкой селезенки через задний листок брюшины верхней части малого сальника. Ножку селезенки затем изолируют со всех сторон, оставляя интактными верхнюю селезеночно-почечную и диафрагмально-селезеночную связки, что обеспечивает относительно фиксированное положение селезенки и лучший доступ к ее ножке, чем при тотальной мобилизации, когда селезенка «висит». Если предполагаются трудности при выделении ворот селезенки, то целесообразно (но совсем не обязательно) раннее лигирование селезеночных сосудов.

Рис. 37.1



Рис. 37.2



Рис. 37.3

Частота встречаемости дополнительных селезенок во время спленэктомии весьма переменна и, по данным литературы, колеблется от 10 до 31%. Более 90% дополнительных селезенок располагаются над толстой кишкой непосредственно в воротах селезенки или вокруг них. В частности, они обнаруживаются по ходу дистальной селезеночной артерии и прилежащих ворот, в зоне желудочно-селезеночной и селезеночно-почечной связок, а также в большом сальнике. Указанные места, где могут располагаться

добавочные селезенки, должны быть тщательно ревизованы сразу после вхождения в брюшную полость. При мобилизации селезенки также необходимы поиски добавочных селезенок, которые должны быть удалены во избежание рецидивов гемолиза и тромбоцитопении в поздние сроки, что бывает связано с гипертрофией оставленных добавочных селезенок.

У большинства пациентов (63,3%) обычно имеется одна добавочная селезенка, однако у 17% — три и более.

Рис. 37-3



Рис. 37.4

При травме селезенки с продолжающимся, не поддающимся консервативному лечению кровотечением, главная цель операции — очень быстрая мобилизация и выделение ножки селезенки, что позволяет остановить кровотечение и увеличить шансы на сохранение органа. Доступ может быть самым разнообразным, в зависимости от наличия (или отсутствия) сочетанных повреждений других внутренних органов. После быстрого вхождения в брюшную полость удаляют большие сгустки крови и свободную кровь и вводят воздух в левое поддиафрагмальное пространство, благодаря чему селезенка становится более мобильной, опускаясь ближе к ране. Селезенку «оборачивают» хирургической гемостатической губкой, которой также тампони-

руют ложе селезенки. Отведя медиально селезенку, производят латеральный разрез селезеночно-почечной и верхней диафрагмально-селезеночной связок сверху и медиально, что позволяет обеспечить большую подвижность селезенки. Выведение нижнего полюса селезенки в рану может помочь в выведении всей селезенки к брюшной стенке, при этом важно не повредить верхние короткие желудочные сосуды или селезеночный изгиб толстой кишки. На этой стадии может быть оценена возможность сохранения селезенки. Чтобы максимально сохранить функционирующую селезеночную ткань, могут потребоваться полусная деваскуляризация, непосредственное ушивание с применением гемостатических материалов или подшивание сальника.

Рис. 37.5

Ранняя (в начале операции) деваскуляризация селезенки путем перевязки почечных сосудов через сумку малого сальника в основном используется при плановой спленэктомии и гигантских размерах селезенки или когда предполагается наличие плотных спаек между селезенкой и желудком и диафрагмой. В качестве альтернативы изначально можно освободить селезенку от связок спереди и сзади с последующим лигированием ножки как при плановой спленэктомии, так и, особенно, при наличии травмы селезенки. Лапароскопическая спленэктомия может быть произведена с применением выше описанных методов либо разделением индивидуально с клипированием или лигированием, так же

как и с применением степлера после первичной мобилизации хвоста поджелудочной железы. Следует соблюдать осторожность во время выведения селезенки в рану, особенно при наличии гемолитических расстройств. При лапароскопическом вмешательстве мобилизованную и деваскуляризованную селезенку помещают в эндоскопический мешок и извлекают через место введения троакара. При фрагментировании и удалении селезенки защищают края раны. Для того чтобы поместить селезенку в мешок («карман») для ее удаления существуют специальные приспособления, такие как Endocatch II (Tyco Healthcare, Mansfield, MA, USA), облегчающие эту манипуляцию.

Рис. 37.4



Рис. 37.5



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Из осложнений после спленэктомии следует упомянуть парез кишечника, связанный с интра- и ретроперитонеальным выделением селезенки. Декомпрессия желудка через назогастральный зонд обычно требуется в течение 24–48 ч после операции. Упорный парез и продолжающаяся рвота должны вызывать подозрение на возможное интраоперационное повреждение поджелудочной железы. Описан также ателектаз нижней доли левого легкого. Кроме того, скопление жидкости в поддиафрагмальном пространстве может вызвать сочувственный плевральный выпот и легочную инфекцию. И, наконец, при наличии тесных сращений между большой кривизной желудка и воспаленной селезенкой может быть интраоперационное повреждение желудка (хотя и очень редко).

ПСИ можно свести к минимуму с помощью дооперационной иммунизации, а также интра- и послеоперационной антибиотикопрофилактики. В отдаленные сроки любые вмешательства, увеличивающие риск потенциального сепсиса, в полости рта, на же-

лудочно-кишечном и мочеполовом трактах требуют антибиотикопрофилактики непосредственно во время операции и в раннем послеоперационном периоде. Остаточный тромбоцитоз обычно не представляет клинической проблемы у детей с ИТП. Более чем в 90% случаев можно ожидать достижения полной ремиссии симптоматической тромбоцитопении и возврата содержания тромбоцитов к нормальному или даже повышенному уровню. К сожалению, при наличии более неспецифических гемолитических расстройств лишь 60–70% пациентов выздоравливают, а из остальных большинство имеют преходящее увеличение количества тромбоцитов с остающейся тенденцией к субклиническому кровотечению.

Клинически значимый рецидив тромбоцитопении требует обследования, оценки и может быть связан с недиagnostированной добавочной селезенкой. Контрастная компьютерная томография или изотопное сканирование позволяют выявить добавочные селезенки и решить вопрос о необходимости повторной лапаротомии или лапароскопии.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Curtis GM, Movitz D (1946) The surgical significance of the accessory spleen. *Ann Surg* 123:276–298
- Eraklis AJ, Filler RJ (1972) Splenectomy in childhood: a review of 1413 cases. *J Pediatr Surg* 7:382–388
- King H, Shumacker HB Jr (1952) Splenic studies. I. Susceptibility to infection after splenectomy performed in childhood. *Ann Surg* 136:239–242
- Poulin EC, Thibault C (1993) The anatomical basis of laparoscopic splenectomy. *Can J Surg* 36:484–488
- Rescorla FJ (2002) Laparoscopic Splenectomy. *Semin Pediatr Surg* 11:226–232

Spina bifida и гидроцефалия

ВВЕДЕНИЕ

Нарушение процесса закрытия невральнoй трубки приводит к формированию миеломенингоцеле или менее часто встречающегося и менее тяжелого порока развития — менингоцеле. Хотя антенатальный скрининг и широкое периконцептивное применение фолиевой кислоты снизили частоту рождения детей с этими тяжелыми видами патологии, тем не менее хирургам до сих пор приходится достаточно часто встречаться с такими пациентами. Несмотря на то что оба вида патологии сочетаются с аномалиями тел позвонков, однако у детей с миеломенингоцеле значительно выше тяжесть как аномалий позвоночника, так и сочетанных неврологических нарушений и изменений со стороны мочевой системы, кишечника и нижних конечностей.

При миеломенингоцеле дужки позвонков и покрывающая их вертебральная фасция отсутствуют на протяжении различного количества сегментов. Спинальный мозг лежит поверхностно на уровне кожи, и спинномозговая жидкость обычно вытекает из открытого невральнoго канала. Неврологическое развитие нижних конечностей, мочевого пузыря и кишечника не завершено, и практически все дети с миеломенингоцеле имеют ту или иную степень нарушения функции нижних конечностей с потерей чувствительности. Отмечается гипертонус мышщ-сгибателей бедра и голени, ведущий к деформации в области тазобедренных и коленных суставов. Миеломенингоцеле обычно сопровождается также двусторонним вывихом бедра и косолапостью. Иннервация мочевого пузыря и кишечника нарушена, что приводит к недержанию кала и, как правило, к недержанию мочи в мочевом пузыре. В результате комплекс поражения значителен, дети не могут нормально передвигаться, страдает функция почек, а недержание кала представляет собой большую социальную проблему. Большинство пациентов имеют сочетанную аномалию Арнольда—Киари, приводящую к выраженной гидроцефалии, требующей вентрикулоперитонеального шунтирования почти у 90% таких детей.

При менингоцеле спинной мозг надежно укрыт мешком с эпителиальной выстилкой, который соединяется с аррахноидальным пространством и со-

держит цереброспинальную жидкость (ЦСЖ). Ликворея, как и сочетанные аномалии, отмечаются при этом редко. Иннервация конечностей не нарушена и такие пациенты обычно развиваются нормально в плане как двигательной, так и умственной активности. Однако все же необходимо исследование функции мочевого пузыря, так как в редких случаях у этих детей имеется риск развития нейрогенного пузыря.

Хотя этиология spina bifida недостаточно известна, однако имеются данные об определенной генетической предрасположенности к возникновению этого порока развития у представителей европеоидной расы с кельтскими корнями. Установлена также четкая зависимость между принимаемой беременной женщиной фолиевой кислотой и дефектами невральнoй трубки — высокие дозы фолиевой кислоты, принимаемые периконцептивно, в значительной степени обеспечивают профилактику этой аномалии.

Существует ряд серьезных этических проблем, которые должны быть рассмотрены, прежде чем предполагается оперировать ребенка с миеломенингоцеле. Это проблемы качества жизни, вероятности «степени» выздоровления и другие факторы, которые находятся за пределами изложения в этом атласе и в этой главе. Большинство детей с миеломенингоцеле должны быть прооперированы в течение первых двух дней жизни. Среди них очень немногие имеют столь тяжелые нарушения, что операция бывает не показана. Эти пациенты обычно получают поддерживающее лечение, основная составляющая которого — хороший сестринский уход и, если ребенок выживает, то операцию делают позже. Перед операцией необходимо получить информированное согласие обоих родителей. Регулярно (часто) проводят туалет поверхности грыжевого выпячивания с использованием пропитанных хлоргексидином салфеток. До операции оценивают сократительную функцию мышц, а также проводят УЗИ головного мозга и органов мочевыделительной системы. Кроме того, при необходимости следует обеспечить консультации физиотерапевта, ортопеда и психолога (социального работника).

Рис. 38.1

Операцию проводят под интубационным наркозом. Положение больного на операционном столе лицом вниз с валиками под грудной клеткой и тазом. Важно также подложить валики под обе ступни. Обычно при этой операции не требуется переливание кро-

ви, однако группа крови должна быть определена обязательно. В течение всей операции используют биполярную диатермию. Необходимо взять мазки с поверхности грыжи.

Рис. 38.2

Кожу обрабатывают раствором повидон-йода, а поверхность грыжевого выпячивания хлоргексидином и обкладывают операционное поле таким образом, чтобы при необходимости можно было широко мобилизовать кожные лоскуты. Разрез начинают с нижнего полюса грыжи, продолжают его вверх, стараясь оставить интактными элементы спинного мозга («не трогая их руками»), держась ближе к границе грыжевого мешка и кожи. Разрез мешка приводит к вытеканию ЦСЖ и кровотечению, которое легко останавливается биполярной коагуляцией. По вскрытии мешка видны нервные корешки и кровеносные сосуды, которые следует сохранить. Они «пересекают» мешок и «уходят» вперед через твердую мозговую оболочку, которая хорошо определяется в виде белесоватого фиброзного слоя. Мешок поднимают, стараясь не повредить невральную пластину, и кожу полностью иссекают. Кровотечение из краев невральной пластины останавливают (стараясь минимально прикасаться к ней руками) с помощью биполярной коагуляции. Периодически можно прикладывать к этой зоне салфетки с хлоргексидином. Реконструкция невральной трубки редко бывает показана.

Рис. 38.3

Невральная пластина теперь хорошо видна, она лежит на твердой мозговой оболочке, которую пересекают латерально как можно дальше и осторожно отделяют от подлежащей фасции. Это выделение продолжают медиально до тех пор, пока в поле зрения не появятся нервные корешки. На этом этапе могут встретиться затруднения из-за эпидуральных вен, которые коагулируют (биполярная коагуляция).

Рис. 38.1



Рис. 38.2

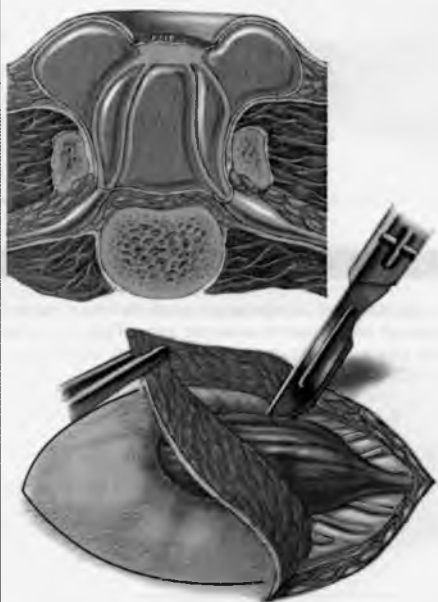


Рис. 38.3



Рис. 38.4

Мобилизованную твердую мозговую оболочку теперь ушивают над открытыми невральными элементами, используя непрерывный рассасывающийся шов 6/0 на круглой игле. Ушивание должно быть герметичным. Иногда остается дефект твердой мозговой оболочки, тогда для его закрытия используют небольшую часть фасции мышц спины. Это предпочтительнее, чем не полностью закрыть нервные элементы. Небольшой дренаж помещают латеральнее дуральной трубки и выводят его

еще более латерально. Это позволяет справиться с подтеканием ЦСЖ, которое бывает обычно кратковременным. При значительной ликворее может оказаться необходимой постановка вентрикулоперитонеального шунта.

Там, где это возможно, дуральную трубку дополнительно укрывают фасцией после мобилизации ее от подлежащих мышц. Обычно полностью закрыть дуральную трубку фасцией невозможно, особенно в нижнем полюсе.

Рис. 38.5

Подкожный слой ушивают рассасывающимся швом 3/0. Почти всегда возможно ушить кожу отдельными швами 4/0, но иногда требуется значительная мобилизация кожных лоскутов и даже (очень редко)

послабляющие латеральные разрезы кожи, позволяющие сопоставить кожные края. После ушивания кожи накладывают пластырную наклейку и повязку.

Рис. 38.4

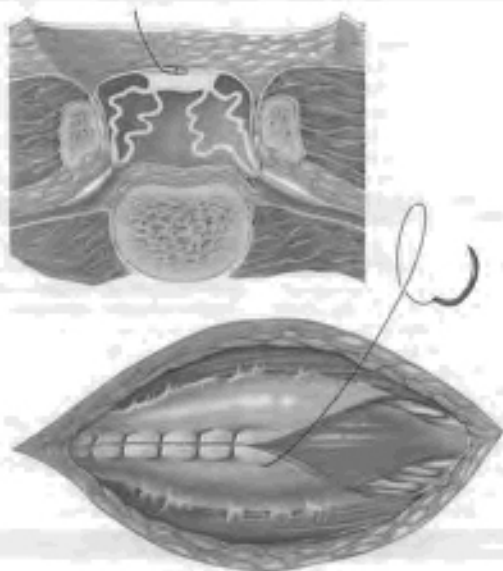
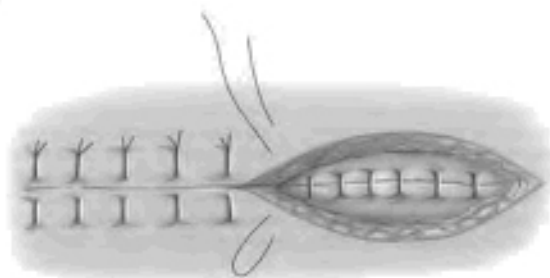


Рис. 38.5



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

После операции необходим тщательный уход. Положение ребенка на животе или на боку. Особенно важно следить за состоянием операционной раны. Питание обычное, без ограничений. Еженедельно измеряют окружность головы и производят краниальную ультрасонографию, чтобы контролировать развитие (или отсутствие развития) гидроцефалии. При быстром нарастании окружности головы или когда диаметр желудочков превышает 50–60% диаметра головы, показано вентрикулоперитонеальное шунтирование.

Следует упомянуть еще две хирургические проблемы:

- Сочетанный кифоз может иногда потребовать остеотомии, чтобы облегчить закрытие дефекта при первичной операции. Такая необходимость чаще возникает в тех случаях, когда изначально проводилось консервативное лечение, а операция осуществляется позже в качестве 2-го этапа лечения.

- При менингоцеле проводят плановую операцию. Поскольку при этом в содержимом мешка нет невральных элементов, то операция несложна и заключается в иссечении мешка, герметичном ушивании твердой мозговой оболочки и закрытии дефекта в области дужек позвонков.

Пациенты со спинномозговыми грыжами представляют большие проблемы как для семьи, так и для медиков. Они нуждаются в мультидисциплинарном подходе к лечению с обязательным мониторингом функции почек и мочевого пузыря, физиотерапевтической помощью, соответствующей оценкой слуха и зрения, ортопедической помощью с обеспечением мобильности с помощью инвалидной коляски. Кроме того, необходимо сотрудничество медицинских и социальных служб для достижения оптимизации качества жизни таких детей. Качество жизни может быть значительно улучшено за счет внедрения программ периодической катетеризации мочевого пузыря и опорожнения кишечника.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Atwell JD (1998) Spina bifida. In: Atwell JD (ed) Paediatric surgery. Arnold, London, pp 279–289

Li V, Dias MS, Azizkhan RG (2003) In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds) Operative pediatric surgery. McGraw-Hill, New York, pp 1009–1032

Muraszko KM (1995) Myelomeningocele. In: Spitz L, Coran AG (eds) Pediatric surgery. Chapman & Hall, London, pp 787–795

Puri P, Surana R (2003) Spina bifida and encephalocele. In: Puri P (ed) Newborn surgery. Arnold, London, pp 761–774

ВВЕДЕНИЕ

Гидроцефалия представляет собой увеличение количества цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) с повышением внутричерепного давления и чрезмерным увеличением объема желудочков. Частота ее составляет примерно от 0,4 до 2,5 на 1000 новорожденных. ЦСЖ продуцируется в основном сосудистыми сплетениями вентрикулярной системы и циркулирует через отверстия Монро в III желудочек и затем через сальвиев водопровод в IV желудочек. ЦСЖ проходит в субарахноидальное пространство через отверстия Лушки и Мажанди в большую цистерну и наконец достигает субарахноидального пространства над поверхностью мозга. Она абсорбируется через арахноидальные ворсинки в кровяное русло. Объем продуцируемой в течение суток ЦСЖ зависит от возраста, у новорожденных это примерно 25 мл/сут., в то время как у взрослых — около 700 мл/сут. Внутрижелудочковое давление в покое варьирует от 0 до 10 см водн.ст.

Причина гидроцефалии может заключаться в обструкции тока ЦСЖ, что приводит к развитию несообщающейся гидроцефалии, или в гиперпродукции ЦСЖ или нарушении ее реабсорбции — сообщающаяся гидроцефалия. Патологические процессы, приводящие к развитию гидроцефалии, могут быть самыми разнообразными, как врожденными, так и приобретенными, например врожденные аномалии, опухоли, бактериальный менингит, пренатальная инфекция (токсоплазмоз, листериоз или цитомегаловирусная инфекция), субарахноидальное или внутрижелудочковое кровоизлияние, особенно перинатальное, и гиперпродукция ЦСЖ при папилломах сосудистого сплетения. Из аномалий, вызывающих врожденную гидроцефалию в результате обструкции ликворопроводящих путей, наиболее часто встречаются стеноз водопровода, аномалия Арнольда—Киари II и мальформация Денди—Уокера. Стеноз сальвиева водопровода составляет 15% случаев гидроцефалии и встречается в виде нескольких анатомических форм. Миеломенингоцеле, при комбинации его с аномалией Арнольда—Киари II, сочетается с гидроцефалией в 90% случаев. Эти аномалии ведут к обструкции путей ликворооттока в результате внедрения через увеличенное большое затылочное отверстие и каудального смещения продолговатого мозга, мозжечковых миндалин и червя, а также к компрессии IV желудочка. Аномалия Денди—Уокера является результатом недоразвития отверстий Лушки и Мажанди и включает в себя отсутствие червя мозжечка, увеличенный IV желудочек и увеличенную заднюю черепную ямку. Гидроцефалия может быть как изолированной, так

и являться компонентом различных синдромов, таких как Меккеля—Грубера, Уокера—Варбурга и X-сцепленной гидроцефалии.

Клинические проявления гидроцефалии у новорожденных и грудных детей заключаются в увеличении размеров головы, что можно «просмотреть», если повторно не измерять эти размеры. Кроме того, становится аномальной форма черепа. Передний родничок большой и может выбухать, пальпируются разошедшиеся крахральные швы, а вены головы могут быть расширены. Отмечается также симптом «заходящего солнца». Часто у маленьких детей с гидроцефалией возникают общие симптомы: рвота, изменение поведения, вялость, головные боли. Из других симптомов можно отметить плохую прибавку веса, возбудимость, задержку умственного и физического развития.

Ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяют дифференцировать гидроцефалию от других причин макрокрании. Гидроцефалия часто диагностируется при антенатальном УЗИ, которое является также методом выбора при регулярном обследовании недоношенных новорожденных, для которых характерны внутричерепные кровоизлияния и гидроцефалия. КТ и особенно МРТ позволяют определить анатомию в деталях и выявить причину гидроцефалии, а также сочетанные аномалии и опухоли. Обследование пациентов с гидроцефалией должно включать, кроме того, TORCH-скрининг и хромосомный анализ, если подозреваются пренатальная инфекция или хромосомные аномалии. Необходимо также обследование офтальмологом. Важно исключить и сочетанные аномалии, такие, например, как врожденный порок сердца.

Гидроцефалия легкой степени, вызванная интракраниальным кровоизлиянием, может быть выявлена при повторных измерениях окружности головы, ультразвуковом сканировании и по клиническим признакам гидроцефалии, причем она обычно излечивается без оперативного вмешательства. С другой стороны, в случаях прогрессирующего расширения желудочков, значительного роста окружности головы и клинических признаках повышения внутричерепного давления необходимо хирургическое лечение. В настоящее время операцией выбора у детей является вентрикулоперитонеальное шунтирование. Вентрикулоатриальное шунтирование используется в редких случаях из-за высокого риска таких последствий, как тромбоз, эмболия легочных сосудов и септицемия. Существует множество

шунтирующих систем. Мы предпочитаем систему с программированным клапаном. В последние годы методом выбора при стенозе сильвиевого водопровода стала эндоскопическая вентрикулотомия III желудочка. Однако ее роль как альтернативы отведению ЦСЖ пока еще недостаточно ясна.

Дооперационная подготовка направлена на сведение к минимуму риска инфицирования шунта *Staphylococcus epidermidis*. Больного тщательно моют

по меньшей мере трижды на протяжении предоперационных суток. Первый раз голову моют обычным шампунем, а последующие два раза используют Hibiscrub. При наличии перхоти проводят соответствующее лечение. В операционной бреют волосы. Проводят антибиотикопрофилактику, вводя одну дозу клоксациллина при введении ребенка в наркоз и еще две дозы после операции.

Рис. 39.1

Положение ребенка на операционном столе на спине с головой, повернутой влево, если шунт предполагается ставить справа. Правое плечо и шею приподнимают, подкладывая валик, чтобы кожа была натянута, без складок, которые затрудняют формирование

подкожного туннеля для проведения абдоминальной части шунта. Голову бреют и тщательно обрабатывают. Локализация разреза зависит от того, какой избран доступ для вентрикулоперитонеального шунтирования – лобный или теменно-затылочный.

Рис. 39.2

Лобный доступ имеет несколько преимуществ. В частности, меньше ткани мозга прилежит и короче путь к желудочку, что облегчает канюляцию очень маленького желудочка. Недостатком лобного доступа является необходимость создания более длинного субгалеального туннеля и дополнительно затылочного разреза для туннелизации.

Обозначают сагиттальный и коронарный швы, а также место введения вентрикулярного катетера, которое должно быть расположено в 2 см как от средней линии, так и от коронарного шва. У новорожденных и грудных детей катетер вводят в родничок. В большинстве случаев вентрикулярный катетер вводят у края родничка или через лобную кость. Следует наметить место разреза и избегать ситуации, когда какая-либо часть (лобая) шунтирующей системы окажется лежащей под послеоперационным рубцом.

Обрабатывают и обкладывают операционное поле. Все операционное поле покрывают пластиковой пленкой, чтобы избежать любого контакта шунтирующей системы с кожей. Кожа у новорожденных, особенно недоношенных, детей очень тонкая, а сосуды легко травмируются, поэтому инфильтрация ксилокаином и адреналином не применяется. Для гемостаза предпочтительнее использовать биополярную коагуляцию. Кожный лоскут осторожно

отделяют от подлежащей galea aponevrotica и на лоскут накладывают подкожный шов-держалку. Если предполагается «войти» у края родничка, то вскрывают galea aponevrotica и делают циркулярное отверстие в кости.

У старших детей с закрывшимся родничком, когда к ране прилежит кость, на месте «входа» вентрикулярного катетера распатором смешают надкостницу. Дрелью создают отверстие для катетера, производя по ходу операции орошение физиологическим раствором. У новорожденных и грудных детей кость очень тонкая, поэтому надо быть чрезвычайно осторожным. Твердую мозговую оболочку коагулируют и делают небольшое отверстие.

Существуют различные вентрикулярные катетеры – прямые или предварительно изогнутые. У новорожденных и грудных детей желательнее использовать последние. По данным КТ определяют оптимальную интракраниальную длину вентрикулярного катетера. Его вводят через небольшое отверстие, чтобы он в этом отверстии стоял «плотно» во избежание вытекания ЦСЖ. Направление вентрикулярного катетера должно быть таким, чтобы его верхушка располагалась в переднем роге правого желудочка. Катетер проводят через мозг перпендикулярно по отношению к кости, ориентируясь на внутренний угол глаза на стороне вмешательства.

Рис. 39.1



Рис. 39.2

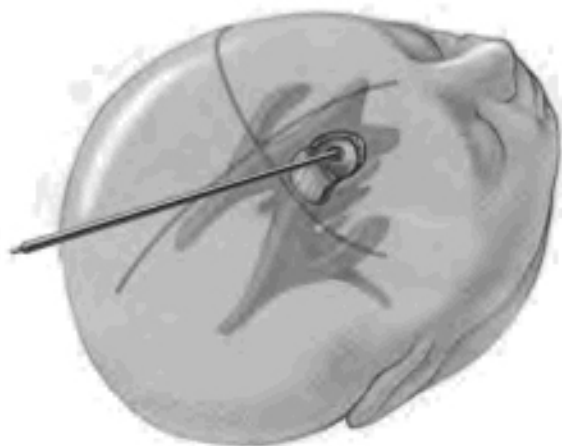


Рис. 39.3

При теменно-затылочном доступе полукруглый разрез производят позади заднего теменного бугра. При выборе места создания отверстия следует иметь в виду, что по окончании операции никакая часть шунтирующей системы не должна располагаться под операционной раной, что может predispose к расхождению швов и развитию раневой ин-

фекции. Отверстие создают на 3 см выше и кзади от уха. Катетер вводят параллельно сагиттальному шву, по направлению к надпереносью (glabella). Длина вентрикулярного катетера должна быть такой, чтобы его верхушка располагалась на 1 см кпереди от коронарного шва, а сам катетер — в переднем роге.

Рис. 39.4

Абдоминальный разрез делают на 2 см ниже правого реберного края над прямой мышцей живота. Мы-

шечные волокна разводят продольно и вскрывают брюшную полость.

Рис. 39.3

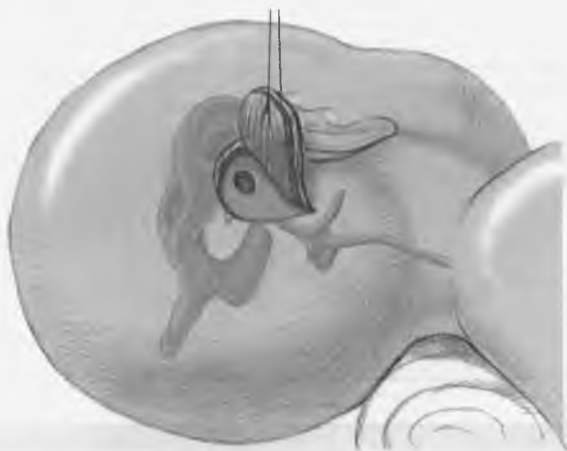


Рис. 39.4



Рис. 39.5

Большинство хирургов для вентрикулоперитонеального шунтирования используют шунт с низким давлением. Туннель для абдоминального катетера создают «туннелизатором», который проводят из разреза на голове подкожно к абдоминальному раз-

резу. Проводя инструмент над ключицей, следует быть особенно внимательным, чтобы не перфорировать кожу. Извлекают стилет и перитонеальный конец катетера проводят через туннелизатор.

Рис. 39.6

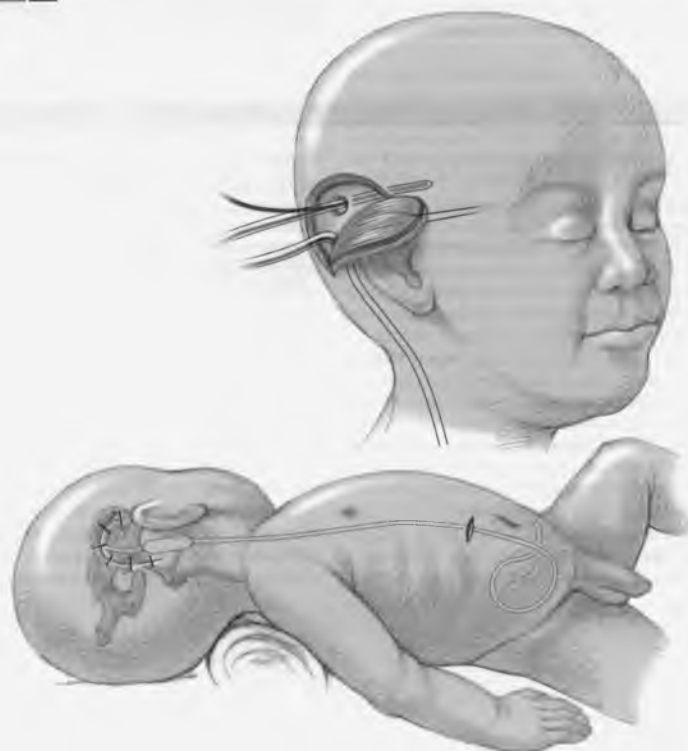
Вентрикулярный конец катетера вводят в боковой желудочек в направлении надпереносья и извлекают стилет. Надавливают на клапан, чтобы убедиться в нормальной его функции. ЦСЖ должна вытекать каплями дистально. Вентрикулярный конец шунта фиксируют к надкостнице двумя отдельными швами 5/0. Разрез на голове ушивают рассасывающимися субэпидермальными швами.

Шунтирующую систему еще раз проверяют перед тем, как абдоминальный катетер ввести через небольшое отверстие в брюшную полость. По меньшей мере 35–40 см катетера могут располагаться в брюшной полости без опасности возникновения каких-либо проблем. Брюшину и брюшную стенку ушивают герметично. Для ушивания кожи используют рассасывающиеся швы.

Рис. 39.5



Рис. 39.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Технические достижения привели к развитию шунтирующих систем, которые разительно отличаются своей сложностью от тех, которые изначально применялись более 40 лет тому назад. Программированные клапаны можно регулировать неинвазивным путем, создавая определенное давление и предоставляя мозгу оптимальные условия для развития. Однако остается риск дисфункции шунта в результате развития инфекции, закупорки катетера, неадекватного его расположения, а также недостаточной длины или разобщения катетеров.

Несмотря на тщательную подготовку к операции и антибиотикопрофилактику, существует риск инфицирования, в частности, штаммами *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus* или *Propionibacterium*. Новорожденные и грудные дети более подвержены инфицированию и у них инфекция может развиваться гематогенным путем, возникая изначально в мочевом тракте или в дыхательной системе. Частота инфицирования, по данным литературы, колеблется от 10 до 15%. Лечение в этом случае заключается в удалении шунтирующей системы наружное вентрикулярного дренажа и внут-

ривенном, а также интравентрикулярном введении антибиотиков до постановки новой системы.

Несмотря на использование программированных клапанов, возникают также проблемы, связанные с избыточным дренированием, приводящим к спадению желудочков. В этом случае может быть использовано антисифонное устройство, которое вводит между клапаном и абдоминальным катетером. Кроме того, существуют клапаны с антисифонным механизмом.

В прошлом частота повторных операций, проводившихся в связи с дисфункцией шунта, была очень высокой. К настоящему времени она снизилась, чему способствовали тщательная предоперационная подготовка и периоперационное ведение, антибиотикопрофилактика, а также использование длинных катетеров.

Отдаленные результаты лечения гидроцефалии определяются многими факторами, такими как: тяжесть и длительность вентрикулодилатации, этиология гидроцефалии, сочетанные интракраниальные аномалии, а также наличие и тяжесть инфекции.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Dauser RC (1995) Ventricular shunting procedure. In: Spitz L, Coran AG (eds) Pediatric surgery. Chapman & Hall, London, pp 797–806
- Drake JM, Kestle JRW, Tuli S (2000) CSF shunts 50 years on past, present and future. Child Nerv Syst 16:800–804
- Fitzgerald RJ (2003) Hydrocephalus. In: Puri P (ed) Newborn surgery. Arnold, London, pp 775–783
- Peacock WJ (1998) Management of spina bifida, hydrocephalus, central nervous system infections, and intractable epilepsy. In: O'Neill JAB Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds) Pediatric surgery, 5th edn. Mosby Year Book, St. Louis, pp 1852–1855
- Reinprecht A, Dietrich W, Beralanf A, Czeck (1997) The Medos Hakim programmable valve in the treatment of pediatric hydrocephalus. Child Nerv Syst 13:588–594

Andrew B. Pinter

ВВЕДЕНИЕ

Дермальный синус представляет собой аномальное соединение, выстланное эпителием, между кожей и интравертебральными или интракраниальными структурами, являющееся результатом неполного закрытия невралной трубки. Хотя дермальный синус может быть обнаружен от верхнего шейного отдела до средней части крестца, однако наиболее часто он встречается в поясничном или пояснично-крестцовом отделе и может соединяться в любой точке с центральной нервной системой.

Некоторые дермальные синусы оканчиваются слепо в мягких тканях, однако большинство из них пенетрирует позвоночный канал, твердую мозговую оболочку и заканчиваются непосредственно под кожей или открываются наружу свищем. Дермальные синусы могут простираться краниально в различной степени, оканчиваясь иногда очень высоко.

Тракт, ведущий к позвоночному столбу или черепу, иногда заканчивается в виде кистозного образования (дермоид, эпидермоид) или связан со спинным мозгом. При наличии кистозного образования оно может проявляться как любое другое опухолевидное образование и вызывать неврологические нарушения в результате локальной компрессии или препятствовать нормальной циркуляции цереброспинальной жидкости. Небольшое наружное отверстие синуса можно не увидеть при обычном осмотре, и часто диагноз не устанавливается до тех пор, пока у ребенка не возникает «необъяснимый» или рецидивирующий менингит, либо появляются признаки сдавления спинного мозга или быстро увеличивающегося интракраниального опухолевидного образования. Поэтому для выявления дермального синуса необходим тщательный осмотр кожи спины по средней линии позвоночника от черепа до крестцово-копчиковой области. При этом нередко могут быть выявлены различные аномалии кожи, включая кожные ямки, участки оволосения

и невусы, подкожные липомы и гемангиомы. Синус может быть входными воротами для бактериальной инфекции.

Диагностика дермального синуса включает обычную рентгенографию пояснично-крестцового отдела позвоночника, которая может выявить *spina bifida* или дизрафическое поражение, в частности аномалии позвоночника или диастематомиелию. Ценность рентгенографии может быть ограничена в связи с незавершенной кальцификацией у детей в возрасте до полутора лет. При ультрасонографии легко выявляются подкожный тракт, интраспинальные опухоли и снижение пульсации спинного мозга. Из-за риска инфицирования введение зонда или рентгеноконтрастного вещества в дермальный синус не оправдано и мало информативно в диагностическом плане. На смену инвазивному исследованию с контрастным веществом пришла МРТ, которая неинвазивным путем позволяет визуализировать экстраспинальный ход синуса, опухоли и другие аномалии, сочетающиеся с синусом, при этом обладая большей чувствительностью, чем КТ с контрастированием. У пациентов с неврологическими нарушениями исследуют функцию мочевого пузыря с помощью УЗИ мочевого тракта, уродинамического обследования и урографии.

Важно провести дифференциальную диагностику между крестцовым дермальным синусом и эпителиальным копчиковым ходом. Ямки ниже межъягодичной складки обычно заканчиваются слепо и поверхностно и, независимо от глубины, никогда не распространяются интраспинально; поэтому они не требуют никакого другого обследования, кроме обычного осмотра. Такие ямки встречаются примерно у 5% новорожденных и, хотя существуют с рождения, редко проявляются клинически в детском возрасте. У взрослых эти ямки могут становиться эпителиальными ходами или абсцессами.

Рис. 40.1

После введения в наркоз и постановки катетера Фолея в мочевой пузырь больного укладывают лицом вниз с валиками под грудной клеткой и животом. Руки ребенка младше 2 лет лучше вытянуть вдоль туловища, в то время как у более старших детей поднять кверху — тогда хирургу будет удобнее стоять ближе к пациенту. Кожу обрабатывают раствором бетадина от межъягодичной складки и кверху значительно выше

отверстия синуса. Обязательно периоперационное внутривенное введение антибиотиков.

Производят овальный разрез кожи, окаймляющий синус, а также, если есть любые изменения кожи вокруг отверстия синуса, они также должны быть иссечены. Отделяемое из свища необходимо взять на исследование как на аэробную, так и на анаэробную флору.

Рис. 40.2

Рассекают подкожные ткани, чтобы подойти к фасциальному дефекту, после чего ножку синуса выделяют по всей окружности. Кверху от ножки параспинальные мышцы отделяют электрокаутером

субпериостально от первого интактного остистого отростка. Выделение и ламинэктомию продолжают до тех пор, пока не дойдут до места прикрепления синуса к твердой мозговой оболочке.

Рис. 40.1



Рис. 40.2



Рис. 40.1

Если при дооперационном обследовании или непосредственно во время операции выявлено, что ход синуса продолжается глубже фасции, выделение продолжают до тех пор, пока не дойдут до конца свищевого хода.

Твердую мозговую оболочку вскрывают овальным разрезом, окаймляющим ход синуса. В некоторых случаях ход синуса внезапно заканчивается в зоне прикрепления к твердой мозговой оболочке, что становится очевидным сразу после ее вскрытия. В этих случаях после того, как хирург убеждается в нормальной анатомии интрадурального пространства, твердую мозговую оболочку ушивают, затем

последовательно ушивают рану. Если же ножка продолжается и имеются интрадуральные поражения, например, дермоидная или эпидермоидная киста либо фиксированный спинной мозг, тогда выделение продолжают в интрадуральном пространстве под микроскопом или с увеличительной лупой. Отделение ножки от глиальных масс может быть завершено с помощью микрохирургической техники.

Интраоперационная ультрасонография бывает полезна для выявления сирингомиелии или интрамедуллярного дермоида в зоне прикрепления ножки синуса.

Рис. 40.4

Независимо от анатомии в зоне прикрепления синуса, необходимо провести полную ревизию с целью выявления арахноидальных спаек, дермоидных опухолей и утолщения терминальной нити. Дермоидные опухоли часто бывают множественными, а также могут быть тесно спаяны с терминальной нитью и нервными корешками конского хвоста, особенно если больной переносил менингит.

Интрадуральные кисты полностью удаляют, не вскрывая их, если только это возможно, и стараясь не повредить нервные элементы. Интраспинальные и фиксированные спайками интрадуральные кисты опорожняют и удаляют настолько, насколько это возможно. Однако попытки удалить плотную фиброзную капсулу, тесно спаянную с нервными элементами, или капсулу инфицированной интраспинальной кисты не только бесполезны, но могут привести к повреждению спинного мозга или корешков. При необходимости производят пластику твердой мозговой оболочки, после чего герметично ушивают мышцы и кожу, не оставляя дренажей. При наличии экстрадурального абсцесса может понадобиться дренирование. Неполностью резецированные дермоидные опухоли могут в последующем

медленно расти, а плотность послеоперационных спаек и рубцов затрудняет тотальную резекцию во время повторной операции.

После полной резекции синусового хода и опухолевидных образований субарахноидальное пространство промывают физиологическим раствором. Остатки содержимого дермоидов и эпидермоидов являются очень мощным раздражителем для спинномозговой жидкости, поэтому промывание может снизить риск развития послеоперационной инфекции и менингита. Чтобы свести к минимуму риск фиксации спинного мозга после операции, можно вшить в дефект заплату (трансплантат) из твердой мозговой оболочки, чтобы она не прилегла тесно к спинному мозгу, вокруг которого (нижнего его отдела и конского хвоста) было бы широкое пространство, заполненное спинномозговой жидкостью. При необходимости можно использовать фибринный клей. Рану закрывают последовательно, параспинальную фасцию герметично ушивают непрерывным и отдельными швами. Кожу предпочтительно ушивать вертикальными матрачными швами, особенно если ребенок ранее переносил инфекцию.

Рис. 40.3

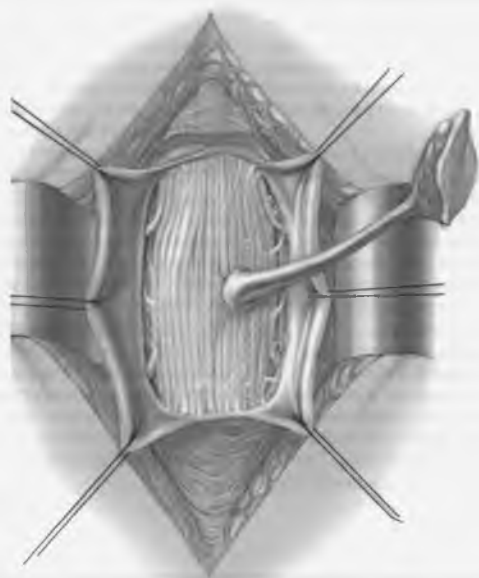
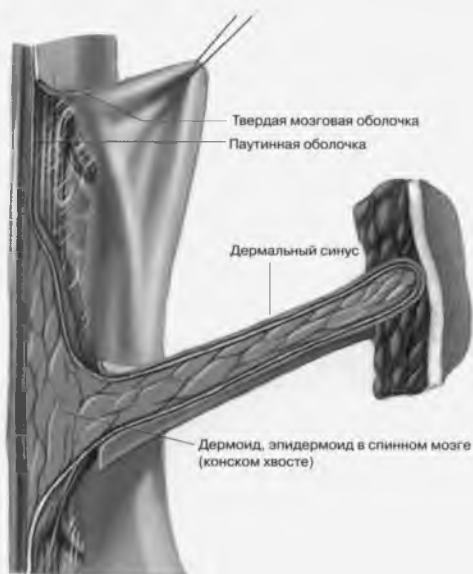


Рис. 40.4



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Консервативное лечение дермальных синусов неэффективно, поэтому, как только поставлен диагноз, необходимо оперировать больного независимо от возраста в плановом порядке, поскольку при этой патологии могут развиваться и прогрессировать неврологические расстройства.

Если синус выявлен на фоне текущего менингита, операция должна быть произведена после того, как больной получит курс лечения антибиотиками и будет вылечен от менингита. Показаниями к срочному вмешательству являются быстрое нарастание неврологических расстройств, рецидивирующая инфекция, несмотря на антибиотикотерапию, а также в тех случаях, когда с инфекцией не удастся справиться консервативными мерами.

Принципы хирургического лечения определяются эмбриологией и анатомией аномалии. Операция заключается в иссечении не только всего хода свища, но и интрадуральных, связанных с ним патологических образований, даже если при дооперационном МРТ они не были выявлены. Шансы сохранения неврологических функций после иссечения синуса высоки (95,4%).

После полного иссечения синуса послеоперационные осложнения развиваются редко и это, как правило, инфекция (независимо от возраста), а также неврологический дефицит и ликворея (после операций со вскрытием твердой мозговой оболочки). Прогноз у тех пациентов, которые ко времени операции уже имеют какие-либо неврологические расстройства, часто неблагоприятный, хотя у большинства таких детей после операции отмечается все же некоторое улучшение. Поэтому и цель операции — предотвратить развитие неврологических расстройств у тех пациентов, которые их пока не имеют. При неполном иссечении опухолевидных образований необходим ранний МРТ-контроль в послеоперационном периоде.

Оптимального эффекта при лечении таких больных можно достичь лишь при наличии тесного сотрудничества педиатров, детских хирургов, нейрохирургов и многих других специалистов, занимающихся лечением врожденных пороков развития и инфекционных заболеваний.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Elton S, Oakes WJ (2001) Dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Focus* 10:1–4
- Hattori H, Higuchi Y, Tashiro Y (1999) Dorsal dermal sinus and dermoid cysts in occult spinal dysraphism. *J Pediatr* 134:793
- Kanev PM, Park TS (1995) Dermoids and sinus tracts of the spine. *Neurosurg Clin North Am* 6:359–366
- Weprin BE, Oakes WJ (2000) Coccyeal pits. *Pediatrics* 105:E69

Крестцово-копчиковая тератома

Kevin C. Pringle

ВВЕДЕНИЕ

Крестцово-копчиковая тератома — редкий вид опухоли, встречающийся с частотой 1 : 40 000 новорожденных, у девочек намного чаще, чем у мальчиков (3:1). Она обычно исходит из каудального конца позвоночника, распространяясь на промежность и смещая кпереди анус. Общеизвестно, что крестцово-копчиковая тератома возникает в результате продолжающегося размножения тотипотентных клеток первичного узелка Гензена, которые теряют способность к обратному развитию в конце эмбриональной жизни.

Тератомы являются истинными опухолями. Уиллис (Willis) дал им такое определение: «тератома — это истинная опухоль или неоплазма, состоящая из разнообразных тканей, чужеродных для той области, где она развивается». Тератома состоит из нескольких типов тканей, обычно являющихся дериватами двух или трех зародышевых слоев. Внутри одной опухоли клетки могут варьировать от полностью доброкачественных (даже в виде хорошо сформированных зубов, волос или других органов) до явно злокачественных. Однако многие тератомы содержат «злокачественноподобные» клетки (обычно описываемые как «незрелые»), причем если такая тератома полностью иссечена, то она не рецидивирует. Риск малигнизации зависит от локализации и размеров опухоли, а также от сроков диагностики. Опухоли, диагностированные позже второго месяца жизни, обладают высоким риском малигнизации. Тератомы, имеющие «экзофитный» рост (т.е. опухоль расположена преимущественно снаружи с небольшим внутрибрюшным компонентом), обычно доброкачественные. Однако опухоли с большим интраабдоминальным компонентом обладают высоким риском малигнизации. Если тератома удалена полностью, то риск рецидива низкий.

Обычно тератомы диагностируются сразу при рождении в виде большого образования в крестцовой области. Однако в настоящее время чаще всего диагноз устанавливается при антенатальном УЗИ. В ряде публикаций сообщается о том, что если размеры тератомы у плода превышают размеры самого плода, то в большинстве случаев такие дети погибают внутриутробно от сердечной недостаточности,

поскольку сердце плода не способно достаточно обеспечивать кровью («качать кровь») как опухоль, так и сам плод. Кроме того, в большинстве работ сообщается, что при тератоме часто отмечается водянка плода (неиммунная) — в этом случае также велик риск гибели плода.

Тератома, как правило, представляет собой большую опухоль, покрытую кожей, выбухающую в копчиковой области и смещающую анус и влагалище кпереди. На ее поверхности иногда видны расширенные вены. Большие тератомы могут осложниться разрывом оболочек с профузным кровотечением или изъязвлением поверхности. Новорожденные с тератомой, размеры которой приближаются к размерам самого ребенка, могут родиться недоношенными и часто имеют признаки неиммунной водянки. Во всех случаях опухоль плотно соединена с копчиком, можно сказать «исходит» из передней его поверхности. Копчик бывает смещен кзади, а крестец практически всегда нормальный.

УЗИ позволяет определить размеры и «консистенцию» как тазовой, так и абдоминальной части тератомы. Иногда необходимо наполнить мочевого пузыря, чтобы улучшить визуализацию тератомы при УЗИ. Магнитно-резонансная томография позволяет четко дифференцировать тератому от переднего менингеоцеле, а также выявить распространение опухоли (редкие случаи) через крестцовое отверстие в спинномозговой канал.

Тератому лучше удалять в первые сутки после рождения, когда кишечник новорожденного еще не колонизован, а потому снижается риск инфицирования как во время операции, так и в послеоперационном периоде. Антибиотики вводят периоперационно перед началом операции и в течение 24–48 ч после нее. Если ребенок кормился до операции или ему уже несколько дней, то желательна подготовка кишечника перед операцией. Необходимо также определить группу крови и обеспечить адекватный венозный доступ. Важно определить до операции содержание α -фетопротеина в крови, чтобы после вмешательства можно было, повторяя исследование, убедиться в снижении уровня α -фетопротеина до нормального.

Рис. 41.1

После введения в наркоз пациента укладывают лицом вниз с валиком под бедрами. Валик располагают таким образом, чтобы вес ребенка «приходился» в основном на передние верхние подвздошные ости. Важно, чтобы живот «висел» свободно во избежание нарушений дыхания, связанных со сдавлением живота. В связи с этим плечи ребенка должны поддерживаться небольшим валиком, который подкладывают под верхнюю часть грудной клетки, либо двумя валиками, расположенными параллельно позвоночнику под плечелопаточными суставами. В мочевого пузырь вводят катетер для измерения диуреза во время операции. Многие хирурги считают, что операционное поле должно быть ограничено от ануса. Однако, по мнению автора, такой подход неудобен и непрактичен, поскольку во время опе-

рации нередко необходим доступ к анусу. Важно обеспечить согревание ребенка на операционном столе (пластиковое покрытие), чтобы предотвратить гипотермию.

Углообразный разрез производят над дорсальной поверхностью опухоли, продолжая его вглубь до фасциальных слоев. На этой стадии выделения нежелательно проникать глубже уровня глубокой фасции. Часто по обеим сторонам от средней линии в подкожных тканях встречается несколько больших вен. Они должны быть рассечены после перевязки. Разрез следует проводить таким образом, чтобы сохранить нормальную кожу, насколько это возможно. Избыточная кожа может быть удалена позже, если это окажется необходимым. Вершина разреза должна располагаться над нижней частью крестца.

Рис. 41.2

Выделение продолжают прямо вниз к крестцово-копчиковому сочленению, или даже ниже IV или V крестцового позвонка. Выделяют края крестца и на этом уровне проводят зажим между крестцом и подлежащими (довольно крупными) средними крестцовыми сосудами, снабжающими основную массу опухоли. Теперь крестец (обычно полностью или в основном хрящевидный) может быть рассечен скальпелем и опухоль смещена слегка книзу, что позволяет подойти к средним крестцовым сосудам. Рассечение крестца следует производить с большой осторожностью, поскольку иногда основной отток венозной крови из опухоли осуществляется через крестцовую щель (выходное отверстие крестцового канала) в эпидуральное сплетение. Если подобная анатомическая ситуация не распознана, то может возникнуть быстрая и значительная потеря крови. Кровотечение останавливают обычным прижатием сосудов до тех пор, пока артериальные сосуды не будут перевязаны и рассечены. Однако даже после этого может продолжаться кровопотеря из эпиду-

рального сплетения, требующая использования воска для остановки кровотечения из кости. Иногда, чтобы сделать возможным смещение каудально дистальной части крестца и копчика, необходимо отделить (отсечь) остатки леваторов, прикрепленные к краям нижней части крестца и копчика. Средние крестцовые сосуды затем лигируют на протяжении и пересекают. Раннее пересечение средних крестцовых сосудов [как предлагал Смит (Smith) с коллегами] позволяет войти в слой вне капсулы опухоли, но глубже по отношению к остаткам леваторов и большой ягодичной мышцы. Леваторы могут быть столь тонкими, что почти невидимы, но они сокращаются в ответ на стимуляцию как мышечным стимулятором, так и электрокаутером. Выделение следует продолжить латерально с любой из сторон от средней линии до тех пор, пока мышцы не уходят в фасцию опухоли. В этом месте они могут быть рассечены вдоль линии, параллельной кожному разрезу. Это позволит в дальнейшем сместить опухоль в каудальном направлении.

Рис. 41.1



Рис. 41.2



Рис. 41.3

Теперь все внимание должно быть обращено на газовый компонент опухоли. Используя маленькие тупфера, опухоль выделяют спереди по направлению к передним крестцовым сосудам, при этом смещая ее вперед до тех пор, пока не достигнута верхняя граница опухоли. Обычно кпереди от крестца имеется аваскулярная зона, хотя латерально можно встретить несколько ветвей, идущих к опухоли от внутренних подвздошных сосудов. Эти ветви обычно коагулируют. В большинстве случаев опухоль теперь может быть «вывихнута» из таза и отведена книзу.

Рис. 41.4

После отведения опухоли открывается верхняя часть прямой кишки, которую легко обнаружить, введя в прямую кишку через анус тампон с вазелином или палец. Тератому отделяют от прямой кишки, сочетая тупое и острое выделение и все больше отводя ее книзу, пока она полностью не будет отделена от прямой кишки и анального канала. В процессе выделения постоянно следует держаться как можно ближе к капсуле опухоли, стараясь сохранить все нормальные анатомические структуры, как бы они ни были изменены, смещены и истончены. По мере отведения опухоли книзу достигается подкожная ткань вдоль ее нижней поверхности, позади от ануса. На этом выделение может быть закончено, если нижний кожный лоскут имеет достаточные размеры, чтобы легко закрыть рану. Нижний кожный лоскут отделяют от тератомы и опухоль удаляют. Ложе тератомы тщательно осматривают, чтобы убедиться в надежном гемостазе.

Рис. 41.5

Затем производят реконструкцию тазового дна и ушивание раны. Определяют остатки леваторной петли и центральную часть подшивают к надхрящнице передней поверхности крестца, используя рассасывающуюся мононить 5/0. Такими же швами ушивают все мышцы и фасцию. Именно эти начальные фасциальные швы в большей степени, чем кожные, будут определять положение ануса. В связи

с этим данный этап реконструкции должен выполняться с особой осторожностью и тщательностью, чтобы обеспечить хороший функциональный и косметический результат.

Если используется дренаж, то его ставят на этом этапе в пресакральное пространство, вывода наружу через шель в леваторах и через туннель в подкожных тканях ягодиц.

Рис. 41.3

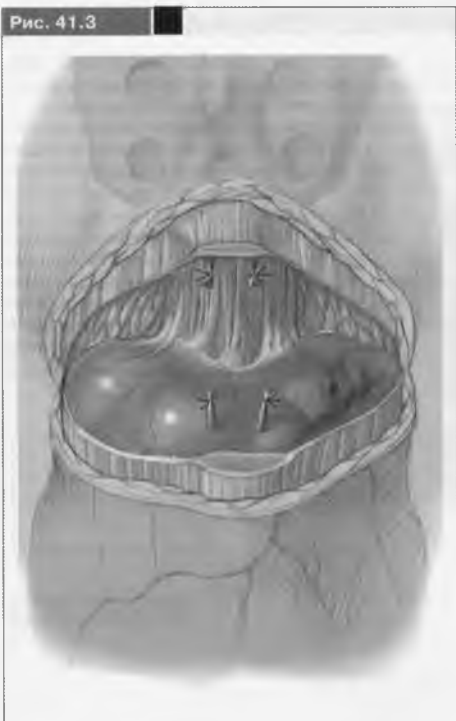


Рис. 41.4

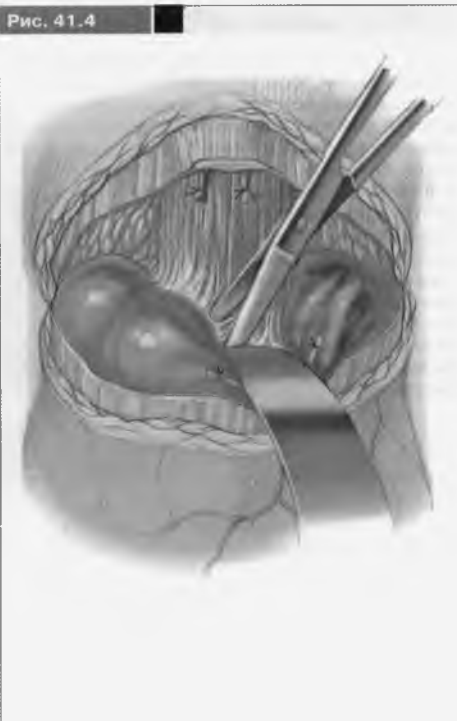


Рис. 41.5



Рис. 41.6, 41.7

Если по бокам от средней линии определяются остатки леваторов, то их сшивают отдельными рассасывающимися швами мононитью 5/0. Средние края большой ягодичной мышцы ушивают по средней линии над крестцом и нижней частью леваторного кольца. Кожные лоскуты затем выравнивают по длине. Если только возможно, то подкожные ткани ушивают непрерывным швом PGA 5/0, а кожу — таким же непрерывным субэпителиальным швом. Кожные края укрепляют пластырем и повязкой с коллодием. Если подкожные ткани невозможно ушить, тогда субэпителиальный шов целесообразно накладывать. В этом случае кожу ушивают нейлоном 5/0. По окончании операции в прямую кишку вводят вазелиновый тампон, чтобы облитерировать «мертвое пространство». Целесообразно прошить конец там-

пона шелковой нитью 2/0, чтобы облегчить его извлечение, если тампон «уйдет» внутрь (выше) в прямую кишку в раннем послеоперационном периоде.

Положение ребенка лицом вниз в течение нескольких дней после операции. По мере стабилизации состояния и восстановления дыхательных функций ребенка дезинтубируют и удаляют мочевой катетер. После дезинтубации начинают кормление. Вазелиновый тампон удаляют в течение первого послеоперационного дня. Если оставался какой-либо дренаж, то его удаляют в первые несколько дней после операции. Необходимо определить уровень α -фетопroteина сразу после операции и перед выпиской. Ребенка осматривают ежемесячно в течение первых трех месяцев после операции и затем 1 раз в 3 мес. в течение года.

Рис. 41.6

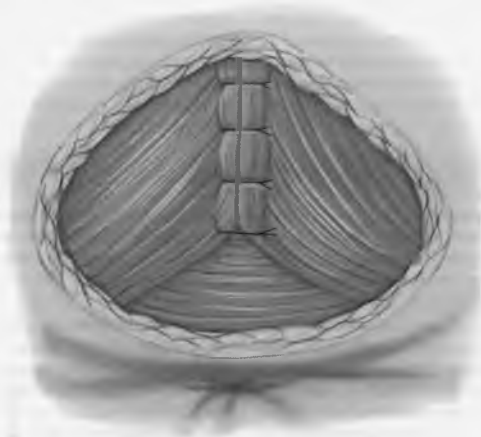


Рис. 41.7



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ребенка следует наблюдать в течение 5 лет. При каждом осмотре необходимо проводить ректальное исследование (с целью не пропустить рецидив) и определять уровень α -фетопротейна, чтобы выявить отдаленные метастазы (в случае их возникновения). Уровень α -фетопротейна часто очень высокий (порядка 100 000 U и более) и даже у здоровых детей может быть выше 10 000 U. Такие показатели обычно держатся в течение года, пока не придут к норме. Считается, что если уровень α -фетопротейна стойко постоянно снижается, то рецидив маловероятен. Однако опыт автора свидетельствует о том, что постоянное падение уровня α -фетопротейна отнюдь не исключает возможности как локального рецидива, так и рецидива даже с озлокачествлением. По данным автора, все локальные рецидивы и рецидивы с малигнизацией развивались на фоне стойкого снижения уровня α -фетопротейна. По этой причине согласно протоколу, разработанному автором, в течение первых 3 лет жизни регулярно проводятся ректальное исследование и ультрасонография.

Если операция была проведена радикально и ко времени вмешательства не было отдаленных метастазов, дети развиваются нормально, хотя внешний вид ягодиц «оставляет желать лучшего». Как ни удивительно, дети обычно удерживают кал. Однако относительно позднее развитие (в возрасте 3 лет) у одного из наших пациентов нейрогенного мочевого пузыря свидетельствует о том, что с уверенностью говорить о нормальной функции мочевого пузыря у таких пациентов нужно с осторожностью до школьного возраста. Если к школьному возрасту функция мочевого пузыря нормальная, можно утверждать, что со стороны мочевой системы нет последствий вмешательства.

О прогнозе у детей со злокачественной крестцово-копчиковой тератомой надо говорить с очень большой осторожностью. Современная химиотерапия способствовала некоторому повышению выживаемости, однако используемые препараты чрезвычайно токсичны, а опухоль довольно резистентна к химиотерапии. Однако, к счастью, злокачественная крестцово-копчиковая тератома встречается редко.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Altman RP, Randolph JG, Lilly JR (1974) Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Paediatrics Surgical Section Survey — 1973. *J Pediatr Surg* 9:389–398
- Ein SH, Mancer K, Adyemi SD (1985) Malignant sacrococcygeal teratoma — endodermal sinus, yolk sac tumor — in infants and children: a 32-year review. *J Pediatr Surg* 20:473–477
- Pringle KC, Weiner CP, Soper RT et al (1987) Sacrococcygeal teratoma. *Fetal Ther* 2:80–87
- Smith B, Passaro E, Clatworthy HW (1961) The vascular anatomy of sacrococcygeal teratomas: its significance in surgical management. *Pediatr Surg* 49:534–539
- Willis RA (1962) *The borderland of embryology and pathology*, 2nd edn. Butterworth, London

Edward Kiely

ВВЕДЕНИЕ

Нейробластомы развиваются из нейробластов симпатической нервной системы. Наибольшая концентрация этих клеток отмечается в мозговом веществе надпочечников, в симпатических и преаортальных ганглиях.

У детей нейробластомы встречаются с частотой 1 на 10 000, и на них приходится 6–7% всех злокачественных опухолей детского возраста. Это самая частая злокачественная опухоль брюшной полости у детей. Около 1/3 нейробластом возникают в грудном возрасте, 50% — до 4 лет и практически все, за исключением 5%, — до 10 лет жизни.

Во времени клинических проявлений около 2/3 детей имеют уже опухоль значительных размеров или метастазы. Наличие метастатических болей в костях и суставах может быть первым проявлением нейробластомы.

У преобладающего большинства пациентов (около 70%) опухоль локализуется в животе, развиваясь наиболее часто (50%) из надпочечника. Менее частой локализацией является средостение (10%) или таз (6%).

Разнообразные классификации и системы стадирования разрабатывались в течение многих лет с целью прогнозирования исходов, сравнения результатов и выбора терапии. Международная система стадирования нейробластом (INSS — International Neuroblastoma Staging System) используется наиболее широко. По этой системе выделяются стадии 1–4S. Стадии 1 и 2 — локализованная опухоль, которая иссекается полностью; стадия 3 — опухоль прорастает за среднюю линию, не может быть удалена; стадия 4 — опухоль с отдаленными метастазами. Под стадией 4S подразумевается опухоль с метастазами в печень, кожу или костный мозг.

Стадирование производится на основании данных КТ или МРТ, изотопного сканирования в сочетании с исследованием аспиратов костного мозга и с трепанобиопсией.

Кроме клинического стадирования широко используется определение сывороточных маркеров: нейрон-специфической енолазы, лактатдегидрогена-

зы (ЛДГ) и ферритина. Повышение уровня этих маркеров свидетельствует о неблагоприятном прогнозе.

Биологические маркеры активности заболевания включают MYCN-амплификацию, Ir-делецию и полиплоидию. Первые два маркера говорят о плохом прогнозе, независимо от возраста и стадии, в то время как полиплоидия связана с лучшими исходами. Изучаются и другие маркеры.

Современные программы химиотерапии определяются клиническими системами стадирования. Прогресс в понимании биологии нейробластом способствовал более рациональному и направленному выбору лечения, особенно при опухолях с плохим прогнозом.

Гистологическое строение нейробластом вариативно: одни могут содержать доброкачественные ганглиозные клетки в сочетании с нервными волокнами, другие — недифференцированные небольшие голубые округлые клетки. Иногда видны классические розетки. Хотя гистологические системы классификаций существуют, широко они не используются.

Большинство детей с нейробластомами лечатся у детских онкологов по национальным или интернациональным протоколам. В целом, низкие стадии опухоли, относящиеся к благоприятному биологическому варианту, лечатся только иссечением опухоли. Агрессивная химиотерапия применяется при низких стадиях, но плохом биологическом варианте или в тех ситуациях (в большинстве случаев), когда имеется значительная по размерам опухоль или метастазы.

При планировании хирургического вмешательства у любого ребенка с нейробластомой чрезвычайно важны данные лучевых методов исследования, которые позволяют определить локализацию опухоли и степень анатомических нарушений. Поскольку нейробластомы интимно связаны с большими сосудами, то на основании данных лучевых методов хирурги могут сориентироваться и определить, какие сосуды придется выделять и пересекать во время операции.

Рис. 42.1

Операции при нейробластомах проводятся под интубационным наркозом и постоянным сосудистым мониторингом. В данном разделе представлена операция резекции левого надпочечника с узлами опухоли вокруг аорты и ее ветвей. Основные принципы вмешательства при нейробластомах всегда одинаковы и не зависят от локализации первичной опухоли. Нейробластомы обычно не проникают глубже tunica media крупных сосудов. Соответственно, можно производить выделение острым путем, стараясь «работать» в слое между tunica adventitia и tunica media. Операцию начинают с выделения по окружности всех сосудов, входящих в опухоль. Каж-

дый сосуд выделяют по отдельности «по очереди», и опухоль начинают резецировать только после того, как станет ясной ее «сосудистая анатомия».

Лапаротомию производят из верхнего поперечного доступа. По вскрытии брюшной полости сигмовидную и нисходящую кишку отводят медиально, оставляя интактной почечную фасцию (фасция Героты). Затем мобилизуют селезенку и отводят ее медиально с поджелудочной железой и желудком. Мобилизованный кишечник и селезенку помещают в «интестинальный мешок» и ранорасширителем (стационарным, крепящимся к операционному столу) хорошо открывают операционное поле.

Рис. 42.2

Выделяют нижний край опухоли и пересекают артерию сразу по выходе ее из опухоли. С этой целью продольно рассекают tunica adventitia посередине сосуда. Если адвентицию подтянуть с обеих сторон, то сразу после ее рассечения сосуд четко виден.

Рис. 42.3

Таким же путем продолжают выделение опухоли проксимально, рассекая опухоль и адвентицию сосудов «шагами» по 1–2 см. Очень важно, чтобы хирург и ассистент натягивали ткани, прежде чем их рассекать, так как это существенно облегчает выделение. Достигают бифуркации аорты и выделение продолжают вдоль середины аорты. Вскоре после этого обычно видно место отхождения нижней брыжеечной артерии.

Рис. 42.1



Рис. 41.2

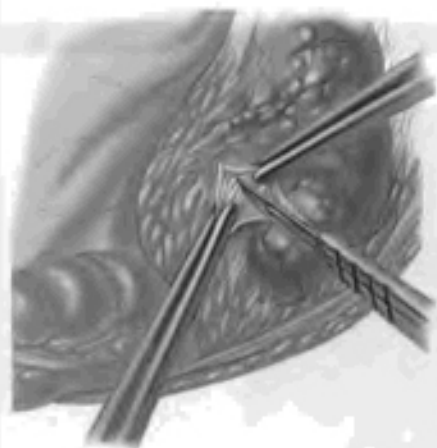


Рис. 41.3



Рис. 42.4

Когда достигнута левая почечная вена, ее мобилизуют таким же путем. Опухоль под ней рассекают и отделяют от передней стенки аорты. Вскоре после этого видно место отхождения левой почечной артерии. Выделение продолжают в направлении 2 часов (по циферблату) в большей степени, чем к 12 часам, чтобы избежать столкновения с главными висцеральными артериями. Место отхождения левой почечной артерии выделяют, как было описано выше, продольно рассекая опухоль до *tunica media* сосуда. Выделение затем продолжают вдоль аорты вплоть до диафрагмы и верхнего края опухоли.

Рис. 42.5

На этом этапе видно отхождение чревного ствола (*coeliac axis*). Как только он выделен, выделяют таким же путем опухоль, огибающую верхнюю брыжеечную артерию.

Если опухоль распространяется глубоко к правой ножке диафрагмы, выделяют селезеночную вену, ее соединение с верхней брыжеечной и воротной венами.

Рис. 42.6

Как только все сосуды оказались в поле зрения, их выделяют по всей окружности и опухоль удаляют.

Рис. 42.4

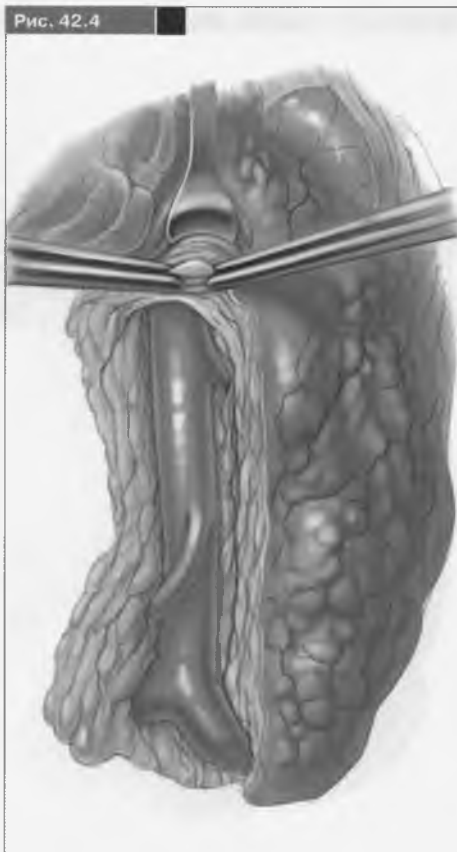


Рис. 42.5

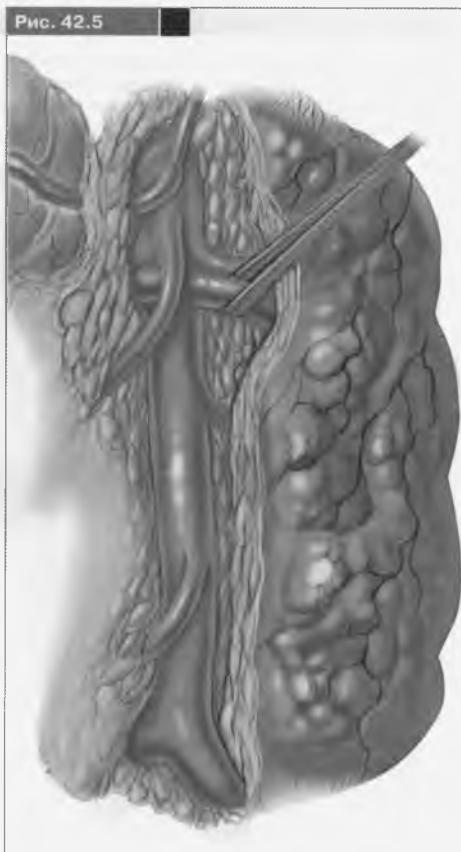


Рис. 42.6



Рис. 42.7, 42.8

После полного удаления опухоли все сосуды хорошо видны. Любые подозрительные лимфатические узлы должны быть удалены для гистологического исследования.

Рис. 42.7



Рис. 42.8



РЕЗУЛЬТАТЫ И ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Послеоперационная летальность составляет 1–2%. В тех случаях, когда во время операции выделяют чревный ствол и верхнюю брыжеечную артерию, серьезную проблему в послеоперационном периоде может представить диарея. В настоящее время возраст и стадия опухоли являются двумя основными факторами, определяющими выживаемость, – операция в возрасте до года при низкой стадии дает лучшие результаты. При локализованной опухоли

выживаемость 90–100%. Роль хирургического лечения при больших опухолях или при метастазах недостаточно четко определена. Однако современные данные подтверждают мнение о том, что полное иссечение опухоли повышает выживаемость при III стадии опухоли, хотя при наличии метастазов нет свидетельств о том, что иссечение улучшает результаты. При метастазах выживаемость остается на уровне около 30%.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F (1993) Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging and response to treatment. *J Clin Oncol* 11:1466–1477
- Carachi R (2002) Perspectives on neuroblastoma. *Pediatr Surg Int* 18:299–305
- Evans AE, Silber JH, Shpitsky A (1996) Successful management of low-stage neuroblastoma without adjuvant therapies: a comparison of two decades, 1972 through 1981 and 1982 through 1992, in a single institution. *J Clin Oncol* 14:2504–2510
- Shorner NA, Davidoff AM, Evans AE (1995) The role of surgery in the management of stage IV neuroblastoma: a single institution study. *Med Pediatr Oncol* 24:287–291
- Weinstein JL, Katzentein HM, Cohn SL (2003) Advances in the diagnosis and treatment of neuroblastoma. *Oncologist* 8:278–292

Robert Carachi

ВВЕДЕНИЕ

Опухоли почек у детей обычно злокачественные, большинство из них — это нефробластомы [опухоль Вильмса (ОВ)]. Их частота варьирует от 2,5 на миллион населения в Китае до 10,9 на миллион в США. Существует генетическая предрасположенность, и кластеры нефрогенных клеток (предзлокачественное поражение) обнаруживаются у 1/3 пациентов с ОВ. С опухолью Вильмса связаны некоторые синдромы, в частности WAGR: WT — Wilms tumour (опухоль Вильмса), A — аниридия (отсутствие всей радужки или ее большей части), G — мочеполовые (genitourinary) аномалии, R — задержка умственного развития (mental retardation); синдромы Дениса—Драша (ОВ, интерсексуальные аномалии, нефропатия), Беквита—Видемана (омфалоцеле, макроглоссия, висцеромегалия). Гемигипертрофия при опухоли Вильмса встречается чаще, чем в популяции. Гены OV_1 и OV_2 связаны с ОВ, особенно OV_2 — с синдромом Беквита—Видемана.

Опухоль Вильмса обычно проявляется как пальпируемая бессимптомная опухоль в животе у детей в возрасте около года. Ее обнаруживают, как правило, родители, когда купают или одевают ребенка. Могут отмечаться похудание, беспокойство, боли в животе, гипертонзия и гематурия. В редких случаях развивается варикоцеле в результате окклюзии левой почечной вены опухолевым тромбом. При осмотре определяется округлая опухоль с гладкими контурами, занимающая большую часть брюшной полости, у 10% пациентов опухолевые тромбы могут проникать в нижнюю полую вену. Тромб может иногда мигрировать в правое предсердие, вызывая нарушение функции сердца или даже легочную эмболию. Обструкция печеночных вен в редких случаях вызывает острую печеночную энцефалопатию и приводит к развитию синдрома Балда—Киари. Пациенты с синдромами, такими как WAGR, Дениса—Драша, Беквита—Видемана, гемигипертрофия, должны каждые полгода проходить скрининг-обследование, прежде всего УЗИ, поскольку у них повышен риск развития опухоли Вильмса.

Основные методы исследования — лучевые. Обзорная рентгенограмма брюшной полости обычно выявляет мягкотканное образование, причем у 10% пациентов определяются кальцификаты. На рентгенограмме трудной клетки могут быть видны метастазы в легких. УЗИ брюшной полости подтверждает, что опухоль исходит из почки, важно при этом убедиться, что противоположная почка не изменена. При УЗИ обращают также внимание на кровоток в нижней полой вене и наличие (или отсутствие) в ней тромбов. Компьютерная томогра-

фия «очерчивает» опухоль и может способствовать выявлению поражения второй почки. Магнитно-резонансная томография уточняет размеры опухоли и позволяет визуализировать сосуды. Может понадобиться эхокардиография для исключения внутрисердечных опухолевых тромбов.

Гистологически при опухоли Вильмса развитие почки нормальное. Соотношение при этом трех компонентов: бластема, каналы и строма — существенно различается при разных опухолях. Гистологическая картина имеет четкую клиническую корреляцию между группами пациентов «низкого риска» (курабельных) и «высокого риска», которые нуждаются в более интенсивной терапии, однако результаты лечения пациентов второй группы менее благоприятны.

Хирургическое лечение опухоли Вильмса включает три этапа: (1) постановка диагноза с помощью биопсии, (2) оперативное вмешательство — удаление опухоли, (3) стадирование.

Система стадирования NWTs (Staging System of National Wilms Tumour)

- *Стадия I* Опухоль ограничена почкой и полностью удаляется. Поверхность почечной капсулы интактна; разрыва опухоли нет; вне пределов резекции нет резидуальной опухоли.
- *Стадия II* Опухоль распространяется за пределы почки, но полностью удаляется; местное распространение опухоли; инфильтрация сосудов; биопсия опухоли или локальное обсеменение или опухоль ограничена флангом; вне границ резекции нет резидуальной опухоли. *SIOP (International Society of Pediatric Oncology — Международное общество детских онкологов) подразделяет эту группу на IIa и IIb (во второй из этих групп отмечается поражение региональных лимфоузлов в воротах почки, в то время как в первой лимфоузлы не поражены).*
- *Стадия III* В животе остается резидуальная негематогенная опухоль, вовлечение лимфоузлов ворот, периаортальных или в стороне от аорты; диффузное обсеменение брюшины; перитонеальные имплантаты; опухоль распространяется за пределы резекции

микро- или макроскопически; опухоль удаляется не полностью из-за локального ее распространения в жизненно важные структуры.

- *Стадия IV* Метастазы (кроме перечисленных в стадии III) в легкие, печень, кости или мозг.
- *Стадия V* При первичном поступлении в лечение обеих почек.

Дооперационная химиотерапия

Применение разнообразных протоколов свидетельствует о преимуществах дооперационной химиотерапии, которую начинают сразу по установлении диагноза. Даже просто при подозрении на опухоль Вильмса дооперационная химиотерапия способствует уменьшению размеров опухоли, снижению

стадии и уменьшению частоты интраоперационного разрыва опухоли. Дооперационная химиотерапия очень эффективна в Европе, где исследования SIOP показали снижение частоты интраоперационного разрыва опухоли у пациентов, которые получили химиотерапию. Эффект химиотерапии заключается также в уменьшении размеров опухоли (опухоль «садится») в 80% случаев, что делает вмешательство более безопасным. В Великобритании было проведено исследование по сравнению предоперационной химиотерапии и первичного хирургического вмешательства (без химиотерапии). Тем пациентам, которые получали дооперационную химиотерапию, проводилась чрескожная биопсия для гистологического подтверждения диагноза до начала химиотерапии. В этой группе хирургическое вмешательство откладывалось на несколько недель – в течение этого времени пациенты получали химиотерапию согласно протоколу.

Рис. 43.1

Операция при опухоли Вильмса заключается в трансабдоминальной нефрэктомии. Очень важна тщательная подготовка к операции: постановка центрального венозного катетера с измерением центрального венозного давления, аортальной линии с постоянным мониторингом артериального давления, мочевого катетера и т.д. Эпидуральная анестезия является неотъемлемой частью анестезии. Должна быть определена группа крови.

Обрабатывают живот и грудную клетку. Подкладывают валик. Операцию начинают с большого поперечного разреза от боковой поверхности с пораженной стороны и до боковой поверхности противоположной стороны. Разрез должен быть настолько большим, чтобы можно было мобилизовать и извлечь опухоль значительных размеров без риска ее интраоперационного разрыва. Рассекают подкожную жировую клетчатку, прямые и косые мышцы живота.

Рис. 43.1

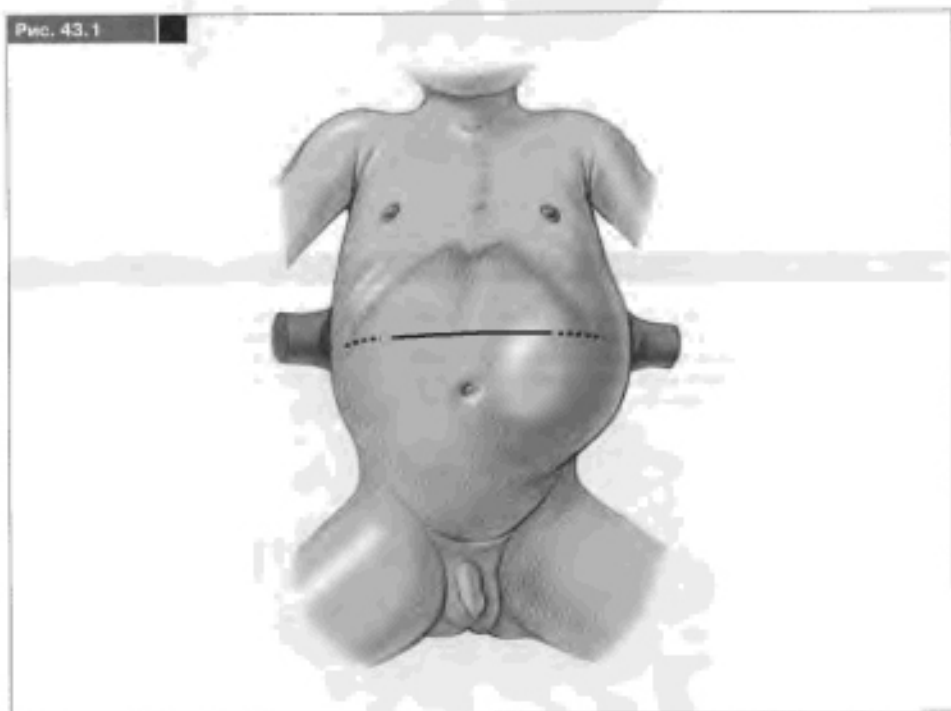


Рис. 43.2

Вскрывают брюшину, рассекают между лигатурами круглую связку печени. Любая свободная жидкость, обнаруженная в животе, должна быть взята на цитологическое исследование. Тонкую кишку эвентрируют и укрывают влажными теплыми салфетками для того, чтобы облегчить подход к опухоли. Тщательная оценка должна быть проведена с помощью пальпации опухоли, печени, противоположной почки и лимфоузлов.

Забрюшинное пространство открывают разрезом латеральнее перехода брюшины с восходящей толстой кишки для того, чтобы выделить опухоль правой почки, или латеральнее нисходящей кишки для выделения опухоли левой почки. Толстую кишку отделяют от опухоли и отводят медиально. Иногда опухоль прорастает в брыжейку и сосуды. Сосуды в этом случае необходимо лигировать и рассечь, сохраняя краевую артерию, чтобы избежать резекции кишечника.

Рис. 43.3

Почечную вену (или вены) берут на держалку и ревизуют противоположную почечную вену (опухоль может существенно изменить нормальную анатомию). Взятие сосудов на держалки предотвращает риск эмболии при мобилизации опухоли. Берут на

держалки также почечную артерию или артерии и мочеточник. Выделение ворот почки до мобилизации не всегда возможно, особенно если опухоль заходит за среднюю линию или если увеличенные лимфоузлы препятствуют выделению ворот.

Рис. 43.2

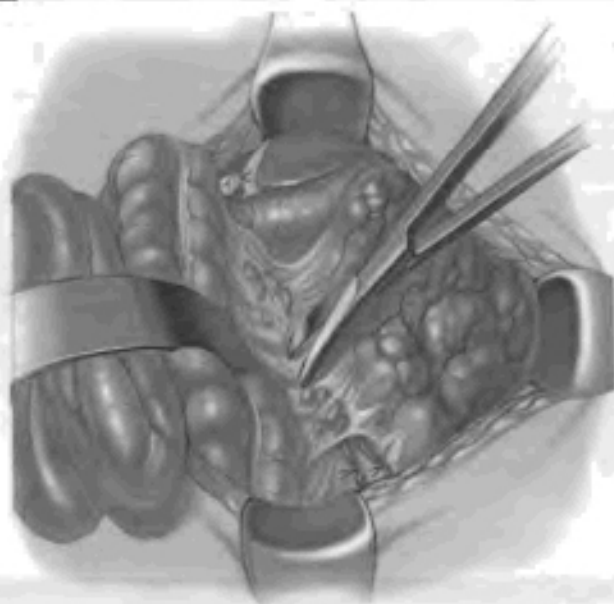


Рис. 43.3

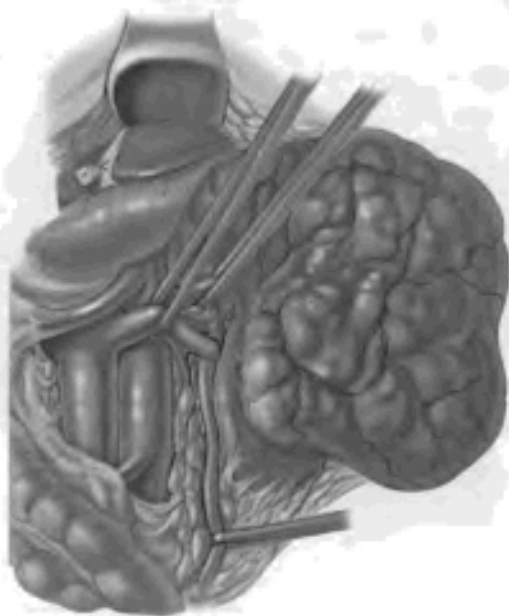


Рис. 43.4

Проводят пальпацию почечной и нижней полой вен, чтобы определить, нет ли в них интраваскулярного тромба. На этом этапе показана и осторожная пальпация контралатеральной вены. Если в почечной вене выявлен тромб или он распространяется в нижнюю полую вену, сосуд (соответствующий) вскрывают поперечно между держалками или после наложения сосудистых зажимов и тромб удаляют, аспирируя его через специальную канюлю или с помощью баллонного катетера Fogarty. Затем вену ушивают непрерывным швом рассасывающейся мононитью 5/0.

Рис. 43.5

При отсутствии интраваскулярного распространения опухоли почечную артерию или артерии лигируют и рассекают. Почечные вены перевязывают двумя нерассасывающимися лигатурами. Почечная артерия (или артерии) должна быть перевязана и рассечена до вены (вен), чтобы избежать излишнего кровенаполнения опухоли. Парааортальные лимфоузлы необходимо взять на исследование как на стороне поражения, так и на противоположной. Важно тщательно их маркировать. Следует взять на исследование и парааортальные железы с обеих сторон. Проводят держалку вокруг мочеточника у тазового кольца и рассекают овариальные или тестикулярные сосуды. Мочеточник должен быть отделен от тазового кольца и пересечен как можно ниже после перевязки рассасывающейся лигатурой.

Рис. 43.6

Почку выделяют из забрюшинного пространства. Может возникнуть необходимость в перевязке и рассечении крупных вен. При этом необходимо самое тщательное выделение. Спайки с мышцами или диафрагмой (если они имеются) должны быть разделены. Иногда целесообразно разделять эти спайки мануально.

В большинстве случаев следует удалить и надпочечник. Любые лимфоузлы лучше выделять вместе с почкой и удалять en bloc с околопочечной клетчаткой. Они также должны перевязываться двумя лигатурами, как и при обработке почечной артерии. Порой в околопочечной клетчатке встречаются крупные вены, которые следует перевязать и рассечь. Иногда обнаруживается инфильтрация опухолью задней брюшной стенки, а также диафрагмы. В этом случае может понадобиться выделение мышц вместе с опухолью. Прилежащая печень обычно спаяна с опухолью, но инвазии опухоли в печень нет, в то время как инвазия в диафрагму наблюдается часто и тогда часть диафрагмы приходится удалять.

Важно помнить, что опухоль больших размеров может смешать аорту, нижнюю полую вену, распространяясь позади этих крупных сосудов.

В литературе существуют описания случайной перевязки (в прошлом) аорты или противоположной почечной вены и полой вены, а также верхних брыжеечных сосудов. Во избежание любых сомнений по поводу того, какой сосуд перевязывается, следует до перевязки взять сосуд на держалку. Если надпочечник припаян, то его лучше удалить вместе с опухолью. Опухоль должна быть удалена en bloc с лимфоузлами ворот почки. Опухоль обязательно сразу направляют на гистологическое исследование.

Ложе опухоли следует тщательно осмотреть, убедившись в том, что обеспечен гемостаз и не осталось резидуальной опухоли. Любые подозрительные участки должны быть удалены и отправлены на биопсию. Контралатеральную почку необходимо внимательно ревизовать и убедиться в отсутствии ее поражения.

Гемостаз должен быть очень тщательным до ушивания раны, а ложе опухоли — «сухим». В редких случаях, когда отмечается диффузное кровотечение, которое не удается остановить, можно оставить тампон, который удаляют через 48 ч. Брюшную стенку ушивают послойно, без оставления дренажей.

Рис. 43.4



Рис. 43.5



Рис. 43.6



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

История лечения пациентов с опухолью Вильмса — одно из самых впечатляющих свидетельств стремительного и успешного развития детской хирургии. Если в 1941 г. W.E. Ladd сообщил о выживаемости 20%, то сегодня этот показатель (безрецидивная выживаемость) близок к 90% среди всех пациентов, и даже в группе гистологически высокого риска составляет 66%. Результаты при первичном вмешательстве (NWTs) и при первичной химиотерапии с биопсией опухоли и без биопсии (SIOP) сходны: частота осложнений и разрывов опухоли значительно выше при первичном хирургическом вмешательстве. При послеоперационном наблюдении в отдаленные сроки важно своевременно (как можно раньше) определить метастазную (развивающуюся после операции) опухоль в противоположной почке. Синхронная двусто-

ронная опухоль (выявляемая при первичном обследовании) встречается с частотой 10%. В этих случаях после первичной биопсии должна быть проведена химиотерапия, после чего — частичная нефрэктомия, а также лимфэктомия. Подобная тактика может быть эффективна, что доказано соответствующими исследованиями. У таких пациентов не должна производиться тотальная (двусторонняя) нефрэктомия. У больных с диффузным нефробластомозом показаны только биопсия и химиотерапия, однако отдаленные результаты весьма неблагоприятны, поскольку известны случаи развития опухоли Вильмса в отдаленном периоде. В последнее время накапливается опыт органосохраняющих операций при односторонней опухоли Вильмса с очень хорошим при этом эффектом дооперационной химиотерапии.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Carachi R (2003) Congenital mesoblastic nephroma and Wilm's tumor. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 747–750
- de Kraker J et al (2001) The SIOP nephroblastoma trial and study 93–01 results and consequences. *Med Pediatr Oncol* 37:192 Abstract 0115
- Linni K, Urban C, Lackner H, Hollwarth ME (2003) Nephron-sparing procedures in 11 patients with Wilms' Tumor. *Pediatr Surg Int* 19:457–462
- McLorie GA, McKenna PH, Greenberg M, Babyn P, Thorner P, Churchill BM, Weitzmann S, Filler R, Khoury AE (1991) Reduction in tumor burden allowing partial nephrectomy following preoperative chemotherapy in biopsy proved Wilms tumor. *J Urol* 146:509–513
- Mushtaq I, Carachi R, Roy G, Azmy A (1996) Childhood renal tumours with intravascular extension. *Br J Urol* 78:772–776
- Othersen Biemann H, Hebra A, Tagge EP (1999) Nephroblastoma and other renal tumors. In: Carachi R, Azmy A, Grosfeld JL (eds) *The surgery of childhood tumors*. Arnold, London, pp 124–139

ВВЕДЕНИЕ

Около 70% опухолей печени у детей — злокачественные. В Европе и Северной Америке первичные злокачественные опухоли печени составляют 1,1% всех злокачественных опухолей в детском возрасте и 10% среди всех видов рака. Гепатобластомы — наиболее частые злокачественные опухоли печени у детей, на них приходится 80% всех видов первичного рака печени и 43–64% всех неоплазм печени. В большинстве случаев опухоль диагностируется в возрасте до 3 лет. Гепатоцеллюлярная карцинома составляет 23% всех опухолей печени в детском возрасте, но редко встречается у грудных детей. Ранние случаи возникают в возрасте до 5 лет жизни и второй пик приходится на 13–15 лет. Полная хирургическая резекция — необходимое условие при лечении обоих видов этих опухолей (гепатобластома и гепатоцеллюлярная карцинома). Из других первичных злокачественных опухолей печени, при которых может быть показана резекция печени, следует назвать рабдомиосаркому, эмбриональную саркому, лейомио- и ангиосаркому. На доброкачественные опухоли печени приходится 1/3 всех опухолей печени у детей, иногда при них также приходится делать резекцию печени. Сюда относятся сосудистые мальформации или гемангиомы, мезенхимальные гамартомы, гепатоаденомы и фокальная узловая гиперплазия. Печень — относительно частая локализация метастазов у детей. В печень могут метастазировать неходжкинская лимфома, нейробластома, рабдомиосаркома, рабдоидные опухоли, опухоль Вильмса, десмопластическая круглоклеточная опухоль, адrenalная кортикальная карцинома, остеогенная саркома и множество других злокачественных опухолей. Критериями для хирургического удаления печеночных метастазов являются: удаленная первичная опухоль, солитарные метастазы или небольшое их количество, хорошее состояние ребенка и обоснованные надежды на длительную выживаемость или длительное лечение.

Гепатобластома у детей обычно не имеет клинических проявлений, не считая пальпируемого в животе образования при хорошем состоянии ребенка. Обычно отмечается тромбозитоз, кроме того, установлено, что уровень α -фетопroteина сыворотки является первичным маркером опухоли, играющим важную роль как в диагностике, так и в мониторинге реакции на лечение. Нормальный уровень — до 20 нг/мл, он может повышаться более чем в 20 000 раз. Лучевые методы исследования часто выявляют большую опухоль с явными признаками центрального некроза.

В отличие от гепатобластомы, у детей и подростков с гепатоцеллюлярной карциномой не только пальпируется опухоль, но и имеются разнообразные симптомы уже при первичном обращении. Боли, анорексия, вялость, тошнота, рвота, похудание отмечаются довольно часто. Гепатиты В и С коррелируют с частотой гепатоцеллюлярной карциномы. Уровень α -фетопroteина сыворотки повышен у 85% пациентов более чем до 1000 нг/мл, но обычно ниже, чем при гепатобластоме. При обоих видах опухоли желтуха развивается редко. Многоочаговость более характерна для гепатоцеллюлярной карциномы, и примерно у 10% детей с этой опухолью возникают ее разрыв и гемоперитонеум.

Выживаемость при гепатобластоме зависит от того, была ли удалена первичная опухоль полностью. Во многих работах отражена эффективность системной химиотерапии в комбинации с полной хирургической резекцией. Исторически наиболее успешно используется комбинация доксорубицина и цисплатина, но в настоящее время протокол, предусматривающий сочетание цисплатина, 5-фторурацила и винкристина, показывает такую же эффективность, но меньшую токсичность. У очень маленьких грудных детей после полной резекции может быть применен короткий курс (три дозы) одного препарата — доксорубицина, который хорошо переносится.

Первичное лечение гепатоцеллюлярной карциномы также заключается в полной резекции — без этого длительная выживаемость невозможна. К сожалению, подобное вмешательство часто оказывается невозможным из-за высокой частоты многоочагового поражения печени, внепеченочного распространения опухоли в региональные лимфоузлы, сосудистой инвазии и отдаленных метастазов. Часто возникает инфильтрация с тромбозом ветвей воротной и печеночных вен и даже поллой вены. В прошлом при лечении детей с гепатоцеллюлярной карциномой использовался такой же протокол, как и при лечении гепатобластомы. Цисплатин особенно активен в отношении гепатоцеллюлярной карциномы, однако длительная выживаемость все еще близка к нулю, поэтому целью современных исследований является поиск новых терапевтических подходов.

Лучевые методы исследования наиболее информативны при дооперационной диагностике опухолей печени и в планировании больших по объему резекций печени. Доплеровская ультрасонография позволяет установить, является ли образование кистозным или солидным, поражены ли воротная,

печеночная и полая вены и есть ли сопутствующая патология. В настоящее время МРТ является наиболее информативным методом в определении состояния как самой опухоли, так и окружающих ее вен и желчных протоков. КТ с трехмерно реконструированной ангио- и холангиограммой является в последнее время альтернативным лучевым методом исследования. Допплеровская сонография в комбинации с МРТ печени дает ценную информацию о сосудистой и билиарной анатомии, позволяющую достоверно оценить «резектабельность» опухоли, поэтому ангиография редко бывает показанной. Если подозревается злокачественная опухоль, то

необходимо провести компьютерную аксиальную томографию грудной клетки и сканирование костей, чтобы исключить соответственно легочные и костные метастазы. Метастазы в мозг встречаются редко, однако подобные сообщения существуют, поэтому пациентам с неврологической симптоматикой должна быть проведена краниальная МРТ. Обязательно гистологическое подтверждение диагноза. Аспирационная биопсия информативна при гепатобластоме, но может не дать определенной информации при гепатоцеллюлярной карциноме. Применяется также открытая или лапароскопическая биопсия.

Рис. 44.1

Очень важны доскональное знание и понимание функциональной хирургической анатомии печени. Схема анатомии печени, наиболее важная для хирургов, основана на анатомической классификации Куино (Couinaud). Печень разделена на правую и левую доли основной печеночной фиссурой, в которой находится средняя печеночная вена и которая идет от нижней полой вены (НПВ) сзади к воротной вене спереди. Каждая доля, в свою очередь, разделена на парамедианный и латеральный сектора правой и левой печеночными венами. Левая портальная фиссура идентифицируется по серповидной связке снаружи, но наружного ориентира для правой

портальной фиссуры, разделяющей правую долю на переднемедианный и заднелатеральный сектора, нет. Четыре сектора подразделены на передний и задний сегменты. Каждый из восьми сегментов снабжается портальной «триадой», состоящей из ветви воротной вены и печеночной артерии, и дренируется правым или левым главным печеночным протоком. Первый сегмент (каудальная доля) расположен сзади между полой веной и венозной связкой и получает кровь как из правой, так и из левой ветвей печеночной артерии и воротной вены, а дренируется непосредственно в нижнюю полую вену через различные мелкие вены.

Рис. 44.2

Неанатомическая краевая резекция может быть произведена без особых сложностей в редких случаях небольших, периферически расположенных или имеющих ножку опухолей. Однако чаще необходима большая по объему анатомическая резекция, которая обычно сопровождается незначительной кровопотерей. Объем резекции определяется с учетом нескольких факторов, таких как локализация опухоли и близость ее расположения по отношению к крупным сосудам и протокам. Возможно удаление до 85% печеночной ткани, с последующей полной и быстрой регенерацией, несмотря на проведение послеоперационной химиотерапии. Предоперационная эмболизация портальных сегментов, подде-

жащих удалению, использовалась с определенным успехом у взрослых пациентов с целью увеличения резидуальной печеночной ткани.

Основные варианты резекции печени включают левостороннюю латеральную лобэктомию с удалением сегментов II и III, левостороннюю лобэктомию (II, III, IV), обширную левостороннюю гепатэктомию (II, III, IV, V, VIII), правостороннюю лобэктомию (V, VI, VII, VIII), обширную правостороннюю гепатэктомию или правостороннюю трисегментэктомию (IV, V, VI, VII, VIII) и центральную резекцию печени (IV, V, VIII). При обширной право- или левосторонней гепатэктомии может также быть резецирован сегмент I, чтобы достичь полного удаления опухоли.

Рис. 44.1

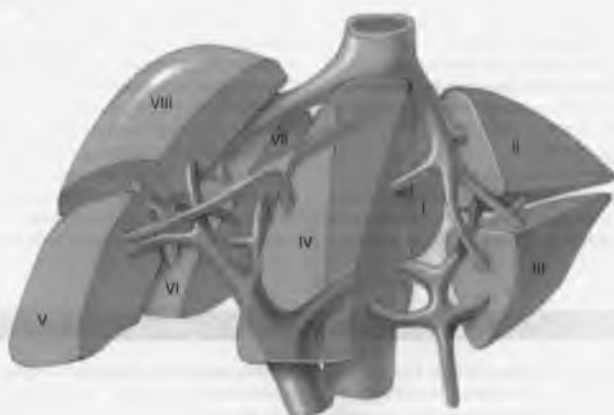


Рис. 44.2

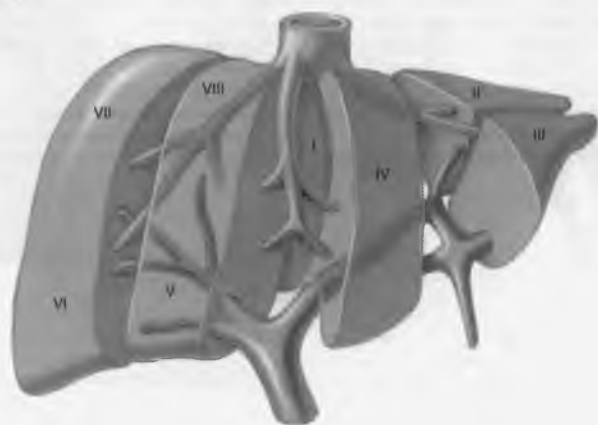


Рис. 44.3

Предоперационная подготовка заключается в полноценном лабораторном обследовании, включая анализ крови, коагулограмму и исследование функции печени. Если ребенок получал доксорубинин как компонент химиотерапии, то необходимо оценить функцию сердца, сделав эхокардиограмму. В течение суток перед операцией проводят подготовку кишечника. До операции профилактически вводят антибиотики, обычно из группы первого поколения цефалоспоринов. Если до операции проводилось инструментальное обследование желчных путей, то добавляют антибиотики, направленные на грамотрицательную флору. Для послеоперационного обезболивания катетеризируют эпидуральное пространство, если к этому нет противопоказаний. Должны быть также поставлены центральный венозный катетер и артериальная линия для обеспечения контроля за гемодинамикой.

При любой большой резекции печени очень важен тесный контакт хирургов с анестезиологической бригадой как до операции, так и непосредственно во время вмешательства. Ключ к успешному интраоперационному ведению больного лежит в анестезии с низким центральным венозным давлением (НЦВД) в сочетании с контролем за печеночным притоком и оттоком. НЦВД способствует предотвращению растяжения полой вены и облегчает мобилизацию

печени, выделение ретропеченочных отделов полой вены и крупных печеночных вен. НЦВД помогает свести к минимуму венозное кровотечение из печени при рассечении ее паренхимы и облегчает установку кровотечения при случайном повреждении вен. Объем кровопотери при повреждении сосудов прямо пропорционален как градиенту давления на единицу длины сосудистой стенки, так и четвертой степени диаметра отверстия (повреждения), согласно закону Пуазейля. Кроме снижения компонента давления НЦВД минимизирует также радиальный компонент тока крови, благодаря уменьшению растяжения сосуда.

Ограничение жидкости – важный компонент этого метода, его следует придерживаться до полного завершения резекции. Внутрисосудистая гиповолемия «нейтрализует» положение больного по Тренделенбургу для улучшения венозного возврата и сохранения гемодинамической стабильности. Центральное венозное давление удерживают на уровне 3 мм рт.ст., и можно пользоваться небольшими болюсами жидкости для поддержания гемодинамической стабильности. Следуя этим правилам проведения вмешательства в тесной взаимосвязи хирургической и анестезиологической бригад, массивную резекцию печени можно осуществить с минимальной кровопотерей и без осложнений.

Рис. 44.4а–в

Положение больного на операционном столе с валиком под верхними отделами живота, что облегчает доступ к печени. При правосторонней гепатэктомии можно использовать положение с приподнятым на 30° правым боком. Резекцию печени обычно проводят из билатерального подреберного («шеvronного») разреза. Часто приходится этот разрез продлевать вертикально по средней линии, чтобы подойти к нижней полой вене в месте слияния печеночных вен. Иногда следует поднять небольшой кожный лоскут и рассечь по средней линии фасцию. Это позволяет избежать растяжения кожи выше разреза и обеспечивает лучший косметический результат после ушивания раны. У пациентов с узкой реберной дугой правосторонний подреберный разрез может быть продлен вертикально по средней линии

до основания мечевидного отростка (разрез в виде хоккейной клюшки). Этот разрез обеспечивает такую же экспозицию, как и билатеральный подреберный разрез с вертикальным продолжением по средней линии, и дает такое же хорошее заживление раны. При большой опухоли, расположенной высоко в правой доле с вовлечением (или без вовлечения) диафрагмы, может понадобиться правосторонний торакоабдоминальный разрез. Этот доступ удобен также в тех случаях, когда планируется кавальная резекция, поскольку он облегчает выделение поддиафрагмального отдела полой вены и доступ к правому предсердию. К левостороннему торакоабдоминальному разрезу редко приходится прибегать. Рану раскрывают стационарным ранорасширителем, который укрепляется на операционном столе.

Рис. 44.5

После вскрытия брюшной полости находят серповидную связку, лигируют и рассекают круглую связку печени. Серповидная связка должна быть рассечена как можно ближе к передней брюшной стенке, чтобы сохранить ее для последующего возможного использования. Круглую связку используют в дальнейшем как ориентир пупочной фиссуры.

Печень широко мобилизуют, рассекая правую треугольную и коронарную связки до серповидной связки спереди и нижней полой вены сзади. Левую треугольную связку также отделяют от диафрагмы, соблюдая осторожность, чтобы не повредить левую

диафрагмальную вену. Подходят к надпеченочному отделу полой вены и к печеночным венам. Тщательно пальпируют всю печень, чтобы выявить все опухолевые очаги (многоочаговое поражение) и врожденные аномалии. На этом этапе можно провести интраоперационное УЗИ, если возможно, чтобы определить сопутствующие нарушения и уточнить сосудистую и протоковую анатомию. Это позволяет определить близость опухоли (или ее инвазию) к сосудам и протокам, что позволяет более рационально планировать резекцию и реконструкцию.

Рис. 44.6

Если ревизия подтвердила возможность проведения резекции, то выделяют гепатодуоденальную связку и берут ее на сосудистую держалку, чтобы ускорить последующее проведение маневра Прингла (Pringle). (Маневр Прингла — наложение сосудистой клеммы на гепатодуоденальную связку с целью прекращения притока крови к печени. — *Примеч. перев.*) Можно использовать также турникет Румеля (Rumel).

Ключевой момент всех больших резекций печени — контроль всех сосудистых образований до того, как будет проводиться рассечение паренхимы. Это может быть достигнуто путем внепеченочного сосудистого контроля или лигирования печеночной ножки.

Рис. 44.5



Рис. 44.6



Рис. 44.7

■ **Расширенная правосторонняя резекция (I) – Прерывание притока к правой доле.** Правосторонняя резекция печени – наиболее частое (60%) вмешательство из больших резекций. При правосторонней гепатолобэктомии удаляют сегменты V, VI, VII и VIII. При расширенной правосторонней гепатэктомии или правосторонней трисегментэктомии дополнительно удаляют сегмент IV, может быть также резецирован и сегмент I.

После мобилизации печени и выделения гепатодуоденальной связки следует лигировать и рассечь пузырный проток и артерию. Желчный пузырь освобождают от печени и отводят кверху. Первый шаг в перевязке сосудов сегментов V–VIII – выделение правой печеночной артерии и правой ветви воротной вены. Острым путем пластинку рассекают и опускают, чтобы подойти к бифуркации печеночной артерии и воротной вены, а также к месту слияния печеночных протоков.

Правая печеночная артерия обычно отходит от главного печеночного ствола и идет сзади от общего желчного протока. Осторожно отведя общий желчный проток влево, правую печеночную артерию выделяют и пересекают после перевязки. Правую ветвь воротной вены затем также выделяют и пересекают между сосудистыми зажимами или лигируют на протяжении. Проксимальную культю ушивают через край тонкими проленовыми швами. В качестве альтернативы может быть использован сосудистый степлер.

Чтобы свести к минимуму повреждение билиарного дерева, можно воздержаться от внепеченочного выделения желчных путей, а рассечь правый печеночный проток позже, внутripеченочно, во время рассечения паренхимы. Если правый печеночный проток рассекают в воротах, то следует четко убедиться, что слияние общего желчного протока и левого печеночного протока осталось интактным.

Рис. 44.8

В качестве альтернативы можно лигировать правую ножку. Гепатотомию производят у основания ямки желчного пузыря и хвостатой доли. Правую ножку изолируют интрапаренхиматозно через гепатотомию и пересекают сосудистым степлером.

Преимущество этого метода состоит в том, что левая ножка хорошо защищена. Однако если опухоль расположена близко к воротам, то необходимо внепеченочное прекращение притока.

Рис. 44.7



Рис. 44.8



Рис. 44.9

■ **Расширенная правосторонняя резекция (2) — Прерывание притока к сегменту I.** Следующий важный шаг после прерывания притока к правой доле — выделение пупочной фиссуры. Левая воротная триада впадает в печень у основания пупочной фиссуры. Пупочную фиссуру открывают, отводя круглую связку вверх, после чего становятся видны левая воротная вена, левая печеночная артерия и левый

печеночный проток. Сегментарная воротная триада к сегменту IV может быть выделена при рассечении паренхимы, чтобы избежать повреждения кровоснабжения или билиарного дренажа левого латерального сегмента и хвостатой доли, если они должны быть сохранены. Однако если опухоль внедряется в пупочную фиссуру, эти ветви сегмента IV могут быть рассечены в самой пупочной фиссуре.

Рис. 44.10

■ **Расширенная правосторонняя резекция (3) — Прерывание оттока.** Перевязка печеночной вены — наиболее деликатный этап любой резекции печени. Попытка ранней ее перевязки, до рассечения сосудов в воротах, может привести к повреждению печеночной вены и кровотечения. Опускание головного конца операционного стола на 15° (положение по Тренделенбургу) снижает давление в НПВ и в печеночных венах и сводит к минимуму риск воздушной эмболии.

Рассечение правых воротных структур уменьшает кровоток через правую печеночную вену и облегчает ее выделение. Правую долю поворачивают влево, открывая ретропеченочный отдел полой вены. Связка НПВ представляет собой фиброзный тяж, который закрывает правую верхнюю часть ретропеченочного отдела полой вены. Эта связка должна быть рассечена острым путем для того, чтобы открыть правую печеночную вену. Затем мелкие безымянные печеночные вены, которые идут от рет-

ропеченочного отдела полой вены к правой и хвостатой долям печени, перевязывают или клипируют и рассекают каждую по отдельности снизу вверх. При больших правосторонних опухолях большая безымянная печеночная вена обычно обнаруживается до главной правой печеночной вены. После ее рассечения осторожно выделяют соединение правой печеночной вены и ретропеченочного отдела полой вены и правую печеночную вену берут на сосудистую держалку, затем пересекают ее и ушивают через край или сосудистым степлером.

При правосторонней расширенной гепатэктомии выделяют среднюю печеночную вену. Она обычно соединяется с левой печеночной веной, но иногда может впадать в полую вену отдельно. Внепеченочное выделение средней печеночной вены может быть затруднено и несет в себе риск повреждения левой печеночной вены. Поэтому среднюю печеночную вену обычно перевязывают при рассечении паренхимы.

Рис. 44.9

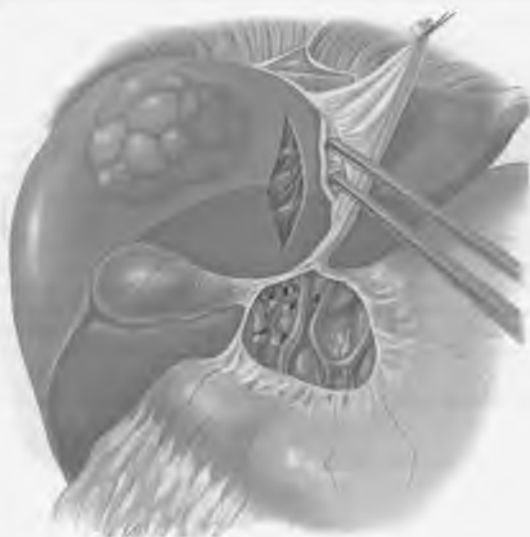


Рис. 44.10



Рис. 44.11

■ **Расширенная правосторонняя резекция (4) – Рассечение паренхимы.** После полного рассечения всех сосудов сегментов IV–VIII становится четкой линия ишемической демаркации. Капсулу печени (глиссонову) рассекают электрокаутером вдоль линии дeваскуляризации. Сосуды ворот окклюдуют методом Прингла периодически с интервалами, не превышающими 15 мин. Этот метод обеспечивает минимальную кровопотерю во время рассечения паренхимы. Ткань печени рассекают медленно и осторожно после пережатия зажимом Kelly. Корешки сосудов и протоков тщательно укрепляют гемоклипсами или ушивают. В трудных случаях могут быть использованы ультразвуковой аспиратор, водоструйный диссектор или лазер в зависимости от того, чему отдает индивидуальное предпочтение хирург.

Если возвратные ветви к сегменту IV остаются еще интактными, то выделение паренхимы произ-

водят спереди вниз к основанию пупочной фиссуры, артериальные и портальные сосуды к сегменту IV идентифицируют и рассекают, продвигаясь кзади к полой вене непосредственно справа от серповидной связки. Среднюю печеночную вену выделяют и перевязывают или рассекают сосудистым степлером. Левую печеночную вену сохраняют.

После того как часть печени с опухолью удалена, поверхность оставшейся части печени внимательно ревизуют на предмет гемостаза. Подсачивание крови с поверхности печени останавливают аргонным коагулятором. Источники значительного кровотечения необходимо прошить. Для выявления источников кровотечения можно применить маневр Вальсальвы, который способствует увеличению печеночного венозного давления. Кроме того, можно использовать местные гемостатики, такие как тромбин, фибриновый клей или Gelfoam.

Рис. 44.12

■ **Расширенная правосторонняя резекция (5) – Билиарная реконструкция.** Иногда большая опухоль в основании сегмента IV может переходить на левый печеночный проток там, где он входит в пупочную фиссуру. В этом случае мобилизация левого печеночного протока в зоне ворот иногда затруднена, тогда часть его может быть резецирована. Билиарный отток может быть восстановлен наложением Y-образного гепатоеюноанастомоза по Ру.

По окончании расширенной правосторонней гепатэктомии сегменты I, II и III остаются интактными. Оставшуюся печеночную паренхиму тщательно осматривают, чтобы убедиться в ее жизнеспособности. Операционное поле обильно орошают. При

планово проводимой резекции печени, не сопровождавшейся интраоперационными осложнениями, необходимости в постановке дренажа нет.

Отдельными рассасывающимися швами мононитью ушивают вертикальную часть разреза брюшной стенки по средней линии, затем – подреберный разрез (после ушивания брюшины и *m. transversus abdominus*), после чего – внутреннюю косую мышцу и задний листок мышечного влагалища, затем – наружную косую и передний листок мышечного влагалища. Опять орошают подкожные ткани и ушивают скарповскую фасцию, чтобы уменьшить «мертвое» пространство. На кожу накладывают субэпидермальный шов.

Рис. 44.11



Рис. 44.12

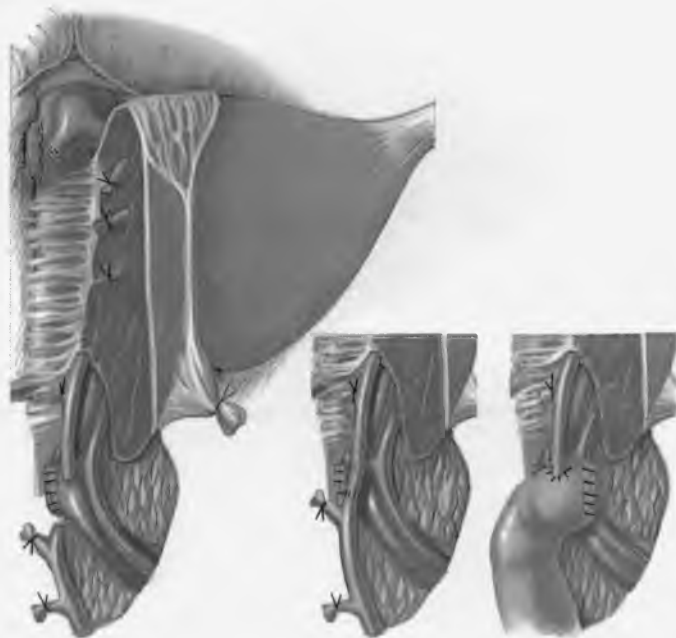


Рис. 44.13, 44.14

■ **Расширенная левосторонняя гепатэктомия.** Расширенная левосторонняя гепатэктомия необходима в том случае, когда большая опухоль, исходящая из левой доли печени, прорастает через воротную фиссуру в сегменты V и VIII. Данное вмешательство может потребоваться и при многоочаговой опухоли. Левую долю и правый передний сектор, состоящий из сегментов II, III, IV, V и VIII, удаляют *en mass*. Сегмент I (хвостатая доля) также может быть резецирован вместе с этим комплексом.

Печень полностью мобилизуют, пересекая как правый, так и левый связочный аппарат. Прекращение притока осуществляют лигированием и пересечением левой печеночной артерии в основании пупочной фиссуры. Левую воротную вену выделяют вдоль пупочной фиссуры, после чего находят ветви, идущие к хвостатой доле. Воротную вену пересекают дистальнее рассеченных ветвей, шедших к хвостатой доле. Если предполагается удалить каудальную долю, то левую печеночную артерию и воротную вену перевязывают в воротах. Затем находят левый печеночный проток, лигируют его и пересекают.

Полностью выделяют надпеченочный отдел полых вен в раскрытой зоне печени. Затем пересекают среднюю и левую печеночные вены. Средняя печеночная вена обычно соединяется с левой пе-

ченочной веной, но иногда может впадать в полую вену изолированно. Печень поворачивают вправо, выделяют и пересекают венозную связку. В результате открывается пространство, в котором можно обойти со всех сторон среднюю и левую печеночные вены и рассечь их, завершив прошиванием культи или обработкой ее сосудистым степлером. Если предполагается убрать и хвостатую долю, то ее осторожно мобилизуют от полых вен путем постепенного лигирования или клипирования коротких ретропеченочных вен.

Прекращение притока к сегментам V и VIII осуществляют через правую переднюю секторальную ножку. Выделение ворот проводят вдоль правой воротной вены и правой печеночной артерии до их ветвей, идущих в переднюю и заднюю ножки. При этом может потребоваться частичное рассечение паренхимы. Как только обнаружена передняя ножка и взята на держалку, она может быть лигирована или рассечена сосудистым степлером.

В результате становится четко видна ишемическая демаркационная линия на поверхности печени, определяющая плоскость резекции. Эта плоскость лежит горизонтально, латеральнее ямки желчного пузыря, параллельно и непосредственно кпереди от правой печеночной вены. Затем пересекают паренхиму, как было описано выше.

Рис. 44.13

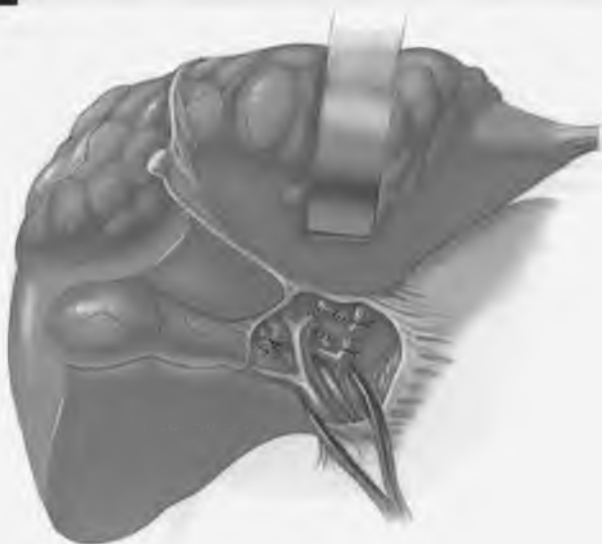


Рис. 44.14



Рис. 44.15

При центральной резекции печени удаляют сегменты IV, V и VIII. Эта операция показана при центральной локализации опухоли. Она позволяет избежать расширенной гепатэктомии. Важными достоинствами данного вмешательства являются сохранение нормальной печеночной паренхимы и снижение риска поздних осложнений, таких как сужение билиарного тракта.

Печень мобилизуют, ворота печени выделяют и берут на сосудистую держалку. Выделяют, как описано выше, слияние правой и левой печеночных артерий и воротных вен. Возвратные ветви левой воротной вены к сегменту IV рассекают в пупочной фиссуре, стараясь сохранить ветви к левому латеральному сегменту и хвостатой доле.

Рис. 44.16

Как только подошли к полой вене, лигируют среднюю печеночную вену. Левая печеночная вена должна быть очень тщательно сохранена.

Прекращение артериального и портального притока к сегментам V и VIII завершают лигированием правой передней секторальной ножки, что позволяет четко обозначить демаркацию сегментов V и VIII кпереди от правой печеночной вены, используемой как ориентир для рассечения паренхимы. Сегменты

IV, V и VIII теперь деваскуляризованы и изолированы от остальных отделов печени. Производят маневр Прингла и оставшуюся ткань печени сзади и снизу рассекают с тщательным лигированием гемоклипсами сосудистых и билиарных корешков. По завершении центральной резекции печени лигируют среднюю печеночную вену, в то время как правая и левая печеночные вены остаются интактными.

Рис. 44.15

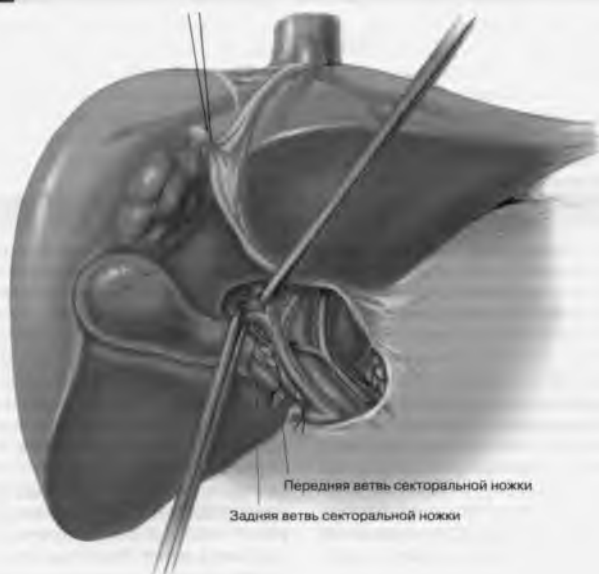
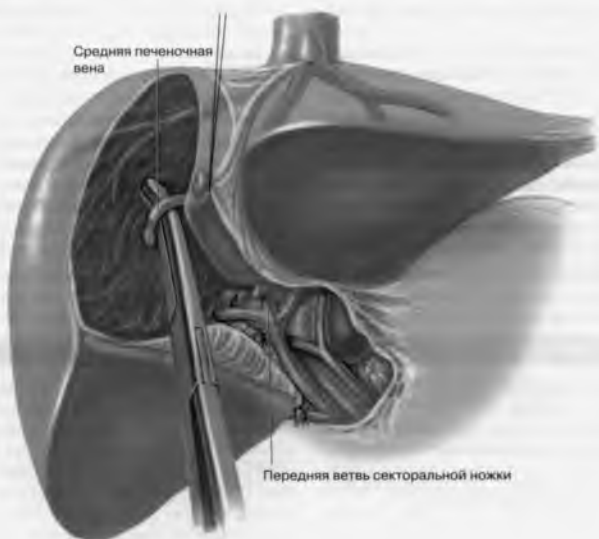


Рис. 44.16



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Большая резекция печени — довольно безопасное вмешательство, даже у маленьких грудных детей. Летальность, связанная непосредственно с операцией, составляет менее 5% и может быть снижена практически до нуля при разумном использовании инвазивного мониторинга, НЦВД и очень тщательной хирургической техники.

Средняя выживаемость после полной резекции гепатобластом любой стадии, кроме IV, составляет 85–90%. Около 50% пациентов с легочными метастазами курабельны. Чрезвычайно важно удаление первичной опухоли печени. Если первичная большая опухоль не удалена, то выживаемость падает до нуля. Некоторые пациенты с микроскопической резидуальной опухолью курабельны при продолжительной химиотерапии, и у них можно достичь хороших результатов при использовании рентгенотерапии. Многоплановое исследование показывает, что факторами, являющимися показателями плохого прогноза, независимо ни от чего, являются высокая TNM-стадия, иноперабельная (нерезектабельная) опухоль, билобарное и мультифокальное поражение, уровень α -фетопротеина <100 или $>10^5$ нг/мл, наличие отдаленных метастазов, эмбриональный (а не фетальный) характер гистологических данных и васкулярная инвазия.

В отличие от гепатобластом средняя 5-летняя выживаемость при гепатоцеллюлярной карциноме у детей составляет 20% и остается терапевтической дилеммой. Химиотерапия лишь частично эффективна при гепатоцеллюлярной карциноме. Полная резекция локализованной опухоли остается единственным реальным шансом на благоприятный исход.

Около 46% злокачественных опухолей печени резектабельны к моменту постановки диагноза. Часто резекция невозможна, если опухоль большая и занимает обе доли печени. При нерезектабельной опухоли первичное хирургическое вмешательство должно состоять из диагностической биопсии и обеспечения сосудистого доступа для химиотерапии. Неoadъювантная химиотерапия приводит к уменьшению опухоли и облегчает последующую резекцию. Повторную лапаротомию производят после 4 курсов химиотерапии, если данные лучевых

методов исследования свидетельствуют о хорошем эффекте и опухоли, по этим данным, становится резектабельной. Полная резекция первичной опухоли необходима для обеспечения выживания и может потребовать расширенной печеночной лобэктомии или сложной билиарной реконструкции. Пациент должен получать несколько курсов химиотерапии после резекции.

Понятие резектабельности может распространяться вплоть до полной гепатэктомии и трансплантации печени. Трансплантация — потенциально эффективное лечение при гепатобластомах, устойчивых к химиотерапии, когда парциальная гепатэктомия невозможна в связи с мультифокальным или субтотальным поражением. Опухоли со значительным внепеченочным распространением или васкулярной инвазией характеризуются плохими результатами — именно в этих случаях возникает необходимость в тотальной гепатэктомии и трансплантации печени. Химиоэмболизация является новым альтернативным методом лечения, который включает артериографическую инъекцию цисплатина и/или доксорубина с последующей окклюзией тромботическими материалами (Gelfoam) артерий, питающих опухоль(и) печени. Исследования показывают, что химиоэмболизация может приводить к уменьшению опухоли, но не повышает резектабельность. Как вариант этого метода некоторые исследователи используют супраселективную интраартериальную радиометаболическую терапию при злокачественных опухолях печени. Из других методов следует назвать лечение анти- α -фетопротеиновыми антителами.

Таким образом, дети, в том числе и грудные, со злокачественными опухолями печени могут успешно излечиваться путем полной хирургической резекции опухоли с помощью различных вариантов анатомической гепатэктомии с минимальной частотой последствий и осложнений. При гепатобластоме прогноз очень хороший при комбинации полной хирургической резекции и химиотерапии. Некоторые пациенты с гепатоцеллюлярной карциномой могут быть излечены после резекции печени, однако плохой прогноз требует поисков более эффективных методов лечения.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

DeMatteo RP, Fong Y, Jarnagin WR (2000) Recent advances in hepatic resection. *Semin Surg Oncol* 19:200–207
 Ehrlich PF, Greenberg ML, Filler RM (1997) Improved long-term survival with preoperative chemotherapy for hepatoblastoma. *J Pediatr Surg* 32:999–1003
 Glick RD, Blumgart LH, La Quaglia MP (2000) Extended left hepatectomy in childhood. *J Pediatr Surg* 35:303–308

Melendez JA, Arslan V, Blumgart LH (1998) Peri-operative outcome of major hepatic resections under low central venous pressure anesthesia — blood loss, blood transfusion and the risk of post-operative renal dysfunction. *J Am Coll Surg* 178:620–625
 Reynold M (2001) Current status of liver tumors in children. *Semin Pediatr Surg* 10:140–145

Jonathan Ross

ВВЕДЕНИЕ

На опухоли яичек приходится 1–2% всех солидных опухолей у детей. Эти опухоли гистологически и клинически отличаются от данной патологии у взрослых, а соответственно, требуют и других подходов к лечению. В то время как у взрослых около 90% опухолей яичек составляют семиномы, эмбриональные карциномы или несеминоматозные смешанные герминогенно-клеточные опухоли, перечисленные виды в детском возрасте встречаются менее чем в 10% случаев. И наоборот, два наиболее частых вида опухолей в препубертатном периоде – желточного мешка и тератомы – встречаются менее чем в 1% случаев каждая среди опухолей взрослых пациентов. Гонадальные стромальные опухоли относительно часты у детей, но очень редки у взрослых. Эти различия гистологических типов определяют и разницу в частоте метастазирования, которая у взрослых достигает 61%, в то время как у детей – лишь 9%. Значительные гистологические изменения происходят в пубертатном возрасте, в связи с чем подростки постпубертатного возраста с опухолями яичек лечатся по принципам, применяемым у взрослых пациентов.

В большинстве случаев опухоли яичек проявляются как плотное образование, безболезненное, хотя редко может отмечаться боль, связанная с кровотечением. При физикальном исследовании определяется образование, неотделимое от яичка, которое всегда должно рассматриваться именно как опухоль яичка, пока не доказано иное. При сомнительных клинических данных ценную информацию представляет ультрасонография. В редких случаях опухоли яичка дают реактивную водянку. Если гидроцеле больших размеров и плотно на ощупь «не дает» хорошо пропальпировать яичко, необходимо провести ультрасонографию.

Опухоли яичка в препубертатном возрасте в основном доброкачественные. Они могут быть герминогенной или стромальной природы (исключением являются гонадобластомы, содержащие элементы как тех, так и других опухолей). Опухоли желточного мешка, наиболее часто встречающиеся, всегда лечатся как потенциально злокачественные. Тератомы (вторые по частоте опухоли) всегда доброкачественные у пациентов препубертатного возраста. Гонадальные стромальные опухоли у детей в основном доброкачественные, за исключением некоторых недифференцированных стромальных опухолей и иногда опухолей из клеток Сертоли у детей старше 5 лет.

Дооперационное обследование включает УЗИ и определение уровня α -фетопротейна. УЗИ помогает дифференцировать интратестикулярное обра-

зование мошонки от экстратестикулярного. УЗИ помогает также определить, все ли яичко поражено опухолью или есть нормальная ткань, которая может быть сохранена при наличии доброкачественной опухоли. Уровень α -фетопротейна повышен у 90% детей с опухолью желточного мешка. α -Фетопротейн очень специфичен для этой опухоли, но повышение его уровня может быть и физиологическим у здоровых грудных детей, а также при доброкачественных опухолях. Таким образом, дети в возрасте старше года с опухолевым образованием яичка и повышенным уровнем α -фетопротейна должны рассматриваться как пациенты с опухолью желточного мешка. Грудные дети в возрасте до года с повышенным уровнем α -фетопротейна могут иметь доброкачественную опухоль, хотя уровень α -фетопротейна редко поднимается выше 100 нг/мл у здоровых детей в возрасте после 6 мес. Ультрасонографическая картина различных опухолей яичка хорошо описана. Однако данные УЗИ недостаточно специфичны для того, чтобы изменять лечение, которое основано на уровне α -фетопротейна и зависит от того, есть ли сохраненная часть яичка. Если опухоль злокачественная или полностью занимает все яичко, а, соответственно, органосохраняющая операция невозможна, производят паховую (из пахового доступа) орхэктомиию. При доброкачественных опухолях по данным исследования α -фетопротейна, а также занимающих не все яичко по данным УЗИ операция заключается в удалении опухоли с экстренной биопсией замороженных срезов. Если гистологически подтверждается доброкачественный характер опухоли, яичко ушивают рассасывающимися швами и оставляют в мошонке. Если гистологически выявляется злокачественная (обычно желточного мешка) или потенциально злокачественная (например, недифференцированная стромальная опухоль или опухоль из клеток Сертоли у старших детей) опухоль, производят паховую орхэктомиию. Если диагностируют тератому у ребенка околопубертатного возраста, окружающую паренхиму необходимо исследовать на предмет определения пубертатного статуса. Если каналы незрелые, тогда опухоль можно лечить как доброкачественную. Однако если каналы имеют явные признаки зрелости, опухоль следует лечить как потенциально злокачественную, поскольку некоторые «взрослые» тератомы ведут себя как злокачественные.

Выделение забрюшинных лимфоузлов играет очень ограниченную роль при препубертатных опухолях яичка. В отличие от взрослых, у минимального количества пациентов препубертатного возраста с метастазами имеющиеся метастазы ограничены

забрюшинным пространством, причем они хорошо поддаются химиотерапии. Кроме того, частота осложнений, связанных с выделением забрюшинных лимфоузлов (RPLND – retroperitoneal lymph node

dissection), значительно выше у детей, чем у взрослых. Единственным абсолютным (очень редким) показанием к RPLND является наличие забрюшинного образования после химиотерапии.

Рис. 45.1

Положение больного на операционном столе на спине. Если возможно, то применяют каудальную блокаду. Производят разрез в паховой области, начиная непосредственно над лобковым бугорком и следуя линиям Лангера. Подкожную клетчатку рассекают каутером. В латеральном углу разреза нередко встречается подкожная эпигастральная вена, которую рассекают каутером.

Поверхностный жировой слой разводят ранорасширителем, обнажая скарповскую фасцию, которую приподнимают пинцетом и вскрывают ножница-

ми. Ткань между скарповской фасцией и апоневрозом наружной косой мышцы живота рассекают по всей длине разреза.

Делают небольшой разрез апоневроза наружной косой мышцы живота около латерального края разреза над внутренним кольцом, где меньше риск повреждения подвздошно-пахового нерва. После отведения этого нерва вниз от подлежащей поверхности апоневроза апоневроз вскрывают ножницами через наружное кольцо.

Рис. 45.2

Тупым путем выделяют канатик и берут его на сосудистую держалку. Тупо и остро (каутером) выделяют канатик проксимально до внутреннего кольца и за-

жимом с резиновыми наконечниками на браншах перекрывают сосуды у внутреннего кольца. Затем яичко выводят в рану и каутером рассекают gubernaculum.

Рис. 45.1



Рис. 45.2

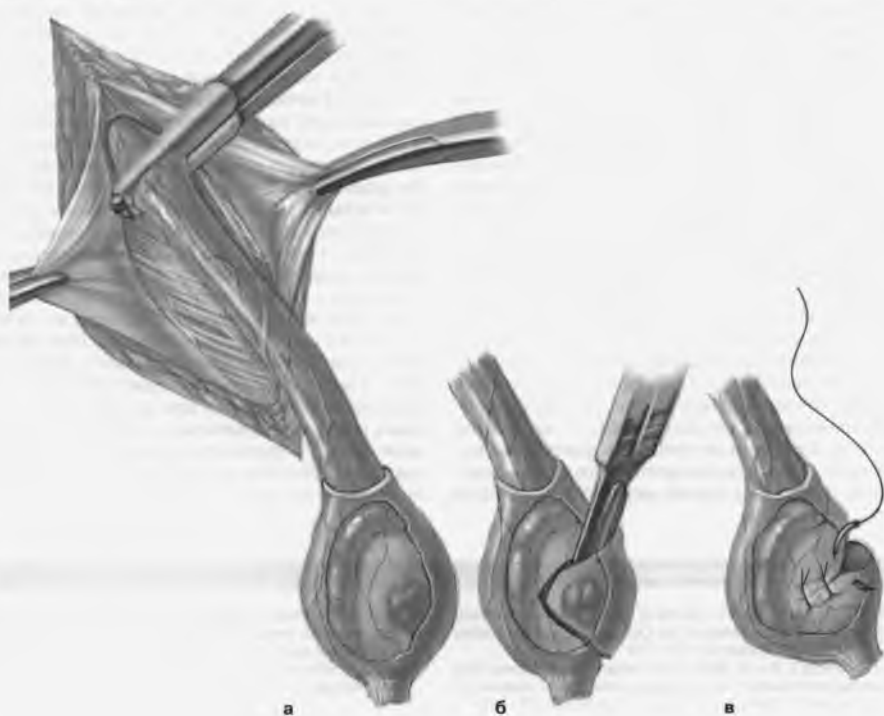


Рис. 45.3а-в

Если до операции подтвержден диагноз злокачественной опухоли, то «водяночный мешок» оставляют интактным, канатик лигируют и пересекают у внутреннего кольца без каких бы то ни было манипуляций на яичке (на рисунке этот вариант не показан). Если дооперационное обследование сомнительно в отношении злокачественности, то мешок вскрывают после тщательного обкладывания операционного поля с целью изоляции яичка от окружающих тканей (это также не показано на

рисунке). Производят клиновидную резекцию в пределах нормальной ткани яичка и исследуют замороженные срезы. Если опухоль доброкачественная, яичко ушивают рассасывающимися швами 5/0 и опускают в мошонку. Если опухоль злокачественная, канатик дважды лигируют нерассасывающимися швами и пересекают у внутреннего кольца. Весь препарат отсылают на гистологическое исследование. Разрез ушивают послойно рассасывающимися швами.

Рис. 45.3а-в



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хирургические осложнения редко возникают после орхэктомии из пахового доступа или иссечения опухоли. Локальный рецидив не описан ни после иссечения доброкачественной опухоли, ни после паховой орхэктомии по поводу злокачественной опухоли. Однако локальный рецидив в мошонке может возникать после чрезмошоночной биопсии злокачественной опухоли, поэтому при любом подозрении на злокачественное поражение следует избегать мошоночного доступа. К редким осложнениям паховой орхэктомии следует отнести локальную инфекцию или гематому мошонки, а также забрюшинную гематому. Этих осложнений можно избежать, если технически тщательно и четко выполнять операцию и осуществлять гемостаз.

Выживаемость детей с опухолями яичка зависит от гистологического характера опухоли и наличия тератом, эпидермоидных кист и доброкачественных стромальных опухолей после их иссечения хорошие. При этом не требуется длительное наблюдение. При опухолях желточного мешка необходимы тщательные поиски метастазов с помощью

КТ живота и таза, рентгенограмм грудной клетки и определения уровня α -фетопротеина. Период полураспада α -фетопротеина 5 дней. Примерно 80% пациентов имеют I стадию болезни (опухоль ограничивается яичком), что подтверждается отсутствием изменений на рентгенограмме грудной клетки и КТ и нормализацией уровня α -фетопротеина. Таких пациентов следует внимательно наблюдать без адьювантной терапии. Наблюдение включает КТ каждые 2 месяца и рентгенограммы грудной клетки и определение уровня α -фетопротеина ежемесячно в течение 2 лет, после чего обследование можно проводить менее часто. Частота рецидивов у больных с I стадией опухолей яичка составляет около 20%, и практически все больные могут быть излечены с помощью химиотерапии. При наличии метастазов проводят дополнительную химиотерапию, и выживаемость превышает 90%. Рентгено-терапия не играет роли при первичном лечении таких опухолей. Стромальные опухоли с метастазами, хотя и встречаются чрезвычайно редко, но очень резистентны к лечению. Выживаемость в этой группе низкая.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Haas RJ, Schmidt P, Gobel U, Harms D (1999) Testicular germ cell tumors an update — results of the German Cooperative Studies 1982—1997. *Klin Padiatr* 211:300—304
- Ross JH, Rybicki L, Kay R (2002) Clinical behavior and contemporary management algorithm for prepubertal testis tumors: summary of the Prepubertal Testis Tumor Registry. *J Urol* 168:1675—1679
- Rushton HG, Belman AB, Sesterhenn I et al (1990) Testicular sparing surgery for prepubertal teratoma of the testis: a clinical and pathological study. *J Urol* 144:726—730
- Weissbach L, Altwein JE, Stiens R (1984) Germinal testicular tumors in childhood. *Eur Urol* 10:73—85

ВВЕДЕНИЕ

Широкое распространение антенатального ультразвукового исследования внесло существенные изменения в практику детской урологии. Обструкция пиелоуретерального сегмента (ПУС) — наиболее частая причина гидронефроза, определяемая антенатально. Противоречивые мнения существуют относительно оптимального времени хирургического лечения детей с антенатально диагностированным гидронефрозом. Однако обсуждение этого вопроса находится за рамками данной главы. Принятие решения об оперативном вмешательстве у таких детей со временем становится более сложной проблемой, поскольку все чаще сообщается о спонтанном исчезновении расширения верхних отделов мочевого тракта, выявленного в ante- или раннем постнатальном периоде. В то же время хирургическое устранение значительной выраженной обструкции очень важно в профилактике необратимых изменений почки.

Дифференцировать расширение мочевого тракта со значительной обструкцией, требующее хирургического вмешательства, от тех вариантов, где при наличии анатомического расширения нет угрозы для функции почки, — не такая простая задача, особенно у новорожденных. Важный аспект постнатального исследования — отделить группу пациентов, у которых можно ожидать эффекта от раннего вмешательства, от тех, кто нуждается в тщательном наблюдении. В настоящее время хирургическое вмешательство предпринимается у детей с нарушением функции почек. До внедрения в практику антенатальной ультрасонографии наиболее частым проявлением гидронефроза было выявленное при осмотре опухолевидное образование в брюшной полости. У некоторых пациентов отмечаются инфекция мочевого тракта, беспокоейство, рвота и отсутствие прибавки в весе.

В тех случаях, когда диагноз гидронефроза был поставлен антенатально, необходимо провести УЗИ в первую неделю жизни. После подтверждения диагноза гидронефроза проводится радионуклидное исследование в возрасте 1,5–2 мес. для определения функции почек и исключения обструкции. При наличии клинической симптоматики проводят УЗИ. Если выявляется гидронефроз без расширения мочеточников, диагноз подтверждают радионуклидным исследованием, чаще всего с диэтилентриаминпентауксусной кислотой (ДТПК) и меркаптоэтилтриглицином (МАГ₃). Поскольку МАГ₃ выводится в основном почечными каналами и дает лучшее изображение у грудных детей с нарушением функции почек, мы начали постоянно использовать его у пациентов с гидронефрозом и нарушенной функцией почек.

Существуют различные методы операций при обструкции ПУС. Современные методы подразделяются в основном на две группы — с разобщением (полным рассечением) и «лоскутный» метод. К первой группе относится пиелопластика по Андерсону—Хайнсу, состоящая из полного иссечения анатомически или функционально аномального пиелоуретерального сегмента, коррекции высокого отхождения мочеточника, уменьшения почечной лоханки, выпрямления удлинённого и извитого проксимального отдела мочеточника и транспозиции пиелоуретерального соединения, если обструкция вторична и вызвана aberrantным сосудом. Пиелопластика с разобщением дает высокий процент хороших результатов и имеет универсальное применение. Однако при этом вмешательстве могут возникать сложности, если имеется длинный узкий уретеральный сегмент или небольшая внутрпочечная лоханка, что может потребовать широкой мобилизации мочеточника и лоханки. В этих случаях более приемлема лоскутная пиелопластика (по Culp-De Weerd).

Существуют различные доступы при пиелопластике, классический традиционный доступ — экстраперитонеальный боковой. К любой почке можно хорошо и легко подойти из этого доступа. Основной недостаток — послеоперационная боль в области разреза. Передний экстраперитонеальный доступ очень удобен у маленьких детей с большой почечной лоханкой, но затруднен у тучных пациентов. В последние годы приобрела популярность задняя (дорсальная) люмботомия. Разведение мышц (а не рассечение) делает этот доступ минимально инвазивным. Локализация разреза сзади и по естественной складке имеет косметические преимущества и дает прямой непосредственный доступ к лоханке. Однако это прицельный разрез, требующий очень точной дооперационной локализации ПУС. Кроме того, существует мнение, что этот доступ создает рубец, который пересекает нормальные кожные складки. Двустороннее вмешательство возможно из дорсальной люмботомии, при этом не требуется менять положение ребенка на операционном столе. Этот доступ не должен применяться у старших детей или у очень полных. Трансперитонеальный доступ может быть использован, когда необходим подход не только к почке, но и к органам брюшной полости. В последнее время некоторые авторы опубликовали сообщения о том, что лапароскопическая пиелопластика по Андерсону—Хайнсу — эффективный альтернативный метод у детей с клинической симптоматикой обструкции ПУС. Разработанка и

внедрение инструментов 3 мм, предназначенных для осуществления пиелопластики, способствовали более широкому внедрению лапароскопического наложения швов и значительно расшири-

ли возможности наложения микроанастомозов — ограничивающий фактор, удерживающий многих хирургов от этой операции, успех которой во многом определяется техническим исполнением.

Рис. 46.1

Положение больного на операционном столе на спине, с валиком под боком на стороне поражения. Горизонтальный разрез производят от XII ребра (ниже его) и продлевают кпереди.

Рис. 46.2

Наружную и внутреннюю косые мышцы рассекают коагулятором, чтобы минимизировать кровопотерю. В забрюшинное пространство входят в зоне верхушки ребра и расширяют разрез кзади

вдоль верхнего края ребра. После вскрытия люмбодорсальной фасции поперечную мышцу живота разводят по ходу ее волокон. Брюшину отводят медиально.

Рис. 46.1



Рис. 46.2

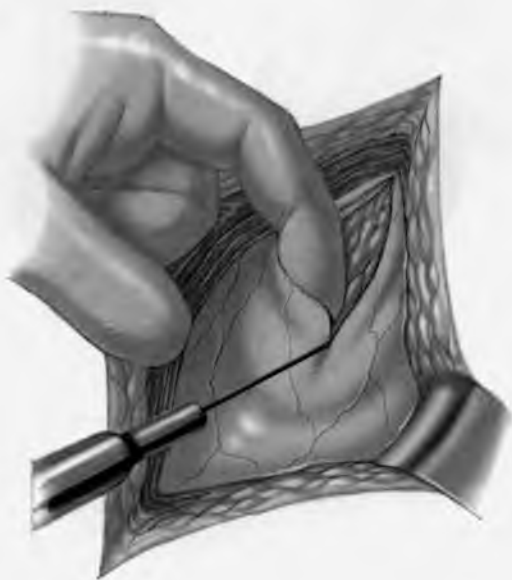


Рис. 46.3

Фасцию Героты (почечная фасция, окружает почку и образует вокруг нее и жировой капсулы фасциальную, или наружную, капсулу; состоит из *f. prearenalis* и *f. retroarenalis*. — *Примеч. перев.*) рассекают продольно в заднем углу разреза, открывая нижнюю половину почки. Тупым и острым путем мобилизуют нижний полюс почки. В большинстве случаев к ПУС лучше подойти спереди. Основные почечные

сосуды и их ветви и дополнительные сосуды вокруг передней поверхности почечных ворот увеличивают риск повреждения при использовании переднего доступа к воротам почки. Чтобы подойти к ПУС сзади, можно без трудностей ротировать почку, отведя нижний полюс кпереди и кверху. Затем находят мочеточник и мобилизуют его вниз.

Рис. 46.4

Три рассасывающихся шва 6/0 накладывают на верхнемедиальный край лоханки, нижнелатеральный ее край и на мочеточник на 5 мм ниже ПУС. Мочеточник рассекают косо над швом, наложен-

ным на мочеточник, и излишек лоханки иссекают. Мочеточнику придают лопатообразную форму, рассекая на 2–3 мм ножницами по заднелатеральному краю.

Рис. 46.3

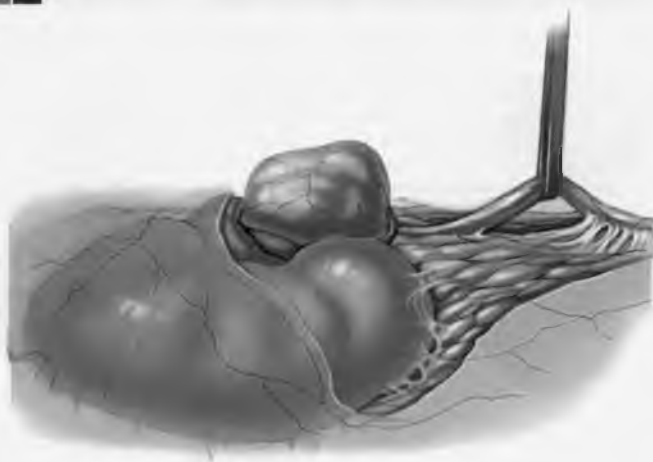


Рис. 46.4



Рис. 46.5, 46.6

На этом этапе следует принять решение, использовать ли нефростомическую трубку или мочеточниковый стент. Некоторые хирурги до сих пор остаются сторонниками трубчатой нефростомии после пиелопластики. Однако мы считаем этот подход устаревшим и в большинстве случаев используем double-J-стент. Затем мочеточник анастомозируют с лоханкой над стентом. В случае наличия aberrантной почечной артерии анастомоз накладывают спереди от сосуда. Первый шов (рассасывающийся 6/0) накладывают на нижний край мочеточника и нижний край почеч-

ной лоханки. Дальнейшими швами создают заднюю полуокружность анастомоза. Линия швов должна продвигаться вверх по задней стенке и затем вверх по передней стенке, при этом узлы следует завязывать снаружи просвета. Каждым швом захватывают 1 мм ткани на каждой стороне. Расстояние между швами 1,5–2 мм. Спереди анастомоз накладывают, используя отдельные швы или непрерывный шов 6/0. Стент, проведенный через анастомоз, предотвращает случайное захватывание в шов задней стенки на этой стадии наложения анастомоза.

Рис. 46.7–46.9

Спиральная лоскутная пиелопластика по Кальпу (Culpr) целесообразна при обструкции ПУС, значительной по протяженности. Разрез на мочеточнике должен быть адекватным по длине, т.е. проходить

через всю зону сужения, а лоскут достаточной длины — иметь широкое основание. Заднюю стенку мочеточника и лоскут сшивают, используя нить 6/0.

Рис. 46.5



Рис. 46.6



Рис. 46.7



Рис. 46.8



Рис. 46.9



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Цель пиелопластики – создать герметичный «связующий» пиелоуретеральный сегмент адекватных размеров. Существуют разные методы вмешательства при обструкции ПУС. «Разобщающая» пиелопластика по Андерсону–Хайнсу используется у боль-

шинства пациентов с обструкцией ПУС. Использование double-J-стента существенно снизило частоту несостоятельности швов на мочеточнике и ранней послеоперационной обструкции.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Chertin B, Rolle U, Farkas A, Puri P (2002) Does delaying pyeloplasty affect renal function in children with prenatal diagnosis of pelvi-ureteric junction obstruction. *BJU Int* 90:70–75

Frank JD (2002) Pyeloplasty. In: Frank JD, Gearhart JP, Snyder HM III (eds) *Operative pediatric urology*, 2nd edn. Churchill Livingstone, London, pp 1–10

Puri P, Chertin B (2003) Upper urinary tract obstructions. In: Puri P (ed) *Newborn surgery*. Arnold, London, pp 818–829

Strem SB (1998) Ureteropelvic junction obstruction: open operative intervention. *Urol Clin North Am* 35:331–341

Tan HL (2001) Laparoscopic Anderson-Hynes pyeloplasty in children using needlescopic instrumentation. *Urol Clin North Am* 28:43–51

Эндоскопическое лечение пузырно-мочеточникового рефлюкса

Prem Puri

ВВЕДЕНИЕ

Первичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) — наиболее частая урологическая аномалия у детей, выявляемая у 30–50% пациентов детского возраста с инфекцией мочевого тракта (ИМТ). Хорошо известно сочетание ПМР, ИМТ и поражения почечной паренхимы. Нефропатия в результате ПМР — причина терминальной стадии почечной недостаточности у 3–25% детей и 10–15% взрослых. Нет единого мнения относительно того, когда следует лечить ПМР консервативно, а когда оперативно. Ряд проспективных исследований свидетельствует о низкой частоте спонтанного исчезновения рефлюкса высокой степени при длительном консервативном лечении. К тому же, во всех этих исследованиях отмечается, что наблюдение и консервативная терапия не снижают риска рубцевания почки. При наличии показаний к хирургическому лечению ПМР открытое вмешательство является хирургическим стандартом. Хотя реимплантация мочеточника — эффективное вмешательство, однако оно не лишено ряда осложнений.

С внедрением эндоскопической коррекции ПМР этот метод стал прочной альтернативой длительной антибиотикопрофилактике и открытому хирургическому вмешательству. Недавно мы опубликовали наши данные об эффективности эндоскопической субуретеральной инъекции политетрафлюороэтилена. Эти данные основаны на отдаленных 17-летних результатах, изученных у 258 пациентов. Наше исследование, так же как и работы других авторов об отдаленных результатах применения этого метода, свидетельствует об отсутствии каких-либо отрицательных его эффектов.

В последнее время для субуретеральной эндоскопической инъекции используется и ряд других тканевых субстанций. В частности Deflux (декстраномерные микросферы в щелочном растворе гиалуроновой кислоты) представляет собой недавно разработанную органическую субстанцию, содержащую микросферы от 80 до 250 мкм. Имеются сообщения о том, что Deflux способен к биоразложению, иммунологически не активен и не обладает потенциальными возможностями малигнизации.

Рис. 47.1

Выделяют 5 степеней пузырно-мочеточникового рефлюкса. Показаниями для применения эндоскопического метода лечения ПМР являются:

- Первичный ПМР высокой степени (III–V).
- ПМР в удвоенную почку.
- Вторичный ПМР при нейрогенном мочевом пузыре и клапанах задней уретры.
- ПМР, сохраняющийся после неудачной реимплантации мочеточника.
- ПМР в культю мочеточника.

Рис. 47.2

Одноразовый катетер Puri для инъекций (Storz) представляет собой нейлоновый катетер 4F, в который впаяна игла 21-gauge, при этом 1 см иглы выступает из катетера. В качестве альтернативы может

быть использована жесткая (rigid) игла. Шприц 1 мл, наполненный пастой Deflux, присоединяют к инъекционному катетеру.

Рис. 47.1

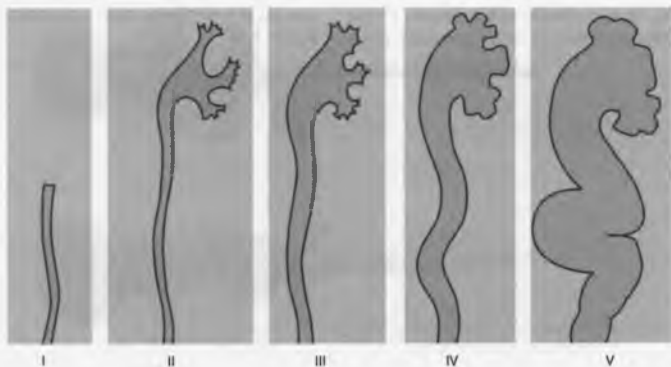


Рис. 47.2



Рис. 47.3

Для вмешательства могут быть использованы любые цистоскопы, применяющиеся у детей, в том числе грудных. Инъекционный катетер вводят через

цистоскоп Storz 9,5F, 11F, 14F, либо через цистоскоп Wolf 9,5F, либо через угловой цистоскоп Wolf 9,5F, 11,5F.

Рис. 47.4а–в

Положение больного на операционном столе — литотомическое. Вводят цистоскоп и осматривают стенку мочевого пузыря, треугольник, шейку мочевого пузыря и устья обоих мочеточников. Мочевой пузырь должен быть почти пустым перед инъекцией, так как это помогает «держать» устье мочеточника в латеральной части поля.

Инъекцию Deflux или любой другой субстанции не следует начинать, пока четко не видны устье мочеточника и все, что его окружает. Иглу вводят под прямым контролем глаза через цистоскоп под слизистую оболочку мочевого пузыря, отступив на 2–3 мм вниз от пораженного устья на 6 часах условного циферблата. У детей с рефлюксом IV и V степени и широким устьем мочеточника игла должна быть введена не ниже устья, а непосредственно в устье. Важно вводить иглу с абсолютной точностью. Перфорация слизистой оболочки или мочеточника может привести к вытеканию пасты и обусловить неудачу процедуры.

Иглу продвигают на 4–5 мм в подслизистом слое мочеточника и медленно начинают инъекцию.

По мере субмукозного введения пасты появляется припухлость. Во время инъекции иглу медленно извлекают до тех пор, пока видна «вулканическая» припухлость. Игла должна оставаться на месте в течение 30–60 с после инъекции во избежание вытекания пасты. В большинстве случаев требуется введение 0,3–0,6 мл Deflux.

При успешно выполненной инъекции возникает образование, напоминающее сосок, на верхушке которого расположено щелевидное полуданное устье. Если припухлость образовалась не на том месте, где надо, например сбоку от мочеточника или проксимальнее его, иглу не следует извлекать, а надо ее продвинуть в более правильное положение.

В послеоперационной катетеризации уретры нет необходимости. В большинстве случаев операцию производят в стационаре одного дня. Ко-тримоксазол назначают в профилактической дозе в течение 3 мес. после вмешательства. Через 3 мес., а также через год производят микционную цистографию и УЗИ почек и мочевого пузыря.

Рис. 47.3

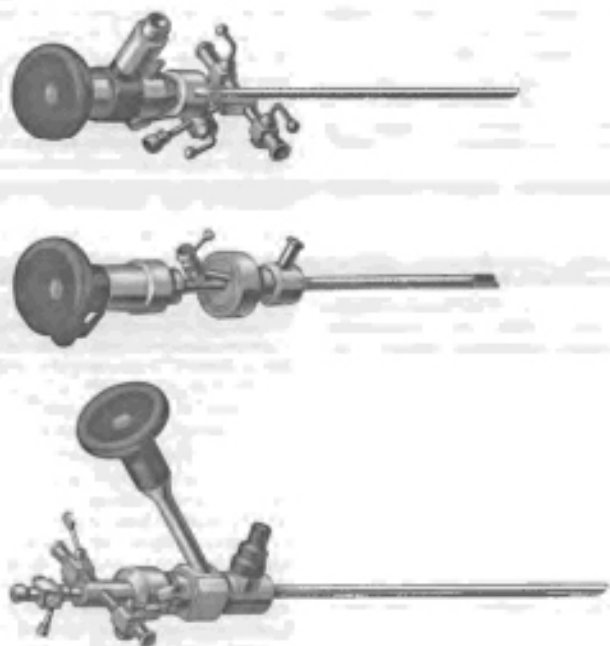
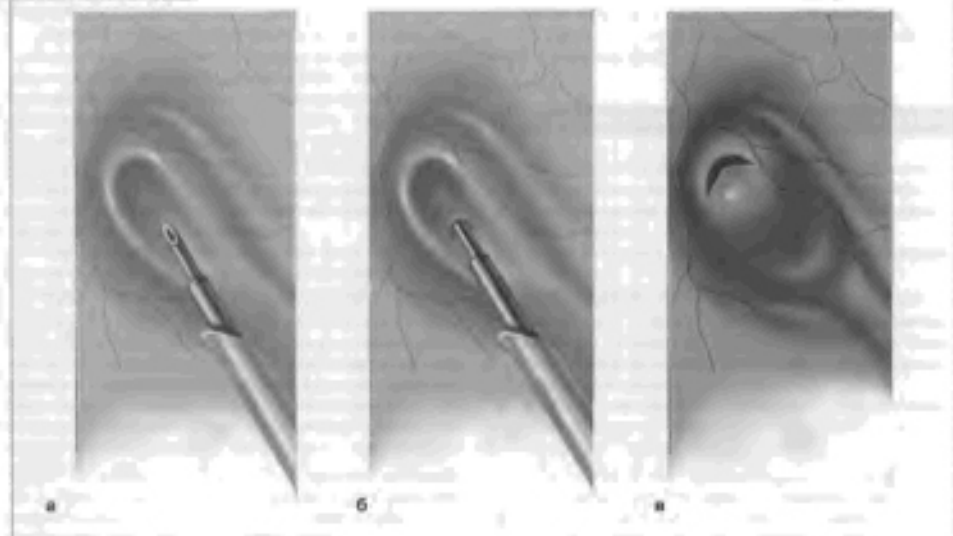


Рис. 47.4а-в



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Эндоскопическое лечение — простой безопасный и эффективный метод лечения рефлюкса всех степеней. Осложнения наблюдаются редко. Единственным значительным осложнением может быть неэффективность инъекции изначально, когда рефлюкс не устранен инъекцией, либо рецидив, когда изначально рефлюкс был устранен. Около 15–20% рефлюксирующих мочеточников требуют для достижения эффекта более чем одной эндо-

скопической инъекции. Не считая безуспешной инъекции, описано еще только одно осложнение этого метода — обструкция пузырно-мочеточникового сегмента. В одном из последних исследований, основанном на анализе 12 251 эндоскопической процедуры у 8 332 пациентов, говорится об обструкции пузырно-мочеточникового сегмента, потребовавшей реимплантации мочеточника, в 41 случае (0,33%).

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Chertin B, DeCaluwe D, Puri P (2003) Endoscopic treatment of primary grades IV and V vesicoureteral reflux in children with subureteral injection of polytetrafluoroethylene. *J Urol* 169:1847–1849
- Puri P (2000) Endoscopic correction of vesicoureteral reflux. *Curr Opin Urol* 10:593–597
- Puri P (2001) Endoscopic treatment of vesicoureteral reflux. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE (eds) *Pediatric urology*. WB Saunders Philadelphia, pp 411–422
- Puri P, Chertin B, Velayudham M et al (2003) Treatment of vesicoureteral reflux by endoscopic injection of dextranomer/hyaluronic acid copolymer: preliminary results *J Urol* 170:1541–1544

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс – хирургическое лечение

Jack S. Elder

ВВЕДЕНИЕ

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) поражает примерно 1% всего детского населения, располагая к развитию инфекции мочевыводящих путей (ИМТ), т.е. пиелонефрита.

Рецидивирующий пиелонефрит может приводить к рубцеванию почки (рефлюксная нефропатия), гипертензии, отставанию в развитии, почечной недостаточности, терминальной стадии заболевания почек и у девочек, в последующем, к осложнениям течения беременности. Лечение ПМР может быть консервативным или хирургическим.

Консервативное лечение основано на том, что ПМР часто уменьшается или даже исчезает со временем, а поддержание стерильности мочи сводит к минимуму риск рефлюксной нефропатии. Медикаментозное лечение состоит в назначении ежедневных доз антимикробных препаратов, таких как нитрофурантоин, триметоприм или сульфатрим, поддержании регулярного мочеиспускания и лечения дисфункций мочеиспускания. Ребенка регулярно наблюдают с повторной микционной цистоуретрографией (МЦУГ) и ультрасонографией (УЗИ) почек каждые год-полтора. Консервативное лечение продолжают до тех пор, пока ПМР не исчезнет или снизится настолько, что будет отсутствовать риск развития пиелонефрита.

Хирургическое лечение рекомендуется в основном в тех случаях, когда нет эффекта от консервативного лечения, т.е. продолжается ИМТ, несмотря на антимикробную терапию, и сохраняется ПМР, не поддающийся лечению. Кроме того, хирургическое лечение чаще применяется у детей с МПР IV, V степени и двусторонним ПМР III степени, а также при ПМР, сочетающемся с удвоением мочевой системы, уретероцеле, эктопией мочеточника или экстродивергентной мочевой пузырью.

Хирургическое лечение может быть проведено путем открытой операции, эндоскопически (субуретеральная инъекция – см. предыдущую главу) и лапароскопически (данный метод здесь не описан). Поскольку мочевой пузыррь располагается у детей в брюшной полости, то операция наиболее проста в препубертатном возрасте; после пубертатного возраста мочевой пузыррь опускается позади лонного симфиза и выделение мочеточников становится более сложным. Решение об оперативном вмешательстве открытым или лапароскопическим методом должно приниматься хирургом совместно с родителями ребенка. В данной главе представлен открытый метод хирургического лечения ПМР.

Принцип хирургической коррекции ПМР заключается в создании правильного соотношения

(от 4:1 до 5:1) между длиной подслизистого туннеля и шириной мочеточника. Интрамуральный отдел мочеточника должен быть расположен в фиксированной части мочевого пузыря. Существуют разные методы коррекции ПМР – интра-, экстравезикальные, комбинированные, но в основном используются три метода хирургических вмешательств: транстригональная операция Коузена (Cohen), операция Политано–Лидбеттера (Politano–Leadbetter) и детрузоропатия. Первые два вмешательства производятся интравезикально, детрузоропатия – экстравезикально. Преимуществом детрузоропатии является то, что при этом вмешательстве отмечаются минимальный спазм мочевого пузыря и минимальная гематурия, связанные непосредственно с операцией, в то время как при интравезикальном доступе довольно типично появление дизурии и гематурии в течение 1–2 нед. после операции. Если мочеточник слишком широк, что не позволяет достичь соотношения 4:1, то можно применить модифицированный метод с моделированием мочеточника. Благодаря достижениям в детской анестезиологии и послеоперационном обезболивании дети часто остаются в стационаре после этих операций в течение всего 1–2 дней. Хорошие результаты лечения отмечаются в 95–98% случаев при ПМР I–IV степени и несколько менее благоприятные при V степени ПМР.

ПРИНЦИПЫ ОПЕРАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ

При открытых оперативных вмешательствах должны соблюдаться несколько важных принципов.

- Рекомендуется применение оптического увеличения (лупы).
- Целесообразно использование тонкого коагулятора (Pena tip).
- Тенотомические ножницы идеальны для выделения тканей в течение всей операции, поскольку кончики их браншей тонкие, но не острые. Ножницы Medzenbaum более широко распространены, однако ими труднее разделять ткани.
- К слизистой оболочке мочевого пузыря не следует прикасаться ни тампонами, ни отсосом, так как это может способствовать возникновению значительного отека слизистой, что в свою очередь затрудняет манипуляции в подслизистом слое.
- Длина подслизистого туннеля должна быть в 4–5 раз больше ширины мочеточника.
- Необходимости в стентировании мочеточника нет при обычной уретероцецистомии, одна-

ко вопрос о постановке стента следует обсудить перед повторными операциями, в случае, когда предполагается моделирование мочеточника, или при значительной гипертрофии детрузора при клапанах задней уретры, нейрогенном мо-

чевом пузыре или тяжелых нарушениях мочеиспускания.

- Если имеется удвоение, то оба мочеточника могут быть реимплантированы вместе в один туннель.

ТРАНСТРИГОНАЛЬНАЯ ОПЕРАЦИЯ КОУЭНА

Рис. 48.1

Обрабатывают раствором бетадина живот и промежность, а также меатус, поскольку во время операции может понадобиться как постановка, так и удаление катетера. До операции вводят антибиотики широкого спектра действия.

Вводят катетер Фолея в мочевой пузырь и наполняют его, чтобы отгеснить брюшину кверху. Разрез Пфанненштиля производят на ширину пальца выше лонного сочленения. По бокам разрез ограничивают латеральными краями прямых мышц. Ткани рассекают до фасции наружной косой мышцы живота, постоянно проводя гемостаз.

Рис. 48.2–48.4

Рассекают поперечно по линии кожного разреза переднюю стенку влагалища прямых мышц. Каутером с тонкоконечным игольчатым электродом (Pena tip) мобилизуют лоскуты фасции прямых мышц кверху, почти до пупка. Целесообразно взять эту фасцию на прямые зажимы-москиты. Таким же путем мобилизуют нижние лоскуты фасции до лонного сочленения.

Разделяют прямые мышцы по средней линии зажимом Келли и каутером рассекают белую линию — место срединного прикрепления прямых мышц. Тенотомными ножницами рассекают поперечную фасцию, подходя таким образом к мочевому пузырю. Растянутый мочевой пузырь выводят в рану, выделяя его тупым путем. Брюшину следует отвести кверху, чтобы предотвратить случайное ее повреждение.

Рис. 48.1

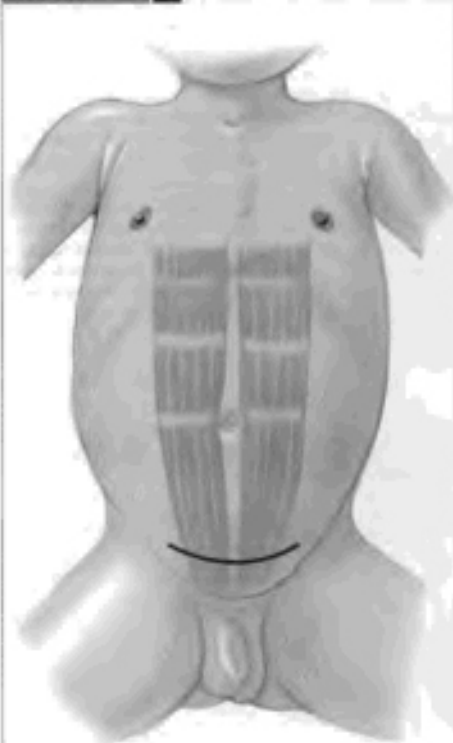


Рис. 48.2

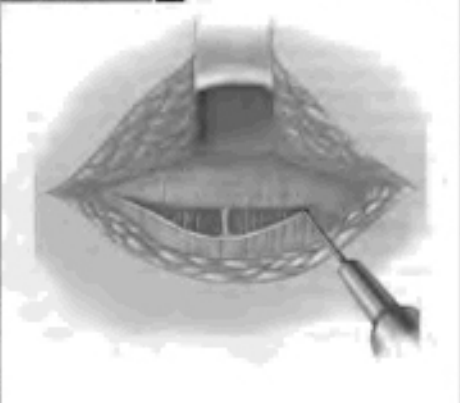


Рис. 48.3

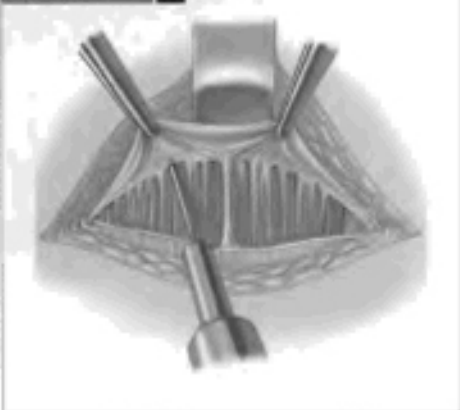


Рис. 48.4



Рис. 48.5

Круглым ретрактором Денис—Брауна разводят прямые мышцы. Зажимами Allis берут мочевой пузырь с каждой стороны от средней линии. Детрузор рассекают по средней линии каутером. Идеально сначала рассечь только мышечный слой, что позволяет каутеризировать небольшие артериальные сосуды в детрузоре. После этого слизистую оболочку, которая пролабирует в рану мочевого пузыря, рассекают тенотомными ножницами или каутером. Пузырь опорожняют, прошивают четырьмя рассасывающимися швами-держалками 4/0 или 3/0, а на шейку мочевого пузыря накладывают 8-образный стежок, чтобы предотвратить ее рассечение.

Круглый ретрактор Денис—Брауна ставят в пузырь. Боковые лопатки бывают двух размеров,

обычно используют большие. Несколько влажных марлевых салфеток помещают в область дна мочевого пузыря и мягкой лопаткой отводят его вверх, после чего становятся видны устья мочеточников. Зубчатый ретрактор ставят снизу. Для старших детей ретрактор Денис—Брауна может быть слишком маленьким, вместо него может быть использован ретрактор Balfour «детских» размеров.

В мочеточники вводят детские зонды для питания 8F или 5F, у грудных и очень маленьких детей можно использовать зонд 3,5F. Зонды следует провести до почки и подшить к стенке мочевого пузыря рассасывающимся швом 4/0. На трубку и шов накладывают зажим, который используют для тракции.

Рис. 48.5

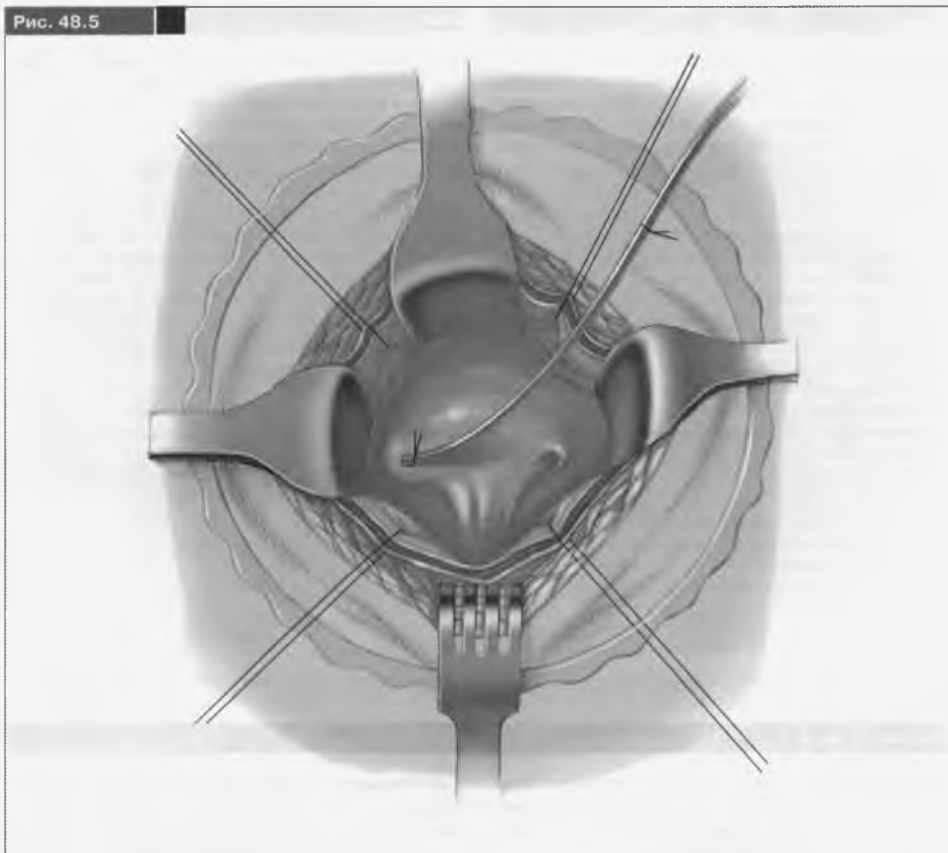


Рис. 48.6

Выделяют мочеточник. Для этого скальпелем № 15 делают окаймляющий разрез. Слизистую оболочку снизу и медиальнее устья захватывают зубчатыми пинцетами Адсона (Adson) и делают глубокий разрез в пространстве между мочеточником и слизистой. В этом слое выделяют мочеточник острым путем, открывая подлежащую мышцу детрузора.

Цвет мочеточника белесовато-перламутровый. Выделение слишком близко к мочеточнику несет в себе риск деваскуляризации, а выделение слишком далеко от него в детрузоре часто приводит к значительному кровотечению. Мегауретер обычно имеет лучшее внутреннее кровоснабжение, и деваскуляризация мегауретера во время мобилизации возникает редко. Чтобы войти в слой между мочеточником и детрузором, можно использовать небольшой зажим — раскрывая его, отделяют мышцу от мочеточника. Прикрепление мочеточника к мышце очень осторожно каутеризируют, направляя кончик каутера в сторону от мочеточника. Следует учесть при этом, что если незадолго до операции было обострение инфекции мочевого тракта, мочеточник может быть тесно спаян с мышцей. Мочеточник выделяют до тех пор, пока не появилась брюшина, которую отводят.

Рис. 48.7

Устье мочеточника в мышце затем ушивают, чтобы предотвратить формирование дивертикула. С этой целью 3 или 4 рассасывающихся шва 3/0 накладывают на мышцу с каждой стороны, начиная с нижнемедиальной и продвигаясь вверх и латерально. Ушивание не должно быть слишком плотным.

Затем создают подслизистый туннель. Слизистую оболочку медиальнее устья подтягивают очень деликатно. Используя тенотомные ножницы, направляя кончики их браншей впереди, отсекают слизистую от подлежащего детрузора, чтобы войти в подслизистый слой. Затем тенотомные ножницы вводят в этот слой и осторожно раздвигают бранши. Раскрывать бранши следует на ширину, в 2 раза превышающую диаметр мочеточника. Подслизистый туннель постепенно удлиняют. Когда достигнута длина туннеля, в 4–5 раз превышающая его ширину, кончиками бранш ножниц поднимают слизистую. Бранши слегка раскрывают и каутером рассекают слизистую. Бранши ножниц выводят через слизистую и раскрывают их больше.

Рис. 48.8, 48.9

Изогнутый зажим-москит проводят обратно через отверстие в слизистой оболочке к устью мочеточника и, захватив зажимом зонд, проводят мочеточник через подслизистый туннель.

Шов, фиксирующий мочеточник на зонде, снимают и конец мочеточника очень осторожно слегка обрезают, удаляя любой участок, который выглядит деваскуляризированным. Если реимплантируют оба мочеточника, целесообразно их уложить в один и тот же подслизистый туннель.

Отверстия мочеточника придают слегка лопатообразную форму и, не удаляя из него зонд, подшивают к слизистой отдельными рассасывающимися швами 5/0 или 6/0; два крайних шва по «вершинам» разреза должны захватывать и мышечный слой пузыря, чтобы фиксировать мочеточник. Не должно быть натяжения мочеточника. Проксимальный и дистальный краевые швы слегка подтягивают зажимами-москитами, чтобы отчетливо увидеть новое устье мочеточника. Зонд удаляют из мочеточника и снова вводят — он должен легко проходить через подслизистый туннель. После того как мочеточник

фиксирован, слизистую оболочку пузыря (на месте бывшего устья) ушивают непрерывным рассасывающимся швом 5/0. Уретеральный стент обычно не оставляют, за исключением случаев повторной операции или наличия выраженного отека стенки мочевого пузыря.

Если адекватный подслизистый туннель невозможно создать из-за отека слизистой, ее можно расшить и отвести лоскут, создав «желоб», в который помещают мочеточник. Край слизистой в этом случае подшивают к мочеточнику, и тогда эпителий будет расти над ним, создавая подслизистый туннель.

Затем ушивают мочевой пузырь двуслойными швами: мышечный слой непрерывным швом 2/0 «внахлестку» (шов Коннеля), второй шов также непрерывный 2/0 Ламбера. Прямые мышцы ушивают отдельными швами хромированным кетгутом 3/0, фасцию прямых мышц — непрерывным швом 2/0 PGA (полигликолевая кислота) или PDS (полидиоксанон). Катетер Фолея оставляют до следующего дня.

Рис. 48.6



Рис. 48.7

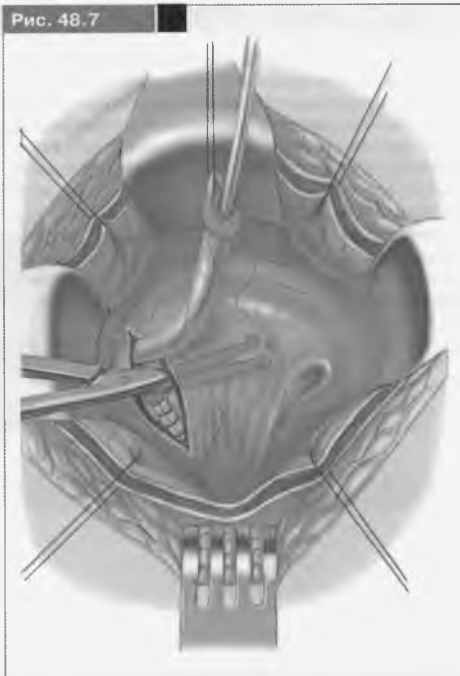


Рис. 48.8

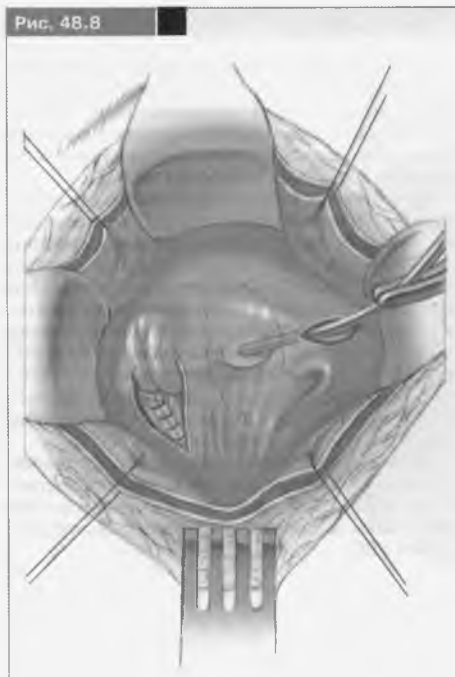


Рис. 48.9

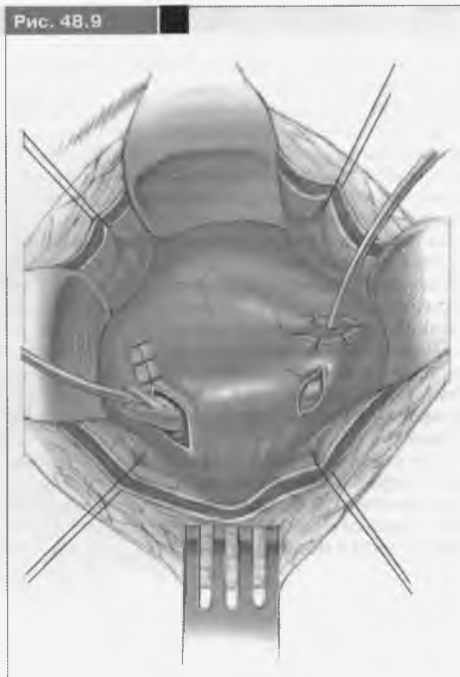


Рис. 48.10

При односторонней транстригональной уретеро-неоцистостомии существует 10% риск возникновения после операции рефлюкса с противоположной стороны — вторичного, связанного с дестабилизацией противоположного мочеточника при мобилизации рефлюксирующего. Если противоположный мочеточник рефлюксировал в прошлом, но не рефлюксирует к моменту операции, этот риск возрастает до 30%. Данное осложнение можно предотвратить, если делать двустороннюю уретеро-неоцистостомию или с противоположной стороны производить реимплантацию мочеточника по Gil-

Vernet («продвижение» отверстия мочеточника). После катетеризации устья мочеточника зондом для питания на соответствующей стороне и фиксации (швом) зонда делают Y-образный разрез слизистой оболочки от медиального края устья медиально к средней линии треугольника. Медиальную стенку мочеточника выделяют, отделяя ее от подлежащей мышцы детрузора. Медиальную часть разреза также углубляют до детрузора. Отверстие мочеточника передвигают медиально, к средней линии и фиксируют его к слизистой и подлежащему детрузору несколькими рассасывающимися швами 5/0.

ДЕТРУЗОРОРАФИЯ

Рис. 48.11

Мочеточник можно реимплантировать экстравезикальным методом детрузорографии, в основе которого лежит операция Lich—Gregoir. Результаты операции примерно такие же, как и интравезикальных вмешательств. После односторонней детрузорографии ПМР с противоположной стороны возникает менее чем в 5% случаев. После двусторонней детрузорографии существует риск развития временной или даже постоянной атонии мочевого пузыря (в редких случаях, но значительной степени выраженности), требующей периодической его катетеризации. Поэтому многие хирурги применяют эту операцию лишь при одностороннем рефлюксе.

Нередко бывает целесообразно произвести цистоскопию и ввести уретеральный катетер в мочеточник, что облегчает его поиски после того, как во время операции хирург подошел к мочевому пузырю.

Чрезвычайно важно использование во время этой операции автоматического ретрактора, который укрепляют на операционном столе и лопастями его открывают операционное поле и место впадения мочеточника в мочевую пузырь.

В начале операции в пузырь вводят катетер Фолея и умеренно наполняют пузырь. При двустороннем вмешательстве применяют разрез Пфанненштиля, как описано выше, при одностороннем может быть сделан паховый разрез длиной 5 см (модифицированный разрез Гибсона).

Латеральную стенку пузыря мобилизуют тупым методом и на мышечную его стенку накладывают рассасывающиеся тракционные швы-держалки 3/0. Они позволяют отвернуть пузырь медиально, облегчая поиск уретеровезикального соустья. При выделении мочевого пузыря может понадобиться частичное его опорожнение. Вводят ретрактор Deaver, чтобы отвести пузырь медиально. Если мочеточник не виден сразу после этого, находят облитерированную пупочную артерию, лигируют ее рассасывающейся нитью 3/0 и рассекают. Мочеточник расположен сразу под этой артерией.

Подведя под мочеточник сосудистую держалку, выделяют его тупым путем до соединения с детрузором, называемого уретеровезикальным соустьем (УВС). Швы-держалки PGA 3/0 накладывают дистальнее УВС.

Рис. 48.10

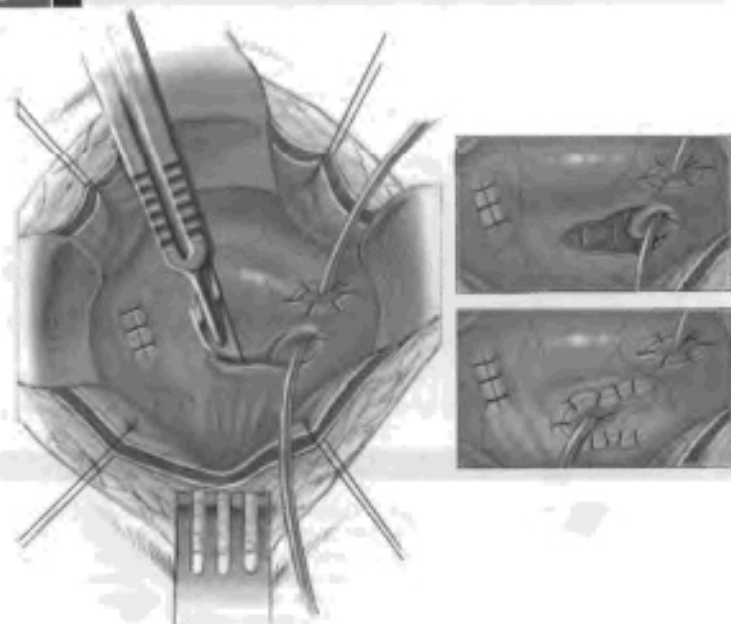


Рис. 48.11



Рис. 48.12, 48.13

В слой между детрузором и слизистой оболочкой мочевого пузыря вводят зажим и детрузор рассекают каутером. Очень важно, чтобы кончик каутера был направлен в сторону от слизистой. Таким же путем рассекают соединение мочеточника со слизистой пузыря по всей окружности.

Детрузор отделяют от слизистой снизу и медиально и рассекают каутером. Подслизистый туннель «прокладывают» сверху к устью мочеточника на

протяжении нескольких сантиметров, чтобы длина туннеля в 4–5 раз превышала ширину мочеточника. Если случайно произошло повреждение слизистой оболочки мочевого пузыря, отверстие ушивают отдельными рассасывающимися швами 6/0 или 5/0. Отдельные рассасывающиеся тракционные швы накладывают с каждой стороны разреза детрузора. Мочевой пузырь опорожняют и уретеральный катетер убирают.

Рис. 48.14–48.17

Мочеточник должен быть фиксирован снизу, чтобы стабилизировать УВС во время наполнения мочевого пузыря. Для этого накладывают два U-образных шва, захватывая дистально детрузор, а проксимально — нижний край УВС. Швы завязывают снизу.

Мочеточник укладывают в борозду, образовавшуюся после рассечения детрузора, который ушивают над мочеточником отдельными рассасывающимися швами 3/0. Швы завязывают снизу.

Периодически необходимо вводить зажим спереди от интрамурального отдела мочеточника, чтобы убедиться в том, что туннель не слишком тесен. Когда формирование туннеля завершено, накладывают швы между детрузором и мышечным слоем мочеточника при его входе в туннель, чтобы предотвратить его выворачивание при наполнении мочевого пузыря. Через катетер Фолея опорожняют пузырь.

Рис. 48.12



Рис. 48.13

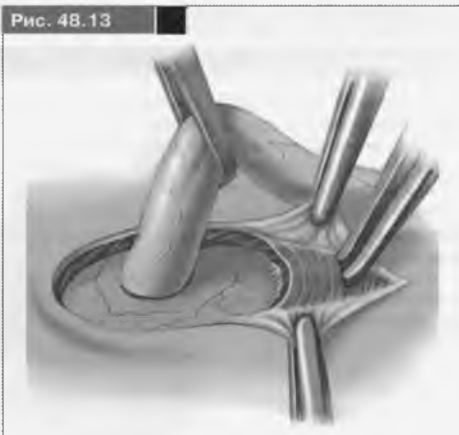


Рис. 48.14



Рис. 48.15



Рис. 48.16



Рис. 48.17



ОПЕРАЦИЯ POLITANO-LEADBETTER**Рис. 48.18**

Эта операция представляет собой другой вариант интравезикального антирефлюксного вмешательства. Она может быть также проведена как комбинированное интра-/эктравезикальное вмешательство. Операция заключается в создании нового отверстия мочеоточника в более высоком положении и перемещении устья мочеоточника в положение, близкое к естественному.

Пузырь вскрывают и мочеоточники мобилизуют, как было описано выше. В устье с медиальной стороны вводят ретрактор (венозный или неболь-

шой ретрактор Army-Navy). Большим зажимом или диссектором Китнера отделяют и отводят брюшину. Новое положение устья мочеоточника должно быть в фиксированной части мочевого пузыря на несколько сантиметров выше исходного положения.

На стенку мочевого пузыря надавливают снаружи зажимом, бранши которого слегка раздвигают, и слизистую оболочку мочевого пузыря рассекают изнутри над браншами. Затем, разводя бранши, расширяют отверстие до соответствующих размеров.

Рис. 48.18

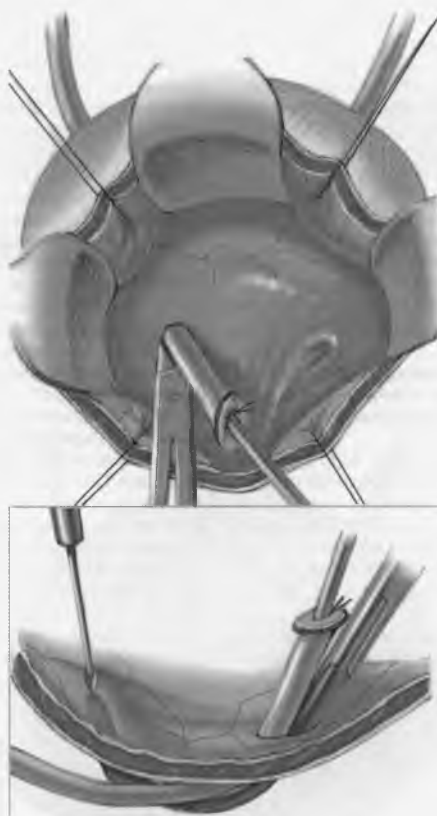


Рис. 48.19, 48.20

Второй зажим проводят изнутри пузыря наружу через новое отверстие, зонд в мочеточнике захватывают и мочеточник проводят в мочевой пузырь. Важно, чтобы мочеточник проходил относительно прямо.

Иногда необходимо производить и экстравезикальное выделение также. В этом случае ретрактор Денис—Брауна убирают и наружную стенку мочевого пузыря отводят медиально. Необходимо найти облитерированную пупочную артерию, которая представляет собой плотный белесоватый тяж, идущий от дна мочевого пузыря к подчревной артерии (а. hypogastrica). Пупочную артерию лигируют рассасывающимися нитями 3/0 и рассекают. Продолжают мобилизацию мочевого пузыря. Экстравезикальное выделение облегчает формирование нового устья с минимальным риском повреждения кишечника.

После того как мочеточник переведен в мочевой пузырь, исходное устье ушивают 3—4 рассасывающимися швами 3/0, накладываемыми через детрузор.

Создают подслизистый туннель. Тенотомными ножницами отсекают слизистую оболочку от подлежащего детрузора в зоне старого устья и затем создают подслизистый туннель к новому устью, осторожно раздвигая тенотомные ножницы между слизистой и детрузором. Ширина туннеля должна быть примерно в 2 раза, а длина — в 4—5 раз больше ширины мочеточника.

Когда дошли до нового устья, через туннель проводят зажим и захватывают зонд. Подслизистый туннель может быть при необходимости продлен

дистально до шейки мочевого пузыря. Мочеточник «протаскивают» через туннель. Зонд удаляют и дистальную часть мочеточника иссекают, придавая его отверстию слегка лопатообразную форму.

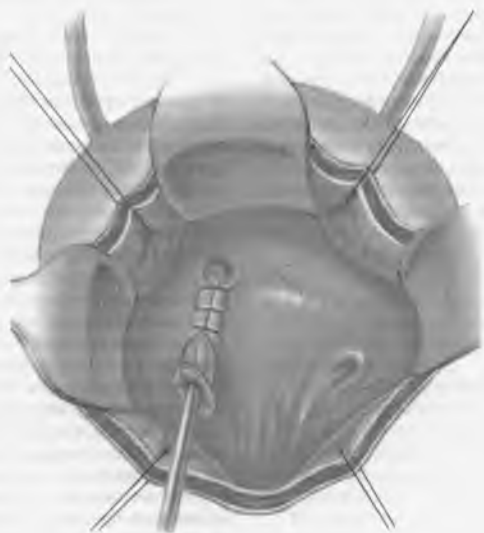
Мочеточник (с зондом в нем) подшивают к слизистой оболочке мочевого пузыря отдельными рассасывающимися швами 5/0 или 6/0; последний краевой дистальный шов должен быть проведен и через мышечную стенку пузыря, чтобы фиксировать мочеточник в этом положении. Не должно быть натяжения мочеточника. На два краевых шва накладывают небольшие зажимы-москиты, чтобы, подтягивая за них, хорошо увидеть новое устье мочеточника. Зонд убирают и затем снова вводят в мочеточник — зонд должен свободно проходить в почку. После операции нет необходимости оставлять зонд в мочеточнике. После фиксации мочеточника слизистую пузыря ушивают непрерывным рассасывающимся швом 5/0. Пузырь ушивают так же, как описано выше.

Процент успешных вмешательств при использовании методики Политано—Лидбеттера такой же, как и после операции Коузэна. Преимуществом операции Политано—Лидбеттера является то, что мочеточник намного легче катетеризировать для ретроградной пиелографии и эндоскопии мочеточника, чем после операции Коузэна, когда устье мочеточника расположено на противоположной стороне мочевого пузыря. Недостатком метода Политано—Лидбеттера является то, что при создании нового устья мочеточника не видна зона позади мочевого пузыря, а потому можно повредить брюшину и даже кишечник.

Рис. 48.19



Рис. 48.20



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В раннем послеоперационном периоде проводят жидкостную терапию до тех пор, пока не достигнут диурез 1–2 мл/кг/ч. Обезболивание осуществляют с помощью: каудальной блокады, которую проводят от начала и до конца операции; внутривенного введения кеторолака в дозе 0,5 мг/кг (максимум 30 мг) во время ушивания раны и по 0,25 мг/кг каждые 6 часов в течение 2 сут. после операции; внутривенного введения морфина 0,1 мг/кг каждые 3 часа или, у детей старше 6 лет, путем контролируемой пациентами анальгезии. Питание можно назначать обычное. Катетер Фолея удаляют на следующий день после операции. Выписывают ребенка при наличии хорошего мочеиспускания и нормальной температуры. После интравезикальной уретеронеоцистостомии часто отмечается умеренный или значительный спазм мочевого пузыря, поэтому обычно требуется назначение оксибутина хлорида (орально) 3 раза в день в течение 10–14 дней после операции.

Необходимо профилактическое применение антибиотиков в течение по меньшей мере 6 нед. после операции, после чего проводят контрольное УЗИ почек. Проводить ли в послеоперационном периоде микционную цистоуретрографию (МЦУГ), зависит от предпочтений хирурга. Поскольку успешные результаты уретеронеоцистостомии отмечаются более чем в 95% случаев, многие хирурги прибегают к МЦУГ только в том случае, когда есть признаки ИМТ и пиелонефрита (с температурой), признаки обструктивного гидронефроза или сохраняющегося рефлюкса.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ВЫВОДЫ

Цель хирургической коррекции ПМР — снизить до минимума риск развития осложнений, таких как инфекция верхних отделов мочевого тракта, рубцевание почечной ткани, нарушение функции почек, задержка развития. По данным сводной международной статистики, сравнение результатов консервативного и хирургического лечения ПМР III и IV степени показало, что частота возникновения новых рубцов почечной ткани (около 15%) была одинаковой в обеих группах, но частота пиелонефрита в 2,5 раза выше при консервативном лечении. По данным Европейского раздела этих исследований, многие пациенты, у которых развились послеоперационные осложнения, были оперированы не детскими урологами, в то время как в американском разделе исследования подобных сведений нет. Многие современные исследования, основанные на большом материале, свидетельствуют об успешных результатах хирургического лечения со снижением частоты развития новых рубцов в почке до 1–2%.

Успешные результаты уретеронеоцистостомии при ПМР I–IV степени превышают 95%, независимо от применяемых методов (транстригональный, детрузорография или операция Политано–Лидбеттера). Поэтому многие хирурги воздерживаются от послеоперационной МЦУГ (если только не развивается ИМТ), а ограничиваются периодическим регулярным УЗИ почек. Однако даже после успешно проведенной хирургической коррекции ПМР у 10% пациентов в отдаленном периоде (до 10 лет после операции) развивается ИМТ с фебрилитетом.

Отдаленные результаты уретеронеоцистостомии продолжают изучаться. Недостатком транстригональных методов являются трудности при эндоскопических манипуляциях на мочеточнике, в то время как при детрузорографии и методе Политано–Лидбеттера устье мочеточника расположено в обычном месте. Отражается ли каким-то образом проведенное в детстве у девочек вмешательство по поводу ПМР на течении в дальнейшем беременности, достоверно не известно, поскольку подобные исследования проводились у ограниченного числа пациенток. Однако недавнее сообщение о 4 случаях тяжелой обструкции мочеточника у беременных женщин, перенесших операцию Политано–Лидбеттера, заставляет усомниться в безопасности данного метода в этом аспекте.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Barrieras D, LaPointe S, Reddy PP et al (2000) Are postoperative studies justified after extravasical ureteral reimplantation? *J Urol* 162:1064–1066
- Elder JS (2000) Guidelines for consideration for surgical repair of vesicoureteral reflux. *Curr Opin Urol* 10:579–585
- Elder JS, Peters C, Arant BS et al (1997) Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel Summary Report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol* 157:1846–1851
- Flickinger JE, Trusler L, Brock JW III (1997) Clinical care pathway for the management of ureteroneocystostomy in the pediatric urology population. *J Urol* 158:1221–1225
- Mor Y, Leibovitch I, Fridmans A et al (2003) Late post-reimplantation ureteral obstruction during pregnancy: a transient phenomenon? *J Urol* 170:845–848

Claude C. Schulman

ВВЕДЕНИЕ

Удвоение мочеточника — одна из наиболее частых аномалий мочевого тракта. У многих пациентов удвоение является случайной находкой, не имеет никаких клинических проявлений и не требует хирургической коррекции. С введением пренатальной ультрасонографии уропатии диагностируются со все возрастающей частотой и выявляются до клинических проявлений. Удвоение может сочетаться с другими аномалиями, такими как рефлюкс, мегауретер, эктопия мочеточника и уретероцеле.

Удвоение бывает полным или частичным, когда два сегмента соединяются в один на пути между почечной лоханкой и мочевым пузырем на любом уровне.

Наличие неполного удвоения мочеточника не предрасполагает к пузырно-мочеточниковому рефлюксу (ПМР), и показания к хирургической коррекции ПМР при неполном удвоении те же, что и при одностороннем (без удвоения) рефлюксирующем мочеточнике.

Полное удвоение может сочетаться с пузырно-мочеточниковым рефлюксом, эктопией мочеточника или с уретероцеле. Существует два вида хирургической коррекции ПМР при полном удвоении, и выбор метода определяется тем, имеется ли рефлюкс только в нижний мочеточник или в оба.

Подход к хирургической коррекции рефлюкса при удвоении такой же, как и при отсутствии удвоения, хотя спонтанное исчезновение рефлюкса менее вероятно с ростом ребенка, если рефлюкс имеется только в нижний полюс. Если рефлюкс поражает только нижнюю половину удвоенной почки и у пациента имеется тяжелый пиелонефрит, по данным УЗИ и скинтиграфии, показана геминефрэктомия. Удаление оставшейся культи мочеточника редко бывает необходимым.

При эктопии мочеточника его устье расположено вне мочевого пузыря. Примерно в 80% случаев это связано с удвоением, особенно у девочек. У мальчиков эктопия мочеточника чаще наблюдается при отсутствии удвоения. Удвоение у мальчиков может сопровождаться относительно высокой эктопией мочеточника (в шейку мочевого пузыря, в уретру). Верхняя половина удвоенной почки, от которой обычно отходит эктопированный мочеточник, как правило, диспластична и в функциональном отношении неполноценна. Поэтому бессмысленно

пытаться ее сохранить, поскольку она практически не функционирует, но в то же время является источником инфекции.

Уретероцеле, сочетанное с удвоением, является у детей довольно частой аномалией и всегда связано с верхним полюсом, локализация устья мочеточника при этом позволяет дифференцировать интравезикальное уретероцеле от эктопического (экстравезикального). При интравезикальном варианте отверстие уретероцеле расположено между местом нормальной локализации устья и шейкой мочевого пузыря, при экстравезикальном — в шейке пузыря или в уретре. Эти различия важны, поскольку данные варианты проявляются и лечатся по-разному. Благодаря пренатальной диагностике бессимптомно протекающее уретероцеле стало встречаться (диагностироваться) намного чаще. Вопрос лечебной тактики, однако, остается весьма спорным, во всяком случае, при бессимптомном уретероцеле обычно проводят менее агрессивное лечение, хотя и при наличии клинических проявлений не всегда целесообразно предпринимать хирургическое лечение, поскольку и в этом случае консервативное лечение может быть эффективным. Можно сказать, что в настоящее время отношение к выбору лечения, казавшееся в прошлом совершенно определенным, не столь однозначно.

Главные цели лечения уретероцеле — ликвидация инфекции, защита от поражения нормальной части удвоенной почки и противоположного органа, сохранение функции почки, подготовка к последующему оперативному вмешательству и обеспечение держания мочи.

Не существует единого мнения о том, как лечить хирургическим путем сложные варианты уретероцеле, поскольку каждый из методов имеет как преимущества, так и недостатки. Хирурги, которые не очень хорошо знакомы с этой патологией и редко оперируют маленьких детей, обычно считают обязательной первичной операцией верхнюю геминефрэктомию. У новорожденных с сепсисом, находящихся в тяжелом состоянии, бывает показана предварительная декомпрессия путем эндоскопического вскрытия уретероцеле, поскольку по состоянию у них невозможно произвести большую операцию. У новорожденных с неинфицированным, пренатально выявленным уретероцеле, мини-

* «Удвоение мочеточника» в русскоязычной литературе обозначается как «удвоение почки» или, реже, «удвоение почки и мочеточника». Термин «удвоение мочеточника» более правильный, поскольку эмбриональное развитие мочевыделительной системы идет «снизу вверх» и сначала возникает удвоение мочеточника (полное или неполное), а затем уже удвоение почки. Поэтому правильнее говорить об удвоении мочеточника или мочеточника и почки (не наоборот). — *Примеч. перев.*

мальная эндоскопическая меатотомия может быть эффективной и обеспечить нормальную функцию почки. Оправдан даже более консервативный подход при антенатальной диагностике уретероцеле и наличии дисплазии верхней половины почки, но без значительной обструкции и отсутствии при этом клинических проявлений. Политика выжидания и наблюдения может быть целесообразной при наличии единственной диспластичной почки, когда имеется тенденция к обратному развитию без каких-либо последующих клинических проблем. Совсем не очевидно, что в таких случаях хирургическое лечение должно быть обязательным. У старших детей при хорошем общем состоянии опытные хирурги должны стараться провести одноэтапную полную реконструкцию. Очень редко приходится производить одностороннюю тотальную нефруретерэктомию, когда нижний полюс почки также поражен в результате обструкции или рефлюкса. В качестве альтернативы может быть произведено полное иссечение эктопического уретероцеле с реимплантацией мочеточника нижнего полюса, а иногда и контралатерального мочеточника. Сначала производят верхнюю нефруретерэктомию из забрюшинного бокового доступа. Осторожно выделяют экстравезикально оба мочеточника. С особой осторожностью следует сохранять при выделении периуретеральную адвентицию и кровоснабжение мочеточника нижнего полюса.

Рис. 49. 1, 49. 2

Через разрез Пфанненштиля вскрывают мочевой пузырь и вводят в него автоматический ретрактор. Интра- и экстравезикально выделяют мочеточники до места их слияния. Единочный мочеточник ниже слияния иссекают и оба мочеточника реимплантируют единым комплексом в общий подслизистый туннель, используя классический вариант антирефлюксной операции. Оба мочеточника стентируют на несколько дней и дренируют мочевой пузырь.

При полном удвоении мочеточники в нижней их части расположены в единой оболочке, поэтому их реимплантируют единым комплексом, поскольку попытки разделения мочеточников могут привести к их деваскуляризации.

При этом вмешательстве может быть использован любой вариант коррекции рефлюкса, как путем интравезикального «продвижения», так и экстравезикальной уретеронеоцистостомии. Более широко используется классическая реимплантация по Коуэну.

Рис. 49. 3

К уретеропиелостомии следует прибегать лишь при наличии солитарной почки или при поражении обеих почек. Из бокового разреза выделяют мочеточники от лоханки до места их слияния. Расширенный верхний мочеточник отсекают непосредственно у места его впадения в нижний. Очень важно не оставить даже небольшой части мочеточника, из кото-

рой может развиваться дивертикул. Избыток аномального мочеточника иссекают, разрез на оставшемся мочеточнике ушивают отдельными швами PGA. Накладывают широкий анастомоз конец-в-бок между верхним мочеточником и лоханкой таким образом, что в результате образуется как бы удвоенная лоханка без функциональной обструкции.

Рис. 49.1



Рис. 49.2

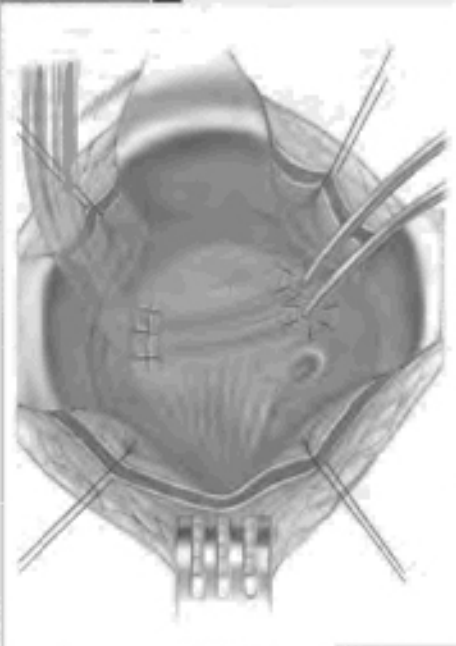


Рис. 49.3

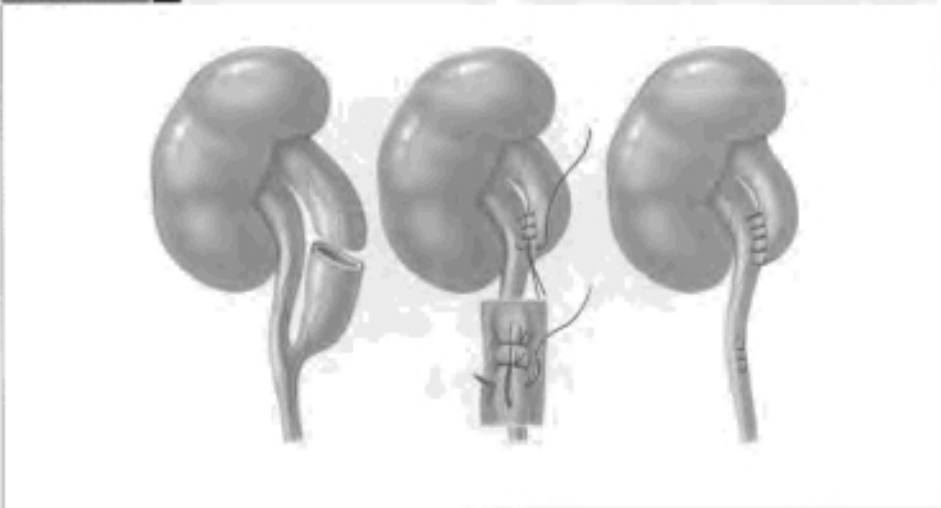


Рис. 49.4, 49.5

Геминефруретерэктомию производят из подреберного (или через последний межреберный промежуток) люмботомического доступа. Диспластичный верхний полюс удаляют вместе с расширенным мочеточником. Почечную капсулу рассекают над верхним полюсом, в последующем ушивают ее над оставшейся почечной паренхимой. Поскольку кровоснабжение верхнего полюса бывает очень переменным и некоторые артериальные ветви могут отходить от основной артерии

непосредственно у почечной лоханки, иногда опасно пережимать и лигировать эти сосуды, поскольку это может вызвать ишемию оставшейся паренхимы.

Между пораженным верхним полюсом и нормальной нижней половиной обычно становится очевидной четкая демаркация — следует производить резекцию непосредственно по этой, наименее васкуляризированной линии, осуществляя по ходу резекции тщательный гемостаз.

Рис. 49.6

Операцию завершают ушиванием паренхимы оставшейся нижней половины и капсулы.

Желательно произвести простую нефропексию нижнего полюса, например, путем подшивания

его к задней мышечной стенке, во избежание ротации почки вокруг длинной ножки, которая бывает значительно растянутой в результате расширения мочеточника.

Рис. 49.4

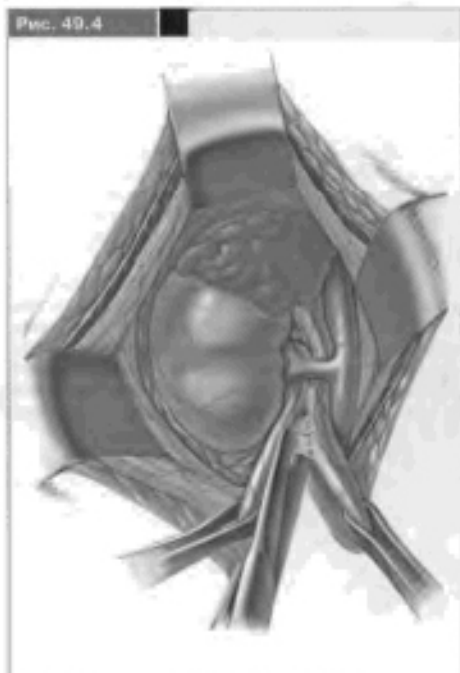


Рис. 49.5

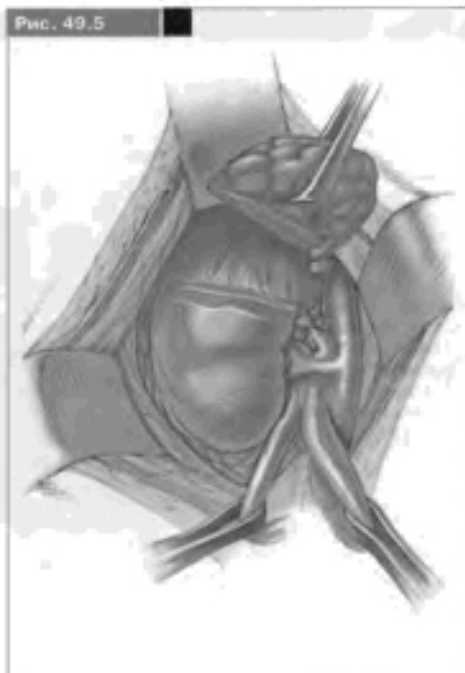


Рис. 49.6

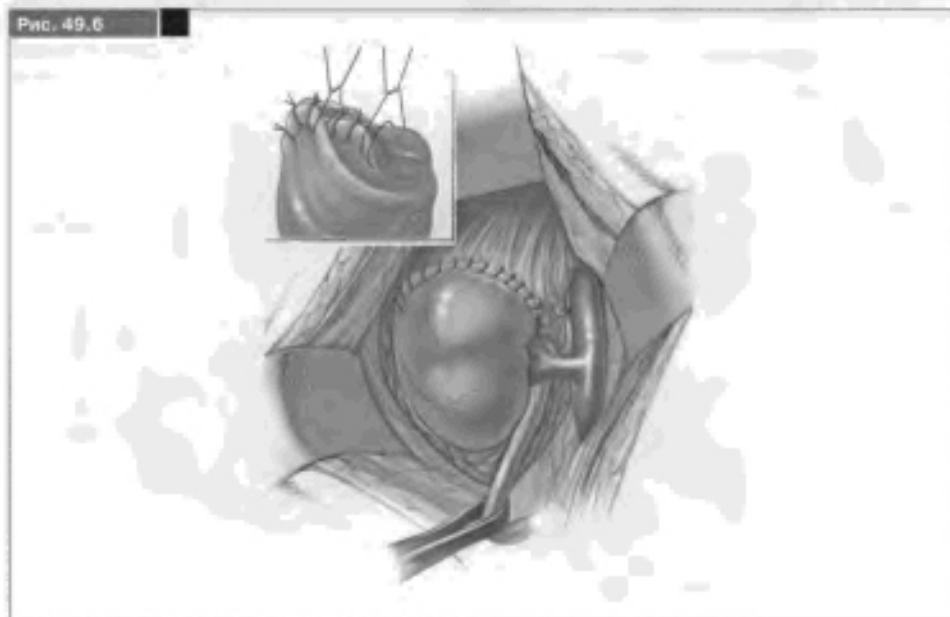


Рис. 49.7

Таким образом, уретероцеле подразделяется на *уретероцеле при удвоении*, когда оно исходит из мочеточника, идущего от верхнего полюса удвоенной почки, и *уретероцеле мочеточника нормальной почки* (при отсутствии удвоения). Что касается локализации и величины уретероцеле, то если уретероцеле и его отверстие целиком расположены в мочевом пузыре, применяется термин *интравезикальное*. Если уретероцеле с его отверстием распространяется за треугольник к шейке мочевого пузыря или за его пределы, в уретру, то оно называется *эктопическим*. Интравезикальное уретероцеле обычно встречается при отсутствии удвоения, в то время как эктопическое исходит из мочеточника верхнего полюса удвоенной почки.

Лечение ортотопического уретероцеле не представляет проблемы. Производят эндоскопическую пункцию электрокаутером в дистальном отделе

уретероцеле непосредственно над его соединением с мочевым пузырем. Как только через стенку уретероцеле введен электрод Bugbee, его можно продвинуть слегка латерально в любом направлении, чтобы увеличить отверстие. Сразу видно, как уретероцеле спадается. В некоторых случаях до пункции целесообразно мануально надавить сбоку на гидронефротически измененную половину почки, чтобы уретероцеле наполнилось, тогда видно истечение струи мочи.

При эктопическом уретероцеле может быть применена такая же тактика — пункция в основании уретероцеле, в месте его соединения с мочевым пузырем при четко определяемой интравезикальной локализации. Поскольку уретероцеле может распространяться дистально за шейку мочевого пузыря, локализация разреза должна очень четко визуализироваться.

Рис. 49.8, 49.9

Если после эндоскопической пункции уретероцеле сохраняется рефлюкс, то можно предпринять эндоскопическую коррекцию рефлюкса или открытую операцию реимплантации удвоенного мочеточника.

Расширение мочеточника обычно выражено умеренно, и лечение такое же, как при простом уретероцеле с единым мочеточником — иссечение уретероцеле и реимплантация мочеточника. Вскрывают мочевой пузырь и делают окаймляющий

разрез в основании уретероцеле. Предварительная инъекция физиологического раствора в уретероцеле облегчает его отделение от треугольника.

После иссечения уретероцеле отверстие может быть очень широким, его ушивают, реимплантируя мочеточники единым комплексом, используя один из методов «продвижения» мочеточников или метод Политано—Лидбеттера. На рисунке показан поперечный подслизистый туннель, создаваемый по методу Коузана.

Рис. 49.7

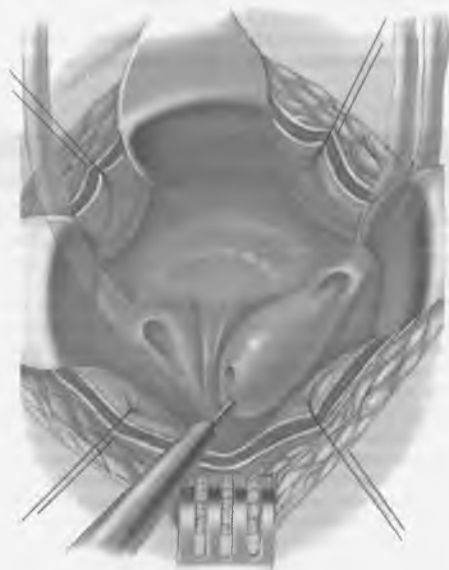


Рис. 49.8

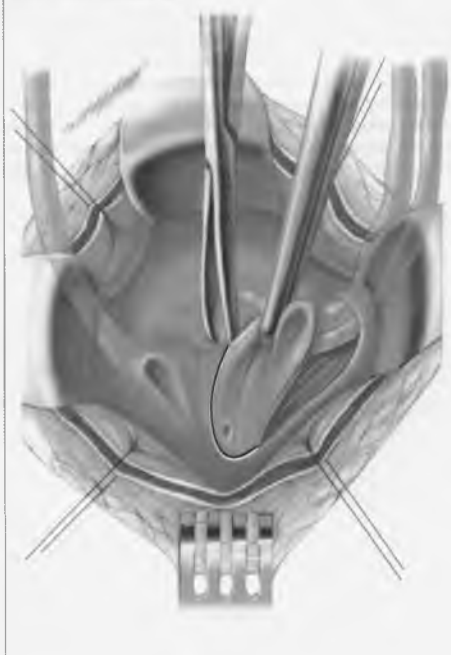
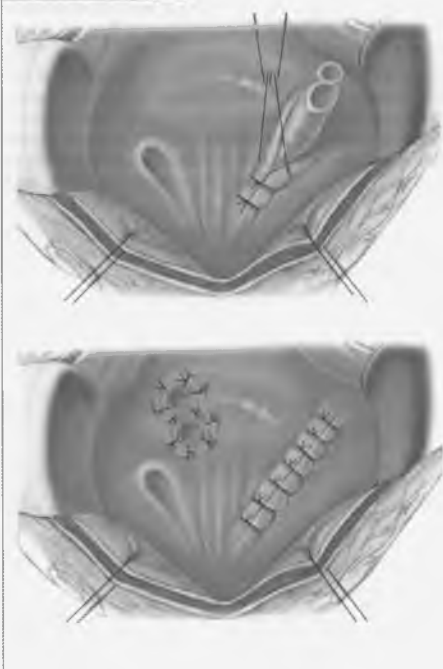


Рис. 49.9



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Удвоение почечной лоханки и мочеточника — наиболее частая аномалия верхних отделов мочевого тракта, встречающаяся в популяции с частотой 0,8% и в 1,8–4,2% на пиелограммах, производимых при

урологическом обследовании. В основном удвоение протекает бессимптомно, однако порой дает столь разнообразную симптоматику, что требуются большие диагностические усилия для его выявления.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Diamond DA, Retek AB (2002) Endoscopic surgery of urethral valves and ureteroceles. In: Frank JD, Gearhart JP, Synder III HM (eds) *Operative pediatric urology*. Churchill Livingstone, London, pp 31–37
- Chertin B, De Caluwe D, Puri P (2003) Is primary endoscopic puncture of ureterocele a long-term effective procedure. *J Pediatr Surg* 38:116–119
- Frey P, Mendoza-Sagron M, Meyrat BJ (2003) Ureterocele in the newborn. *Arnold*, London, pp 845–854
- Schulman CC (1995) Ureteric duplications. In: Spitz L, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*. Chapman & Hall, London, pp 655–665

ВВЕДЕНИЕ

Клапаны задней уретры (КЗУ) являются наиболее частой причиной как врожденной обструкции уретры у мальчиков, так и терминальной стадии заболевания почек у детей.

Описаны 4 вида клапанов задней уретры. Однако только типы I и III обычно распознаются как обструктивное поражение. Клапаны I типа встречаются наиболее часто — 95% всех клапанов. Они обычно исходят из заднего и нижнего края семенного бугорка и распространяются к мембранозной части уретры, где они соединяются спереди около проксимального края мембранозной уретры. Клапаны II типа не вызывают обструкции и обычно представляют собой гипертрофию поверхностной треугольной мышцы, развивающуюся в ответ на дистальную обструкцию уретры. На III тип клапанов приходится 5% всех случаев этой патологии. Они обычно представляют собой мембрану, расположенную по всей окружности дистальнее семенного бугорка, на уровне мембранозной уретры, могут образовывать длинные складки, которые пролабируют дистально в виде конусовидного образования. IV тип клапанов обычно встречается при prune-belly синдроме, при котором имеется вялая, свисающая, плохо фиксированная простата.

Микционная цистоуретрография (МЦУГ) — «золотой стандарт» для подтверждения диагноза КЗУ. На рентгенограммах видны растянутые мочевой пузырь и простатическая часть уретры с линейным дефектом наполнения, идущим от семенного бугорка к

мембранозной части уретры, этот дефект и представляет собой клапан, вызывающий обструкцию. Могут определяться и другие рентгенологические симптомы, такие как массивный односторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс, большие дивертикулы мочевого пузыря, мочевой асцит, которые прогностически благоприятны, поскольку свидетельствуют о наличии «замершего» клапана (Rittenberg M.H. et al., 1988). Считается, что при наличии перечисленных видов патологии (осложнений) снижается внутрипросветное давление, в результате чего фетальная почечная паренхима развивается более нормально.

В прошлом многие грудные дети с КЗУ попадали к врачам с тяжелой дегидратацией, электролитными расстройствами, уросепсисом и почечной недостаточностью. В подобной ситуации необходимо дренировать мочевой пузырь тонким катетером и начинать парентеральное введение антибиотиков и регидратационную терапию. Постановка катетера позволяет избежать изгиба простатической части уретры, связанного с наличием приподнятой шейки мочевого пузыря и расширением простатической части уретры. В последнее время, однако, у большинства пациентов диагноз ставится пренатально, что позволяет избежать развития тяжелых осложнений, связанных в прошлом с этой аномалией. С внедрением детских цистоскопов (для грудных детей) и миниатюрных электрокаутеров эндоскопическая абляция клапанов стала методом выбора в лечении новорожденных с КЗУ.

Рис. 50.1, 50.2

Эндоскопическая абляция клапана включает три очень важных момента: калибровку уретры, четкую оценку анатомии и собственно абляцию ткани клапана.

Для большинства новорожденных подходит эндоскоп 7,5F или 8F, для грудных детей после периода новорожденности и более старших детей — 9F или 10F. Калибр уретрального меатуса и ладьевидной ямки уретры являются факторами, определяющими размеры используемых инструментов. Чтобы определить максимальные «возможности» уретры, детский зонд (Кэмпбелла) проводят только в переднюю уретру. Калибр передней уретры должен быть на один размер больше инструмента, вводимого с большой осторожностью, чтобы избежать перерастяжения уретры.

Анатомические особенности определяют без сложностей, вводя эндоскоп под прямым контролем глаза в мочевой пузырь и затем осторожно извлекающая его. Шейка мочевого пузыря может быть расположена очень высоко, что требует при введении цистоскопа практически вертикального его положения. Вводя затем жидкость, постепенно извлекают

цистоскоп. При клапанах I типа непосредственно дистальнее шейки мочевого пузыря появится складка выступающая «губа», после чего — выступающие уретральные складки, идущие радиально вверх от семенного бугорка. Парусовидные складки при клапанах I типа направляются затем дистально и латерально от нижней части семенного бугорка и сливаются спереди на 12 часах. Складки более четко видны на 5 и 7 часах, при этом сразу дистальнее клапанных створок виден наружный сфинктер.

Чтобы лучше увидеть клапан, мочевой пузырь должен быть наполнен, а конец цистоскопа располагается на уровне наружного сфинктера. Затем надавливают на низ живота по способу Crede (ручной акушерский прием «выжимания» отделившегося последа. — *Примеч. перевод.*) с открытым дренирующим каналом цистоскопа, чтобы получить ток мочи, благодаря чему створки клапана, смыкаясь, становятся хорошо видны.

При клапанах III типа, представляющих собой узкую, вызывающую обструкцию мембрану в задней уретре, проведение эндоскопа через отверстие в этой мембране часто приводит к ее разрыву.

Рис. 50.3

Оптимальная анатомическая локализация инструментов для абляции клапана остается предметом дискуссий. Обычно упоминается положение на 12 часах, как наиболее «критическая» зона для абляции, поскольку здесь расположена линия слияния створок клапана. Другие хирурги считают, что оптимальное положение — 5 и 7 часов, здесь створки клапана лучше всего визуализируются и наиболее безопасно могут быть разрушены. Мы предпочитаем производить абляцию на 5 и 7 часах, хотя знаем, что и из одного положения (а не из двух) можно эффективно устранить обструкцию.

Резектоскоп для грудных детей 9F позволяет произвести безопасную абляцию под прямым визуальным контролем. Как только мочевой пузырь и уретра осмотрены через цистоскоп и проведена калибровка уретры, вводят тубус резектоскопа лишь в переднюю уретру с использованием обтуратора. Затем в мочевой пузырь под визуальным контро-

лем направляют рабочий инструмент. Видимость через резектоскоп обычно несколько ниже, чем через цистоскоп, что связано со сниженным током ирригации, поэтому на данном этапе необходимо вновь установить ориентиры.

При использовании нулевых линз складки могут быть лучше видны на 5 и 7 часах. Как только клапан оказался в поле зрения, петлей резектоскопа захватывают его створки и вытягивают их в тубус резектоскопа (рис. 3). Использование тока напряжением 20–30 Вт ведет к абляции ткани клапана. Кроме того, инструмент можно повернуть на 180°, чтобы визуализировать и разрушить ткань мембраны на 12 часах. Преимуществом резектоскопа является возможность определить незначительные по размерам створки клапана, которые не могут быть захвачены петлей. Если ладьевидная ямка не позволяет использовать тубус резектоскопа, можно применить цистоскоп 7,5F и электрод Bugbee 3F.

Рис. 50.1



Рис. 50.2

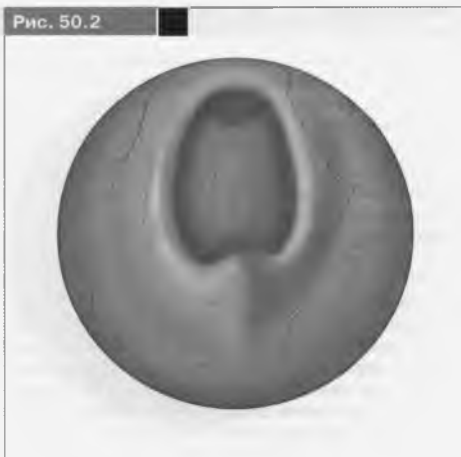


Рис. 50.3

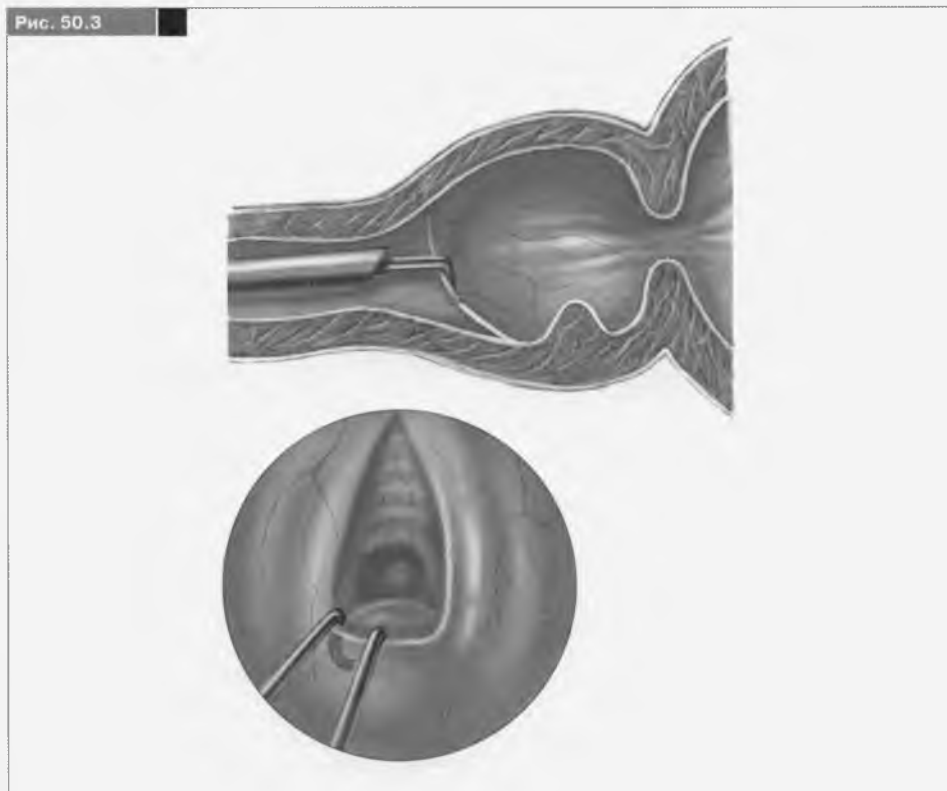


Рис. 50.4

Абляцию электродом Bugbee производят путем воздействия электродом на медиальные края створок и, продвигаясь к мочевому пузырю, продолжают воздействовать током. Напряжение должно быть 25 Вт.

Абляция из положения 5 и 7 часов не ликвидирует мембрану полностью. Остатки ее створок должны выводиться током мочи. Иногда требуется повторное проведение вмешательства, если выявлено наличие остаточной ткани клапана.

У маленьких грудных детей может быть применен альтернативный метод абляции клапана с использованием уретерального катетера 3F и проволочного стилета. Размеры уретры у этих пациентов могут пропустить лишь такой небольшой катетер через детский цистоскоп 7,5F или рядом с ним, при одновременном проведении ирригации для адекватной визуализации. Проволочный стилет обрезают дистально, чтобы его можно было выдвинуть из просвета катетера, а проксимальный конец подсоединяют к электроду катетера. Катетер сам по себе действует как изолятор для проволоки. Катетер обычно продвигают через цистоскоп до

уровня клапана прежде, чем выдвинуть проволоку. Затем стилет выдвигают на 2–3 мм из катетера и продвигают непосредственно к створкам клапана. Разрушение клапана производят таким же образом, как и большим электродом Bugbee, однако для эффективной абляции клапана может понадобиться несколько коротких разрядов тока. Следует соблюдать осторожность во избежание чрезмерного разрушения клапана, поскольку при этом могут быть повреждены простатическая часть уретры и наружный сфинктер.

Постоянный катетер оставляют на сутки после абляции, хотя в этом не всегда есть необходимость.

В отдельных случаях могут быть применены альтернативные методы. В развивающихся странах, где нет соответствующих миниатюрных инструментов, или у недоношенных детей, безопасная абляция у которых ограничена размерами уретры, вполне успешной может быть абляция баллонным катетером Фогарта. Еще одна возможность в таких условиях — применение изолированного крючка Whitaker.

Рис. 50.4



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

С развитием в последние годы пренатальной диагностики КЗУ появляется соблазн внутриутробных вмешательств для лечения обструкции мочевых путей, вторичной по отношению к клапанам уретры. Однако данных об отдаленных результатах внутриутробных вмешательств пока недостаточно, а их эффективность должна быть очень тщательно сопоставлена со значительным риском этих операций как для плода, так и для матери. В настоящее время показания к внутриутробному вмешательству обсуждаются лишь в тех случаях, когда у матери плода мужского пола с диагностированным внутриутробно клапаном уретры изначально было нормальное количество околоплодных вод, а затем появилось маловодие, но при этом по данным исследования электролитов мочи плода функция его почек не нарушена.

Трансуретральная абляция через минимально инвазивный доступ обычно ведет к устранению обструкции уретры и исчезновению рефлюкса, при этом вмешательство несет минимальный риск. Достоинствами абляции являются декомпрессия мочевого тракта и максимальное восстановление функции почек в период интенсивного их развития. Кроме того, считается, что трансуретральная аб-

ляция способствует также установлению нормально-регулярного цикла наполнения и опорожнения мочевого пузыря, что в свою очередь обеспечивает более нормальный тип мочеиспускания.

В литературе отражены факторы, имеющие прогностическое значение. В течение первого года жизни нижний уровень креатинина 0,8 мг/дл и менее свидетельствует о нормальной долгосрочной функции почек и благоприятном прогнозе. С другой стороны, наличие дневного недержания мочи у детей старше 5 лет связано с плохим прогнозом относительно функции почек.

Тем не менее, даже при успешном разрушении клапанов уретры всегда возможно развитие дисфункции мочевого пузыря, которая в литературе описывается под названием «синдром клапанного мочевого пузыря». Лечение этого синдрома заключается в назначении препаратов-антихолинэргетиков (для снижения непроизвольных сокращений детрузора), периодической катетеризации (для достижения адекватного опорожнения мочевого пузыря) или хирургическом лечении – операций аугментации мочевого пузыря для улучшения его растяжимости и увеличения объема.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Diamond DA, Ransley PG (1987) Fogarty balloon catheter ablation of neonatal posterior urethral valves. *J Urol* 137:1209–1211
- Glassberg KI (1985) Current issues regarding posterior urethral valves. *Urol Clin North Am* 12:175–185
- Parkhouse HF, Barratt TM et al (1988) Long-term outcome of boys with posterior urethral valves. *Br J Urol* 62:59–62
- Rittenberg MH, Hulbert WC et al (1988) Protective factors in posterior urethral valves. *J Urol* 140:993–996
- Warshaw BL, Hymes LC et al (1985) Prognostic features in infants with obstructive uropathy due to posterior urethral valves. *J Urol* 133:240–243
- Whitaker RH, Sherwood T (1986) An improved hook for destroying posterior urethral valves. *J Urol* 135:531–532

ВВЕДЕНИЕ

Гипоспадия — одна из наиболее частых урогенитальных аномалий, встречающаяся у 3 из 1000 новорожденных. Ее можно охарактеризовать как гипоплазию тканей, формирующих вентральную часть полового члена, в результате чего образуется треугольный дефект, верхушкой которого является место расщепления *corpus spongiosum*, стороны образованы двумя «стержнями» недоразвитой спонгиозы, а основание — сама головка полового члена. В середине этого треугольника от верхушки к основанию полового члена расположены: широко открытая головка, уретральная пластинка, которая идет от эктопированного меатуса к верхушке головки, сам меатус и сегмент различной длины гипоплазированной уретры (не окруженной спонгиозной тканью), который начинается там, где расщепляется губчатое тело. Существует два основных вида гипоспадии:

- С дистальным расщеплением губчатого тела с небольшой хордой (или даже отсутствием хорды).
- С проксимальным расщеплением губчатого тела с выраженной гипоплазией тканей, формирующих вентральную поверхность, и с выраженной хордой.

Причины возникновения гипоспадии остаются неизвестными, хотя существует несколько версий, объясняющих происхождение этого врожденного дефекта:

- Описаны некоторые эндокринные расстройства, связанные с гипоспадией, в основном недостаточная секреция андрогенов или недостаточный ответ тканевой мишени. Однако лишь в редких случаях эти изменения выявляются и подтверждаются (клинически и лабораторно).
- Некоторые генетические расстройства могут объяснять, почему гипоспадия иногда обнаруживается у нескольких членов одной семьи.
- Плацентарная недостаточность — еще одна предполагаемая причина возникновения гипоспадии. Подобное предположение связано с тем, что у очень молодых и, наоборот, «старых» женщин чаще рождаются дети с гипоспадией. Кроме того, низкий вес при рождении и рождение двойни также связаны с более высоким риском наличия гипоспадии у детей.
- Значительный рост частоты гипоспадии в популяции в последние 20 лет повышает возможную роль факторов окружающей среды, таких как эстрогенные молекулы, пестициды, удобрения и т.д.
- Аномалия или недостаток факторов роста также могут не только играть причинную роль в возникновении этой патологии, но и объяснять

высокий процент осложнений при хирургическом лечении гипоспадии.

Оперативное лечение гипоспадии состоит из трех этапов:

- Устранение хорды — первый шаг этого вмешательства, эффективность которого (полное выпрямление полового члена) достигает 80%. В 15% случаев изгиб сохраняется, что связано с аномальной фиксацией уретральной пластинки и гипоплазированной уретры на вентральной поверхности полового члена. Отделение уретральной пластинки от тела — важный дополнительный прием, который позволяет выпрямить половой член в большинстве случаев. Еще в 5% наблюдений половой член остается искривленным, хотя все ткани, формирующие вентральную поверхность, освобождены. Наличие резидуальной хорды в подобных случаях связано с асимметрией кавернозных тел и требует дорсальной корпоропластики (дорсальное укорочение белочной оболочки кавернозных тел). В большинстве случаев уретральная пластинка может быть сохранена, хотя бывают ситуации, когда она очень слабая и пещеристые тела сходятся в этой зоне. В этих случаях приходится пожертвовать уретральной пластинкой.
- После выпрямления полового члена следует создать недостающую уретру. Выбор техники определяется размерами и состоянием уретральной пластинки:
 - если уретральная пластинка широкая и не изменена, то она может быть тубуляризирована по методу Тирша—Дюплея;
 - при слишком узкой для тубуляризации пластинке можно произвести уретротомию по Snodgrass или использовать дополнительные ткани из прямоугольника на губчатой препуциальной слизистой оболочке (лоскутная уретропластика) или кожный лоскут с вентральной поверхности полового члена (операция Матье — Mathieu);
 - если недостающий сегмент уретры короткий (<2 см) и дистальная уретра не гипоплазирована, то можно полностью мобилизовать всю уретру и таким образом заместить дефект. Достоинством этого метода (Кoffа — Koff), как и операции Тирша—Дюплея (Thiersch—Duplay), является то, что не используются неуретральные ткани.
- Как только завершено формирование уретры, необходимо реконструировать вентральную по-

верхность полового члена. Эта реконструкция включает:

- меатопластику с целью создания щелевидного меатуса;
- пластику вентральной поверхности головки полового члена;
- создание «воротника» из слизистой оболочки вокруг головки;
- открытие реконструированной уретры (спонгиопластика) с использованием латеральных полосок (колонн) спонгиозы;
- кожную пластику с перемещением кожи с дорсальной поверхности на вентральную;
- некоторые хирурги реконструируют крайнюю плоть, другие предпочитают производить обрезаение.

Первичную операцию при гипоспадии производят в возрасте от полугода до двух лет.

Иногда, при маленьком половом члене или перед повторными операциями, бывает показана гормональная стимуляция человеческим хорионическим β-гонадотропином (βЧХГ) или тестостероном или дигидротестостероном. К сожалению, остается неизвестным, как это лечение отражается в отдаленном периоде. Операцию обычно производят в увеличительных очках, под общей анестезией, часто в сочетании с каудальной анестезией или анестезией полового члена. В коагуляции во время этого вмешательства нет необходимости, когда используется жгут и затем легкая давящая повязка. Однако некоторые хирурги применяют биполярную коагуляцию или инъекцию адреналина до разреза. Что касается антибиотиков, то в разных стационарах пользуются разными протоколами, однако достоверных доказательств эффективности того или иного метода нет. Такое же разнообразие, основанное преимущественно на пристрастиях хирургов, касается и способа дренирования мочевого пузыря — с помощью надлобкового катетера, трансуретрального катетера или уретрального стента. Некоторые хирурги и вовсе не дренируют пузырь. Варьируют и повязки после операции. Мы предпочитаем повязку типа «маргаритки», поскольку она удобна для больного и предотвращает послеоперационное кровотечение. Некоторые используют повязку Op-Site, силиконовую или с Tagaderm. Важно проводить послеоперационное обезболивание малыми дозами морфина, а также назначать противовоспалительные препараты, антихолинергические и диазепам для уменьшения спазма мочевого пузыря.

Рис. 51.1

На рисунке показана анатомия гипоспадии от головки полового члена к его основанию. Вентральная часть головки широко открыта (1). Уретральная пластинка замещает уретру (2) и идет от верхушки полового члена к эктопированному наружному ее отверстию (3). Далее расположен сегмент гипоплазированной уретры, не окруженный спонгиозой (4). Расщепление губчатого тела (5) обозначает проксимальную «границу» аномалии. Таким образом, гипоспадия имеет вид треугольного дефекта, где вершиной треугольника является место расщепления губчатого тела, основанием — головка полового члена, а сторонами — две латеральные полоски атрезированной спонгиозы.

Рис. 51.2а–г

Операция MAGPI

MAGPI-операция — перемещение отверстия уретры и пластика головки полового члена (meatal advancement and glansplasty) — была широко распространена при лечении дистальной гипоспадии в 1980-х годах прошлого столетия. По сути, это не перемещение меатуса, а уплощение головки, что создает иллюзию, будто меатус достигает вершины головки. Вторичное послеоперационное «втяжение» наружного отверстия довольно характерно для этого вмешательства, в связи с чем оно стало менее популярным.

Линия разреза проходит на 5 мм ниже эктопированного меатуса по границе кожи и слизистой оболочки препуциального мешка. Глубокий вертикальный разрез длиной 10 мм через вентральную борозду головки хорошо открывает дорсальный меатус. Поперечное ушивание образовавшегося ромбовидного дефекта уплощает борозду головки и обеспечивает вытекание прямой струи мочи.

Рис. 51.1

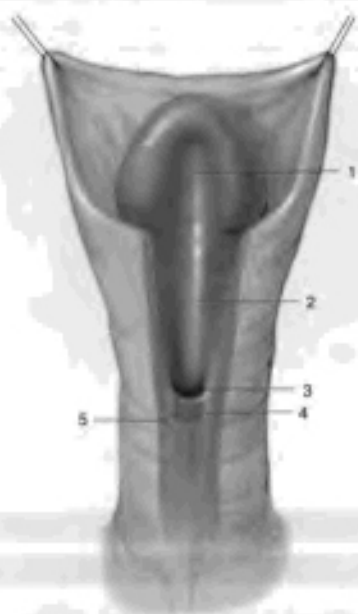


Рис. 51.2а-г

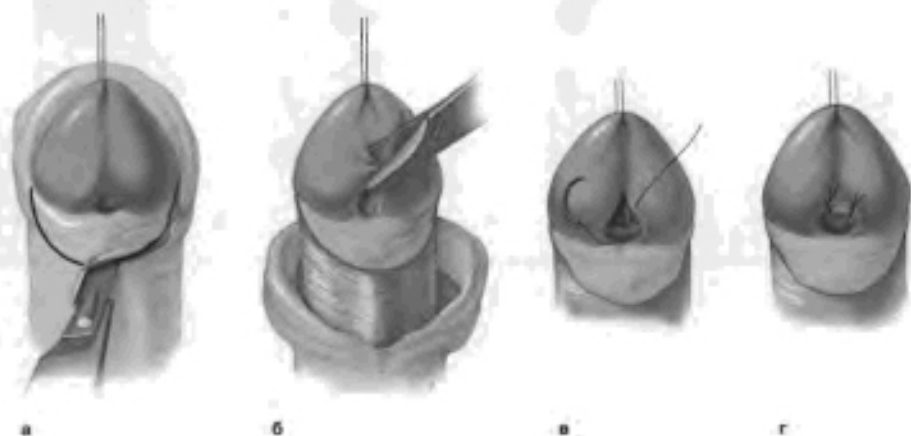


Рис. 51.3а–г

Вентральную «губу» уретры фиксируют швом-держалкой и поднимают, что позволяет ротировать боковые «крылья» головки вентрально. Муфтообразно ушивают кожу головки, иссекая все редуцированные ткани и оставляя головку полового члена

как после обрезания. Операция MAGPI (ее производят амбулаторно) особенно показана в тех случаях, когда головка полового члена широкая и плоская. Не требуется ставить ни стент, ни катетер.

Рис. 51.4а–г**Операция Матье**

При операции Матье производят два параллельных разреза на каждой стороне уретральной пластинки до верхушки головки и углубляют разрезы до кавернозных тел. Линия разреза очерчивает лоскут кожи,

который загибают кверху и подшивают к краям уретральной пластинки. Латеральные «крылья» головки широко отделяют от пещеристых тел и сшивают вместе, формируя коническую форму головки.

Рис. 51.3а-г

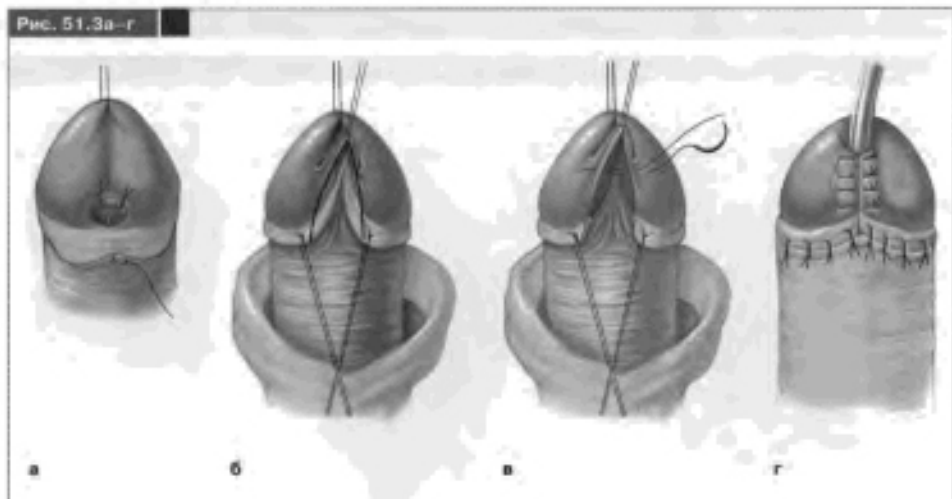


Рис. 51.4а-г

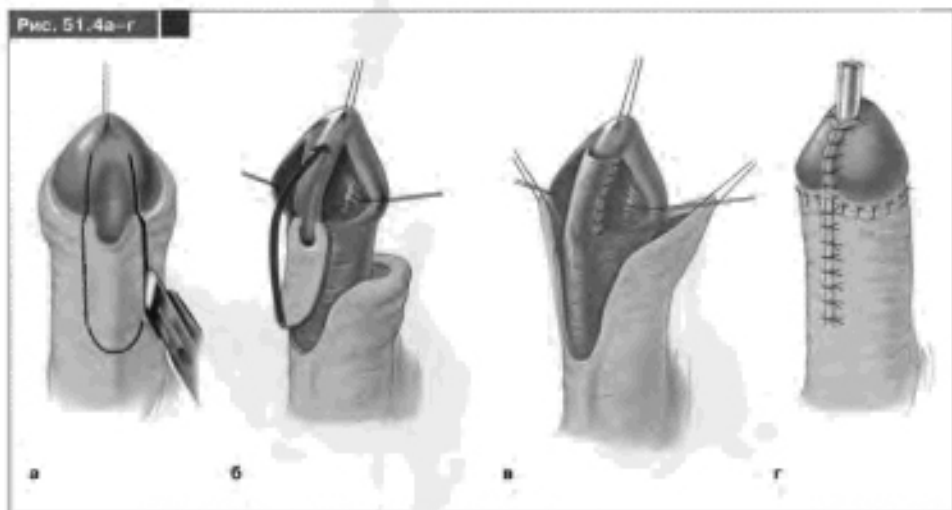


Рис. 51.5а-д**Операция Снодграсса (Snodgrass)**

Уретральную пластинку рассекают продольно по средней линии от эктопированного наружного отверстия уретры вверх до головки и соответственно

тубуляризуют вокруг катетера 8F. При этой операции остается непокрытым дорсальный участок в уретре, который в последующем эпителизируется.

Рис. 51. За-д

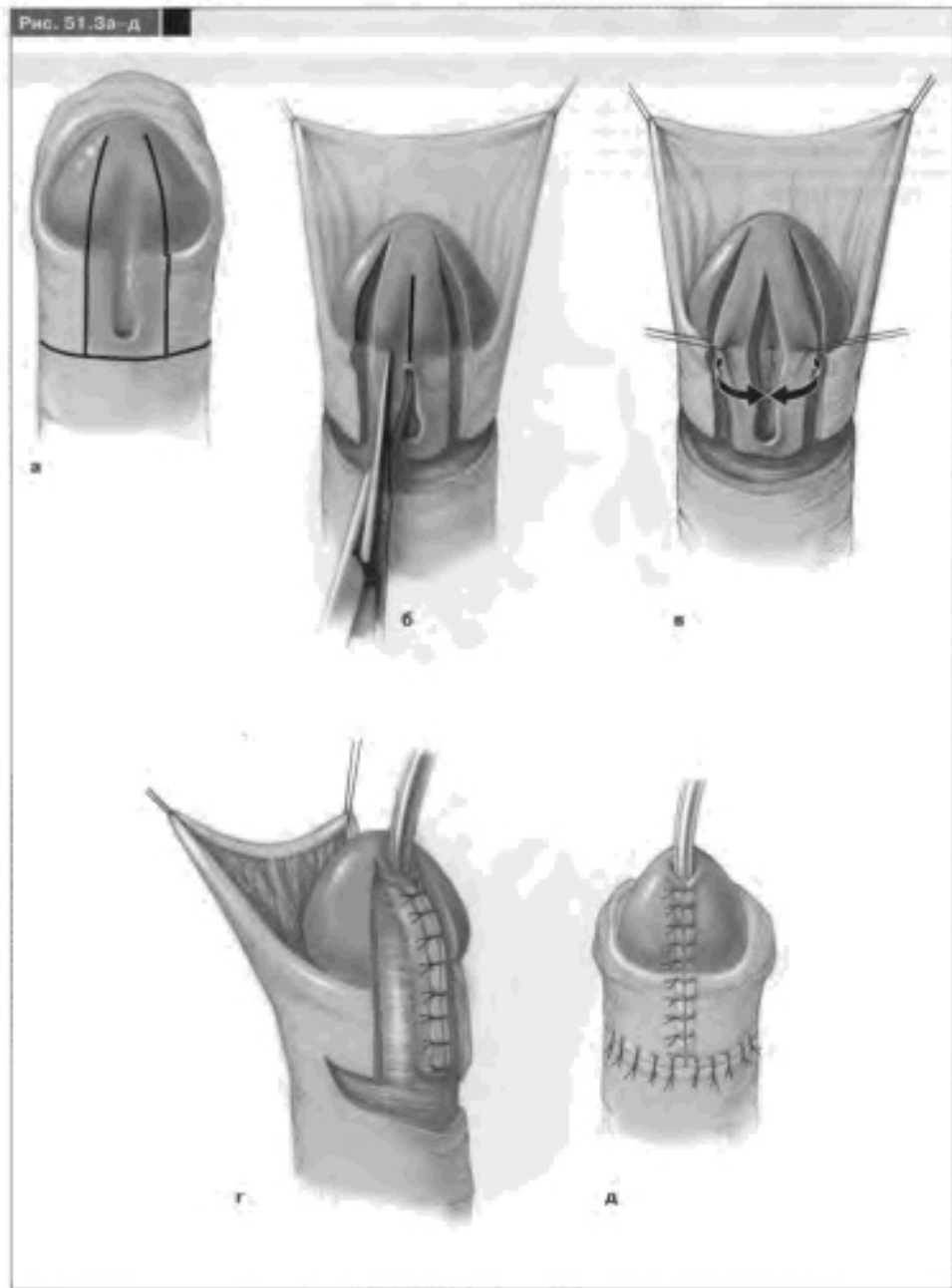
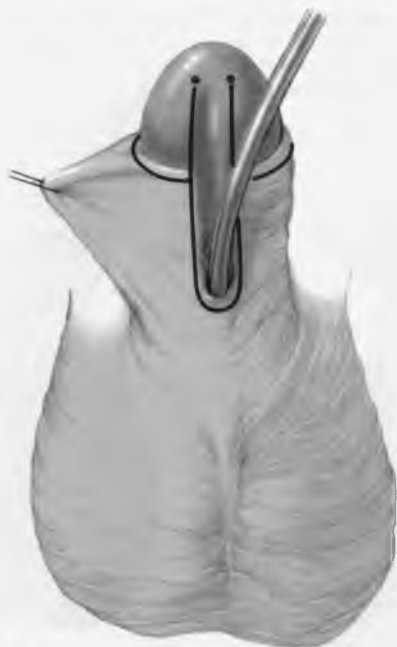


Рис. 51.6а, б**Пластика лоскутом на ножке**

При этой операции формируют прямоугольный лоскут на ножке из препуциальной слизистой оболочки и закрывают им уретральную пластинку, подшивая отдельными швами 6/0 или 7/0 либо непрерывным швом.

Рис. 51.6а, б



а



б

Рис. 51.7а-г

Если уретральная пластинка слишком слабая, производят полную уретропластику, используя прямоугольный лоскут на ножке из препуциальной или буккальной слизистой оболочки. Главный недо-

статок этого метода связан с созданием проксимального циркулярного анастомоза уретры, что увеличивает риск развития ее стеноза.

Рис. 51.7а-г

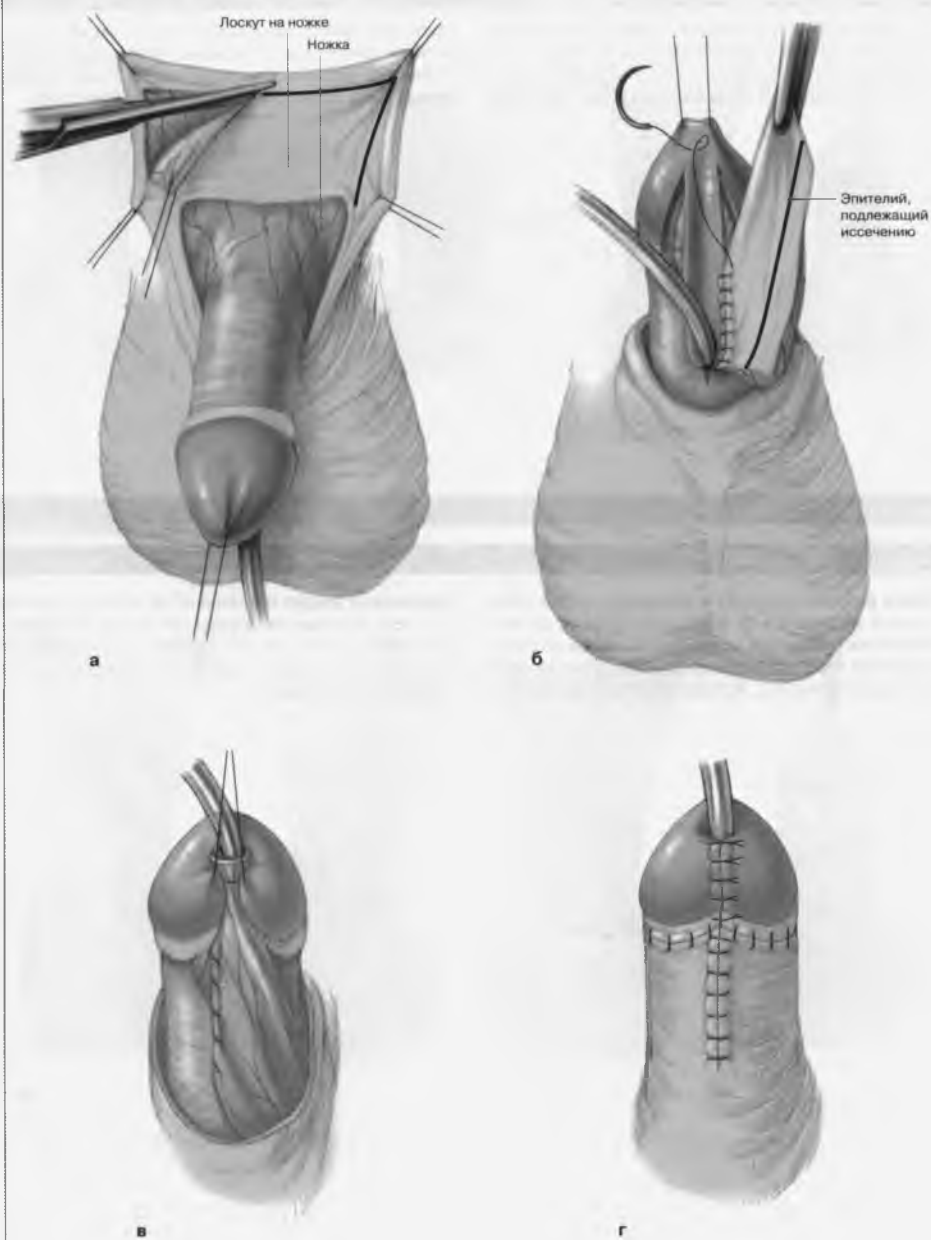


Рис. 51.8а–д**Операция мобилизации уретры по Коффу**

Когда сегмент уретры, подлежащий реконструкции, короткий (<2 см) и дистальная уретра полноценная, может быть произведена полная мобилизация уретры по Коффу. В этом случае уретру выделяют

проксимально на необходимое расстояние и перемещают кверху таким образом, чтобы наружное ее отверстие оказалось на вершущке головки. Уретра может быть удлинена таким образом на 15 мм.

Рис. 51.9а–г**Операция Тирша–Дюплея**

Линии разреза проходят с каждой стороны уретральной пластинки от вершущки головки до расщепления губчатого тела. Оба «крыла» головки выделяют глубоко и латерально до появления в ране пещеристых тел. Уретральную пластинку тубу-

ляризируют вокруг катетера 8F (у детей в возрасте до 3 лет), ушивая непрерывным рассасывающимся швом 6/0 или 7/0. Неоуретру затем укрывают «крыльями» головки, сшивая их вместе одно- или двурядными швами.

Рис. 51.8а-д

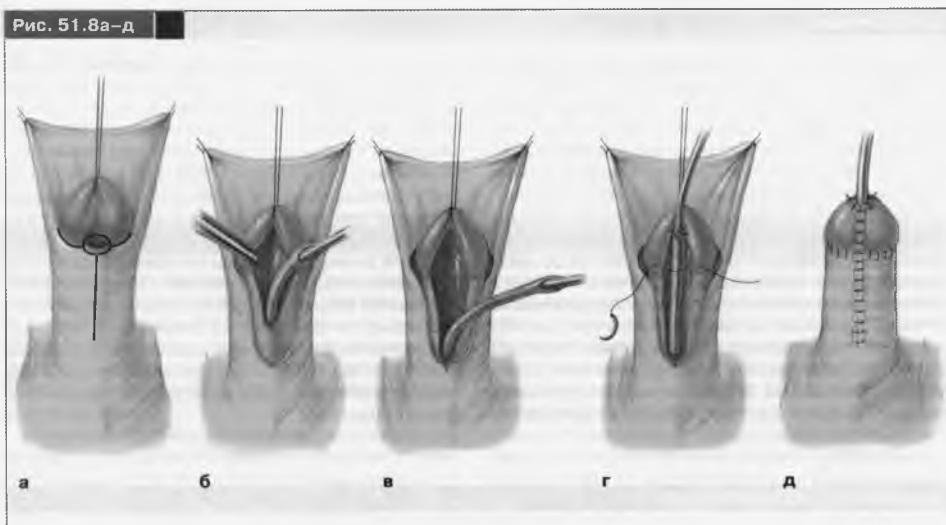
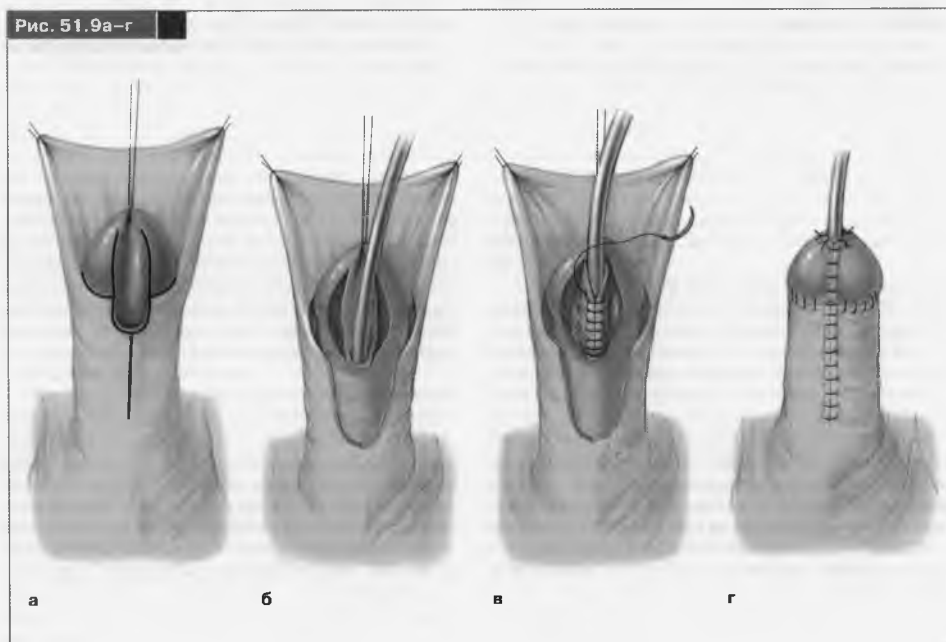


Рис. 51.9а-г



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Оперативное лечение гипоспадии остается большой проблемой, поскольку неизвестны все факторы, определяющие успех операции. Так, одним из самых «интригующих» аспектов является различная способность к заживлению тканей у разных пациентов. С развитием тканевой инженерии можно надеяться, что создание уретры из уретральных тканей пациента будет основным и успешным видом оперативного вмешательства. Изучение отдаленных результатов лечения гипоспадии является решающим фактором, позволяющим сравнить и оценить применяющиеся в настоящее время хирургические методы. Проблема, однако, состоит в том, как обследовать этих пациентов в отдаленном периоде. Дело в том, что данные осмотра полового члена весьма субъективны. Оценка характера струи мочи затруднена, поскольку после реконструкции уретры

часто струя мочи не такая, как у здоровых людей. И, наконец, опыт и честность детских урологов остаются двумя наиболее важными факторами, определяющими дальнейшее развитие гипоспадиологии. Родители должны быть четко проинформированы, что примерно в 50% случаев пациенты требуют после хирургического лечения наблюдения хирургом-урологом в течение всей жизни. Не существует «малой» гипоспадии, а потому операции при этой аномалии должны производиться только опытными детскими урологами. Сотрудничество с детскими эндокринологами также очень важно, поскольку их участие в лечении таких больных существенно увеличивает шансы на успешный результат. Тщательное до- и послеоперационное лечение может повысить возможности заживления у этих пациентов.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Mouriquand P, Mure PY (2001) Hypospadias. In: Gearhart J, Rink R, Mouriquand P (eds) *Pediatric urology*. WB Saunders, Philadelphia, pp 713–728
- Mouriquand PDE, Persad R, Sharma S (1995) Hypospadias repair: current principles and procedures. *BJU* 76 [Suppl. 3]:9–22
- Snodgrass WT, Lorenzo A (2002) Tubularized incised-plate urethroplasty for proximal hypospadias. *BJU Int* 89:90–93
- Duckett JW (2002) Hypospadias repair. In: Frank JD, Fearhart JP, Snyder HM III (eds) *Operative pediatric urology*. Churchill Livingstone, London, pp 149–160
- Snyder H (2003) The island onlay hypospadias repair. In: Hadidi AT, Azmy AF (eds) *Hypospadias surgery*. Springer, Heidelberg Berlin New York, pp 163–168

Фимоз и скрытый половой член

Peter Cuckow

ВВЕДЕНИЕ

Термин «фимоз», происходящий от греч. «надевать намордник» (англ. — *to muzzle*), обозначает коническую форму крайней плоти, которая при этом не сдвигается с головки полового члена и постоянно закрывает ее. Кроме того, внутренняя поверхность препуциального мешка спаяна с наружной поверхностью головки.

Самопроизвольное расширение наружного отверстия препуциального мешка в сочетании с разединением внутренних сращений происходит в детстве, обеспечивая полную ретракцию и возможность свободного открытия головки к пубертатному возрасту. Обследование нормальных детей в грудном и более старшем возрасте показало, что длительность этого процесса очень вариабельна — иногда он заканчивается уже в периоде новорожденности, хотя у 20% детей и в возрасте 5 лет головка остается «фимотической». Непонимание этих нормальных процессов развития приводит многих докторов к оценке ситуации как несокращающейся крайней плоти и к рекомендациям обрезания. Однако в абсолютном большинстве случаев препуциальный мешок абсолютно нормальный и полностью сокращается к пубертатному возрасту. У 1% детей это не происходит, что является чаще всего результатом патологического процесса (называемого баланит ксеротический и облитерирующий — БКО), который вызывает рубцевание верхушки препуциального мешка. Этот процесс, редко наблюдаемый у детей в возрасте до 5 лет, обычно является абсолютным показанием к циркумцизии.

Часто проблемы, связанные с крайней плотью, обусловлены нормальным ее развитием, но недостаточной способностью к сокращению, однако, как правило, это переходящее состояние. Так, «раздувание» крайней плоти во время мочеиспускания и инфекция (баланит) со временем проходят и не вызывают каких-либо серьезных нарушений. Если же возникают серьезные проблемы, то это является относительным показанием для циркумцизии. Несколько групп британских детских хирургов опубликовали данные о том, что только у 25% мальчиков возникают медицинские показания к циркумцизии.

В редких случаях крайняя плоть остается очень узкой и не сокращается, но при этом нет очевидных рубцов. У таких пациентов пластика препуциального мешка или расширение его узкого отверстия может быть эффективной и более консервативной альтернативой циркумцизии. Некоторые хирурги применяют этот метод в раннем возрасте, хотя автор данного раздела в настоящее время предпочитает предоставить природе возможность совершить свой естественный путь и «приберечь» пластику препуциального мешка для небольшого количества более старших детей.

Главное осложнение циркумцизии в отдаленном периоде — стеноз открытого наружного отверстия уретры, который, согласно опубликованным работам, возникает у 2–35% пациентов. Это вызывает трудности при мочеиспускании и даже дисфункцию мочевого пузыря, если обструкция и препятствие току мочи значительны. В таких случаях эффективна меатопластика.

Аномалии полового члена являются противопоказанием к циркумцизии. Пациенты с гипоспадией требуют более сложной реконструкции, в результате которой половой член выглядит как после циркумцизии. Эта проблема обсуждалась в предыдущей главе.

Скрытый половой член представляет собой аномалию пеноскротального слияния, при которой половой член припаян к глубокой фасции нижних отделов брюшной стенки. Эта патология сочетается с фимозом и внешне выглядит так, будто половой член маленький или вовсе отсутствует. Часто внутреннее препуциальное пространство расширено и раздувается во время мочеиспускания с вытеканием мочи каплями из отверстия препуциального мешка — порой это состояние расценивается как «мегапрепуций». Обрезание видимого наружного препуция в этих случаях не приводит к «открытию» полового члена и может осложнить реконструкцию, показанную в подобных ситуациях. Операция при скрытом половом члене, направленная на его «высвобождение» и ремоделирование кожи, представлена в конце данной главы.

ЦИРКУМЦИЗИЯ**Рис. 52.1, 52.2**

Крайнюю плоть полностью сдвигают кпереди от головки полового члена, осторожно разделяя все сращения. Если отверстие узкое или с рубцовыми изменениями, в него вводят зажим и расширяют отверстие, чтобы можно было сдвинуть крайнюю плоть. Иногда для этого приходится сделать небольшой разрез по дорсальной поверхности на верхушке крайней плоти. У пациентов с тяжелым БКО (редко встречающимся у детей в возрасте до 5 лет) спайки крайней плоти с головкой полового члена бывают плотными и тогда их разделение весьма травматично.

Натягивая кожу над головкой полового члена, производят круговой разрез (скальпель с лезвием №15) на 8 мм проксимальнее головки, начиная с дорсальной поверхности. Разрез завершают вентрально с каждой стороны, параллельно венечной борозде, где пересекают уздечку и ее артерию. Следует соблюдать осторожность, чтобы не повредить уретру, которая в этом месте расположена довольно поверхностно.

Крайнюю плоть смещают за головку полового члена. Зажим накладывают по краю средней линии спереди (обычно это положение срединного шва). Второй зажим накладывают против первого

с дорсальной стороны и крайнюю плоть сдвигают кпереди под небольшим натяжением. Второй круговой разрез делают непосредственно проксимальнее венечной борозды головки, которая видна и может быть пропальпирована через крайнюю плоть. Следует соблюдать осторожность, чтобы оставить достаточно кожи для закрытия ствола полового члена. Разрез изгибается под углом дистально к вентральной поверхности, что соответствует естественному углу к стволу полового члена.

Зажимы перемещают на дорсальный край крайней плоти с каждой стороны от средней линии и между ними ножницами делают продольный разрез, который соединяет внутренний и наружный разрезы. Ножницами разделяют подкожные слои по всей окружности и удаляют крайнюю плоть.

Оставшийся «цилиндр» кожи полового члена сдвигают проксимально, чтобы осмотреть поверхность и увидеть, нет ли кровотока в сосудах, которые коагулируют (биполярная коагуляция).

Особое внимание следует уделить зоне уздечки и коагуляции дистального конца ее артерии под кожаной манжеткой по вентральной поверхности.

Рис. 52.1

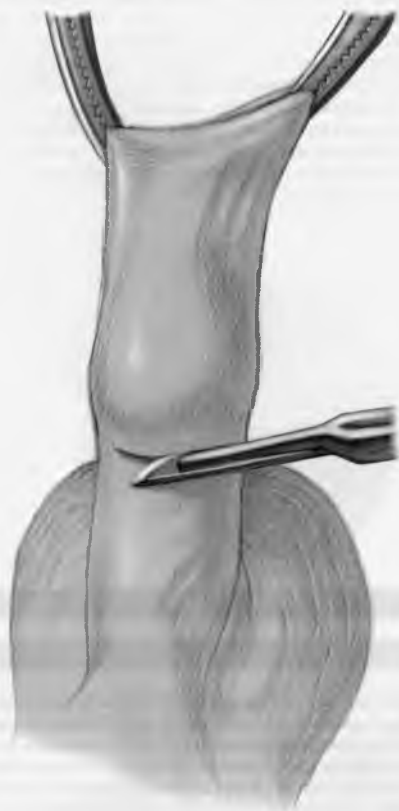


Рис. 52.2



Рис. 52.3, 52.4

Тонкой рассасывающейся нитью (5/0 или 6/0 викрил или монокрил) на круглой игле ушивают кожу ствола полового члена с дистальной ее манжеткой. Начинают с наложения двух швов по средней линии дорсально и вентрально. Затем с каждой стороны накладывают отдельные швы с интервалом между ними 5 мм. После окончания анастомоза марлевой салфеткой сдавливают половой член на 2 мин, чтобы исключить гематому и достичь гемостаза до того, как ребенок выйдет из наркоза.

Любое кровотечение на этом этапе должно быть остановлено. По завершении вмешательства накладывают круговую марлевую повязку, которую снимают перед выпиской ребенка. При хорошем гемостазе в этой повязке обычно нет необходимости. Можно использовать местные антибактериальные кремы на несколько дней после операции, что способствует профилактике местной инфекции и предупреждает прилипание к ране нижнего и постельного белья.

МЕАТОМИЯ

Рис. 52.5–52.7

В меатус вводят небольшой зонд (применяемый в офтальмологии для введения в слезный канал). Наружное отверстие расширяют настолько, чтобы в него свободно проходила бранша небольшого зажима. Тонкую ткань по вентральной поверхности ниже меатуса раздавливают, смыкая бранши зажима. Обычно зажимом можно захватить как минимум 5 мм этой ткани, но не больше, чем на половину расстояния до венечной борозды. Разрушенную ткань рассекают затем остроконечными ножницами, осуществляя по ходу вмешательства гемостаз. Неомеатус укрепляют швами тонкой рассасывающейся нитью (6/0 монокрил), которые накладывают на его вершину и с каждой стороны.

Новый меатус должен быть откалиброван и пропускать катетер по меньшей мере 14F. Если катетер такого размера не проходит, следует продлить вентральный разрез, повторив этапы вмешательства, описанные выше. В послеоперационном периоде местно назначают глазную мазь хлорамфеникол. Небольшую вороночку на аппликаторе вводят осторожно в меатус, чтобы вводить мазь внутрь 2 раза в день в течение недели после операции. Это обеспечивает осторожное открытие меатуса и снижает риск воспаления по мере его заживления.

Рис. 52.3

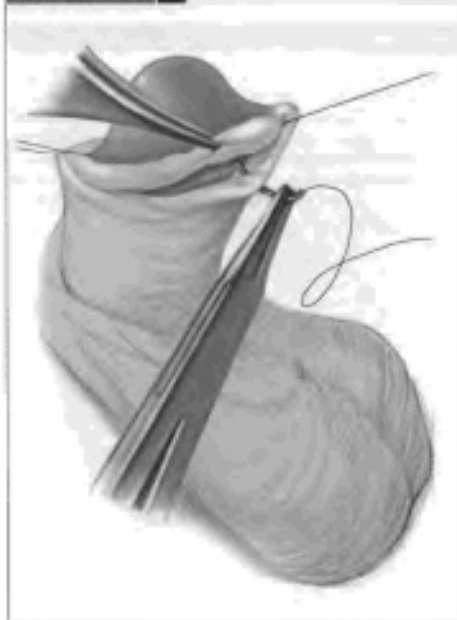


Рис. 52.4



Рис. 52.5

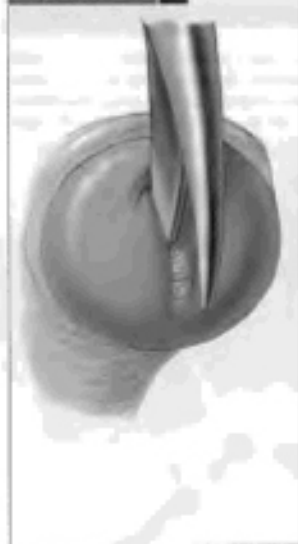


Рис. 52.6

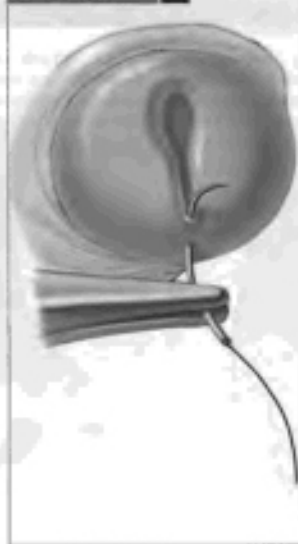
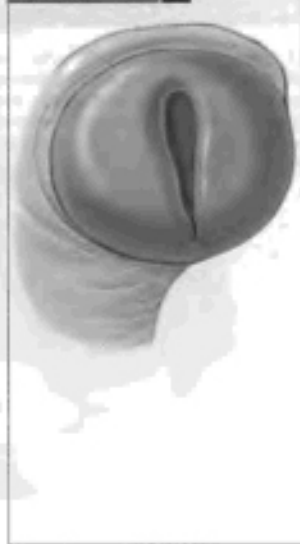


Рис. 52.7



СКРЫТЫЙ ПОЛОВОЙ ЧЛЕН

Рис. 52.8

Аномалия пеноскротального слияния и фиксация ствола полового члена к глубокой фасции приводят к возникновению порока развития, называемого «скрытый половой член». Наружная часть крайней плоти маленькая, с наличием фимоза, при этом внутренняя ее часть может быть большой (мегапрепуций).

Если приподнять верхушку крайней плоти и подтянуть ее клереди, то можно увидеть границу между кожей мошонки и ствола полового члена. При глубокой пальпации определяется ствол и головка полового члена нормальных размеров. Вдоль этой границы к верхушке мошонки наносят изогнутую линию, обозначающую протяженность кожи, которая закроет ствол полового члена. Следует соблюдать осторожность, чтобы сформировать достаточно широкий лоскут, которым можно закрыть ствол, обернув лоскут вокруг него без натяжения.

Рис. 52.9

По нанесенной линии делают разрез и углубляют его через фасцию dartos до глубокой фасции ствола полового члена, рассекая ткани игольчатым каутером. Кожу ствола полового члена поднимают, отделяя от него, используя диатермокоагуляцию и марлевые тампоны. Важно углубиться до фасции ствола полового члена и выделить его до основания, чтобы освободить полностью.

Рис. 52.10, 52.11

Препуциальный мешок открывают разрезом по вентральной поверхности вдоль вентрального шва до отверстия. Это позволяет сдвинуть крайнюю плоть и открыть головку полового члена. Манжетка внутреннего листка крайней плоти может быть различной, в том числе достаточно большой

и складчатой. На головку накладывают шов, чтобы осуществить натяжение. Внутренний листок крайней плоти оттягивают назад вдоль ствола полового члена и рассекают по всей окружности на 6–8 мм ниже головки, параллельно венечной борозде.

Рис. 52.8

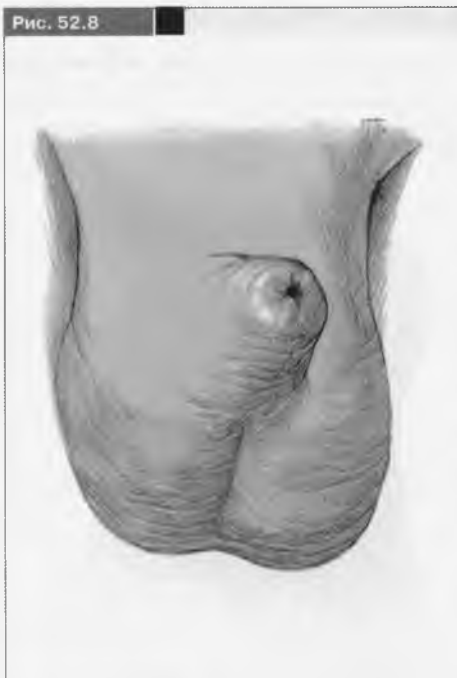


Рис. 52.9

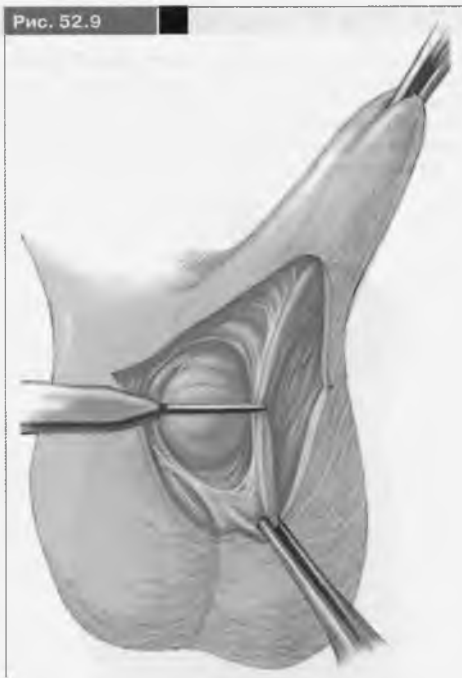


Рис. 52.10

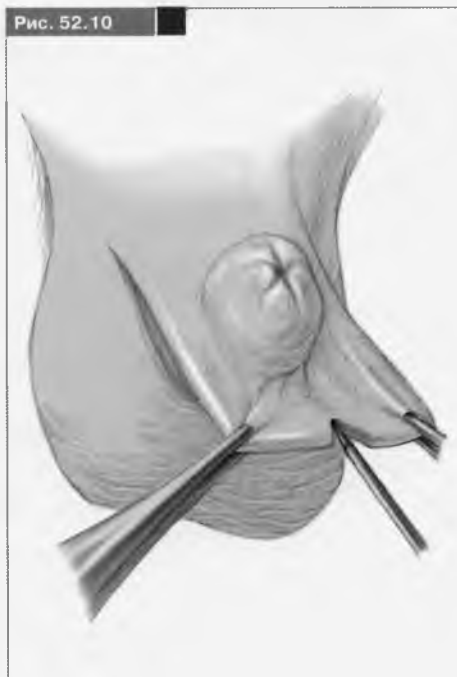


Рис. 52.11

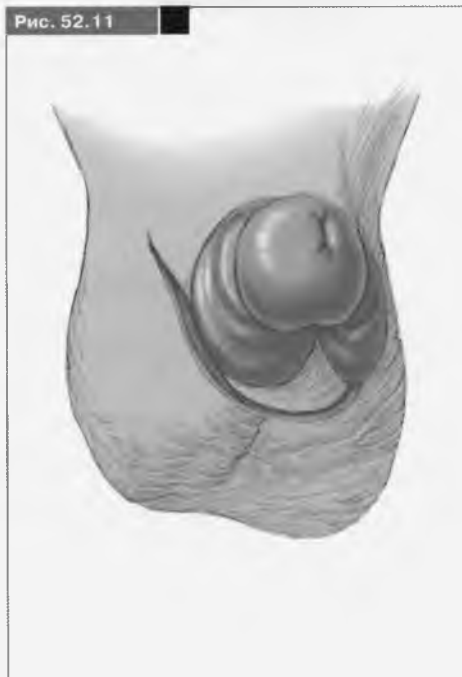


Рис. 52.12, 52.13

Кожу поднимают, открывая с вентральной стороны манжетку внутреннего листка крайней плоти. Дорсальный лоскут кожи очищают острыми ножницами от подкожной клетчатки. В результате образуется четырехугольный лоскут кожи, которым будет укрыт ствол полового члена.

Основание лоскута фиксируют глубоким швом 5/0 PDS (полидиоксанон), которым также захватывают глубокую фасцию над уретрой. Этот шов накладывают на вершину исходного разреза на каждой стороне.

Рис. 52.12



Рис. 52.13

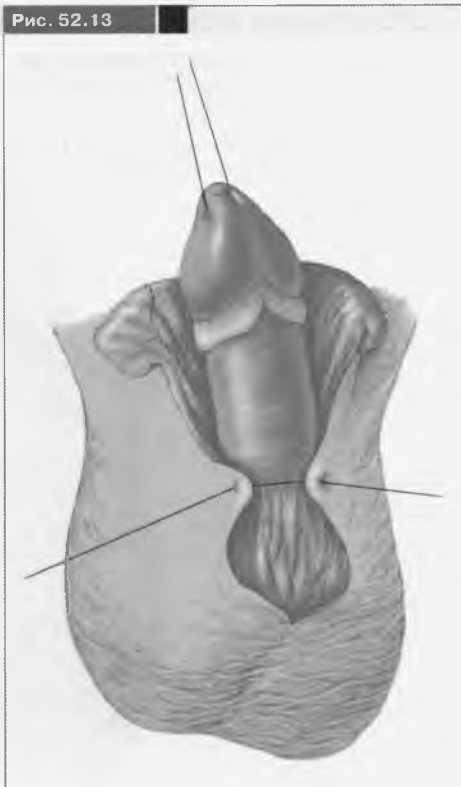
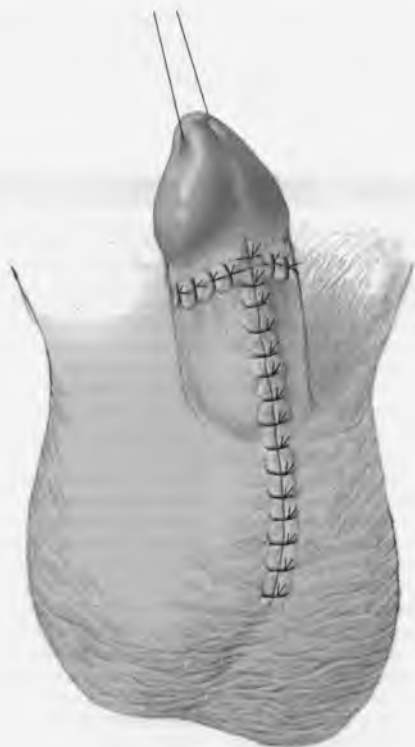


Рис. 52.14

Ушивание кожи по вентральной поверхности продолжают в дистальном направлении отдельными швами 6/0 монокрилом. Избыточную кожу с дорсальной стороны иссекают скальпелем. Завершают ушивание, накладывая кожные швы по окружности. Шов мошонки ушивают до проксимального конца

шва вдоль ствола полового члена. Дефект мошонки на каждой стороне ушивают отдельными швами. После операции накладывают повязку как после вмешательства по поводу гипоспадии. На одну неделю оставляют стент. В течение этого периода назначают антибиотики и оксibuтинин.

Рис. 50.14



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Все вмешательства на половом члене должны производиться под общим обезболиванием. Для обеспечения хорошей интра- и послеоперационной аналгезии может быть также использована местная анестезия, а именно каудальная эпидуральная анестезия,

являющаяся стандартом. В этом нет необходимости при меато- или препуциальной пластике. Швы при операциях на половом члене должны накладываться рассасывающейся мононитью, такой как монокрил. Автор всегда использует круглые иглы.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

Cuckow PM (1998) Circumcision. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard ER (eds) *Pediatric surgery and urology — long-term outcomes*. WB Saunders, London, pp 616–624

Cuckow PM, Rix G, Mouriquand PDE (1994) Preputial plasty: a good alternative to circumcision. *J Pediatr Surg* 29:561–563

Gardner D (1949) The fate of the foreskin. A study in circumcision. *BMJ* 2:1433–1437

Rickwood AMK, Hemathala V, Batcup J, Spitz L (1980) Phimosis in boys. *Br J Urol* 52:147–150

Smeulders N, Wilcox DT, Cuckow PM (2000) The buried penis — an anatomical approach. *BJU Int* 86:523–526

ВВЕДЕНИЕ

Неопустившиеся яички — одна из наиболее частых аномалий, встречающихся у мальчиков. У недоношенных детей частота этой патологии достигает 20% и выше, поскольку конечная стадия опускания яичка из паховой области в мошонку в норме происходит на 25–35-й неделе гестации. Примерно у 4–5% мальчиков при рождении отмечается неопущение яичек, но более чем в половине случаев яички продолжают опускаться в течение первых 3 месяцев жизни, после чего частота врожденного крипторхизма составляет 1–2%.

Существуют противоречивые мнения относительно того, является ли последующая дисфункция яичек при крипторхизме первичной или вторичной. Некоторые считают, что утрата половых клеток постнатально вторична по отношению к первичным нарушениям в системе гипоталамус-гипофиз-гонады. Существует и иное мнение о том, что постнатально высокая температура в среде, где находится неопустившееся яичко, влияет отрицательно на его функцию и ведет к поражению половых клеток, увеличивая риск возникновения злокачественных опухолей у подростков. И те, и другие авторы едины в том, что решающая стадия постнатального созревания половых клеток (трансформация неонаталь-

ных гоноцитов в сперматоциты типа А) происходит в течение второй половины первого года жизни, а поэтому орхидопексия должна быть сделана в возрасте 6 мес. Цель операции — предотвратить утрату половых клеток, однако пока достоверно не доказано, что хирургическое вмешательство позволяет достичь этой цели.

Яичко находится не в мошонке у многих мальчиков старшего возраста. Это может быть приобретенный крипторхизм, который еще называют «приподнятое» (ascending), «скользящее» или патологически ретрагированное яичко. Данная аномалия считается вторичной, связанной с недостаточным удлинением семенного канатика, не соответствующим скорости роста ребенка (длина канатика удваивается с 5 см до 8–10 см в первые 10 лет жизни).

При оперативном вмешательстве может быть обнаружен фиброзный остаток облитерированного влагалищного отростка брюшины, что позволяет связывать неопущение яичка с паховой грыжей. Иногда влагалищный отросток не облитерирован (скрытая грыжа). Показанием к хирургическому вмешательству в этой группе приобретенных неопустившихся яичек является постоянное положение яичек вне мошонки (при отсутствии тракции).

Рис. 53.1

Положение ребенка на операционном столе на спине, со слегка разведенными ногами. Операцию проводят под общим обезболиванием в стационаре одного дня. Кожу обрабатывают от уровня пупка и ниже мошонки. При врожденном крипторхизме предпочтителен стандартный паховый поперечный разрез кожи вдоль кожной складки над паховым каналом от уровня лонного бугорка (отступя от него на ширину пальца) до середины паховой складки.

Разрез углубляют до поверхностной (скарповской) фасции, которую вскрывают коагулятором

или ножницами. Поверхностную нижнюю эпигастральную вену отводят в сторону или коагулируют и рассекают.

Под скарповской фасцией расположена наружная косая мышца. Разведя ранорасширителями скарповскую фасцию открывают нижний край мышцы и паховую связку: подрывающими движениями закрытыми ножницами подходят к семенному канатику в месте его выхода из внутреннего пахового кольца.

Рис. 53.2

Вскрывают паховый канал, рассекая апоневроз наружной косой мышцы живота скальпелем параллельно паховой связке или ножницами от наружного кольца канала. Небольшие зажимы накладывают на края апоневроза наружной косой мышцы, что

позволяет в конце операции более анатомично ушивать разрез. Важно увидеть подвздошно-паховый нерв на поверхности кремастерной фасции, чтобы не повредить его.

Рис. 53.1



Рис. 53.2

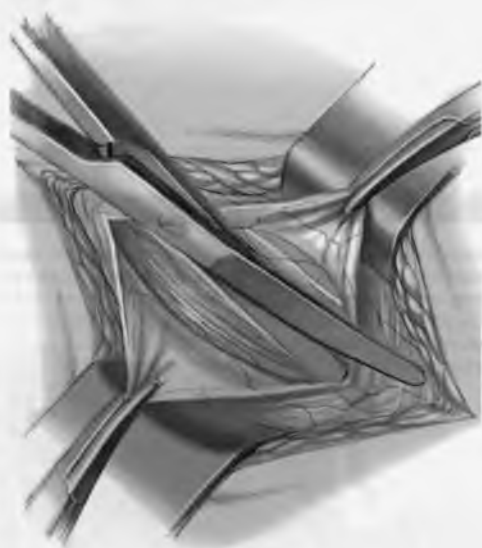


Рис. 53.3

Семенной канатик отделяют от апоневроза наружной косой мышцы и мобилизуют его с яичком тупым путем (сразу за наружным кольцом), выводя в рану. Дистальное прикрепление gubernaculum осторожно пересекают (коагулятором или ножницами), стараясь не повредить vas deferens.

Небольшой зажим накладывают на gubernaculum или дистальную часть tunica vaginalis. Семенной канатик выделяют, снимая с него мышечные волокна кремастера. Иногда приходится коагулировать кремастерную артерию (расположенную глубже канатика).

Рис. 53.4

Остатки влагалищного отростка обычно видны при крипторхизме в виде блестящего, белесоватого, просвечивающего, неэластичного слоя, покрывающего семявыносящий проток и сосуды яичка. Грыжевой мешок захватывают анатомическим линцетом и семявыносящий проток с сосудами осторожно от-

деляют от мешка en masse. Важно идентифицировать семявыносящий проток во время выделения, поскольку он тесно спаян с задней поверхностью брюшины. Семявыносящий проток и гонадальные сосуды отводят от мешка, который затем пережимают и пересекают.

Рис. 53.3

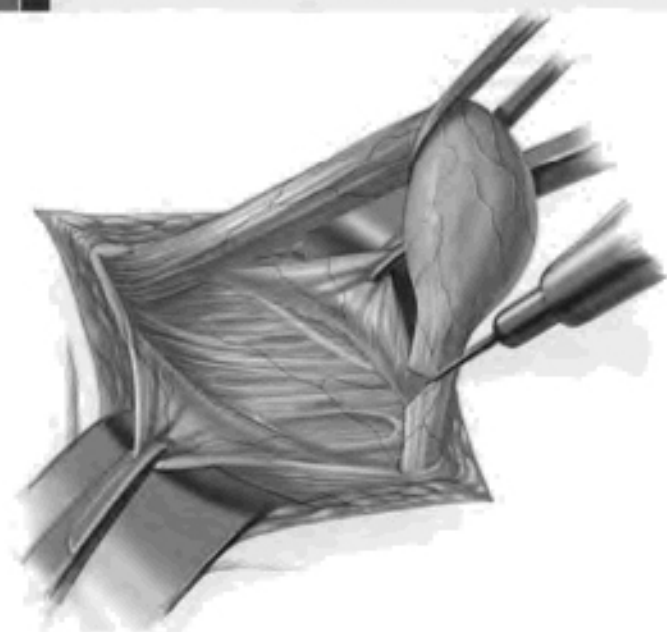


Рис. 53.4

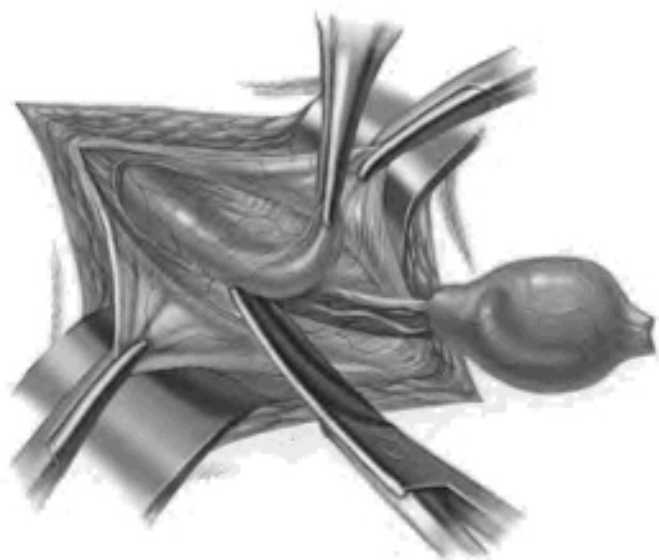


Рис. 53.5

Грыжевой мешок отводят краниально, что позволяет отделить тупым путем семявыносящий проток и сосуды от задней поверхности прямо вверх к внутреннему паховому кольцу.

Рис. 53.5

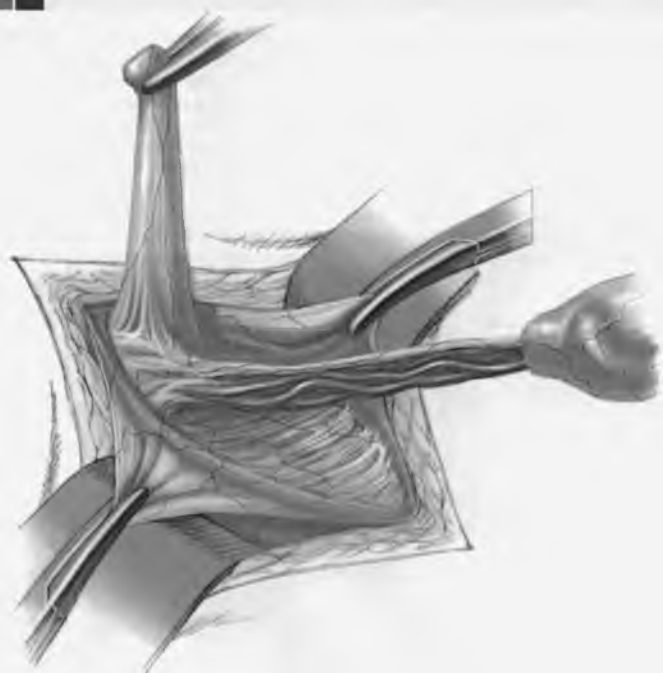


Рис. 53.6

Семявыносящий проток изгибается медиально вокруг края поперечной фасции и прилежащих нижних эпигастральных сосудов, тогда как сосуды канатика проходят латерально и краниально в забрюшинное пространство. Небольшим крючком Лангенбека отводят брюшину и открывают, проводя выделение тупым путем, забрюшинное пространство. Любое латеральное фиброзное прикрепление сосудов идентифицируют путем подтягивания и разделяют. В результате достигается адекватная длина, позволяющая низвести яичко в мошонку. Если длина семявынося-

щего протока недостаточна, необходимо изолировать нижние эпигастральные сосуды и сделать отверстие в задней стенке пахового канала медиальнее сосудов. После осторожной мобилизации семявыносящего протока яичко направляют медиально по отношению к сосудам; дальнейшее подтягивание за яичко помогает выявить любые оставшиеся фиброзные тяжи, которые необходимо разделить. Вагинальный отросток перекручивают, чтобы в нем не осталось содержимого брюшной полости, прошивают и перевязывают рассасывающимся швом.

Рис. 53.7, 53.8

Через рану в мошонку проводят палец и над ним делают кожный разрез (горизонтально или вертикально). Подкожный карман расширяют ножницами или небольшим зажимом, при этом палец

находится все в том же положении. Коагулятором осуществляют тщательный гемостаз, чтобы избежать образования гематомы мошонки в послеоперационном периоде.

Рис. 53.9

Небольшой зажим проводят в карман, надавливают на глубокую фасцию, натянутую на кончике пальца, по которому затем проводят зажим через паховый разрез.

Губернакулум или влагалищную оболочку захватывают зажимом и яичко осторожно низводят в мошонку и наружу через нижний разрез. На этом этапе открывают оболочку и выворачивают и уда-

ляют любые придатки яичка. Яичко можно фиксировать в мошонке небольшим швом через нижнюю перегородку и белочную оболочку. В качестве альтернативы «шейка» мошонки может быть фиксирована швом вокруг семенного канатика. Иногда отверстие в тканях «шейки» мошонки достаточно маленькое, чтобы удержать яичко на месте без всякой фиксации швом.

Рис. 53.7



Рис. 53.8



Рис. 53.9



Рис. 53.10

Яичко помещают в его новом подкожном кармане и рану мошонки ушивают подкожным швом. Паховый разрез ушивают, накладывая непрерывный шов на апоневроз наружной косой мышцы (зажимы, наложенные на апоневроз в начале операции,

позволяют четко идентифицировать его края), один или два шва на скарповскую фасцию и субэпителиальный шов на кожу. На обе раны накладывают водонепроницаемую повязку.

Рис. 53.11

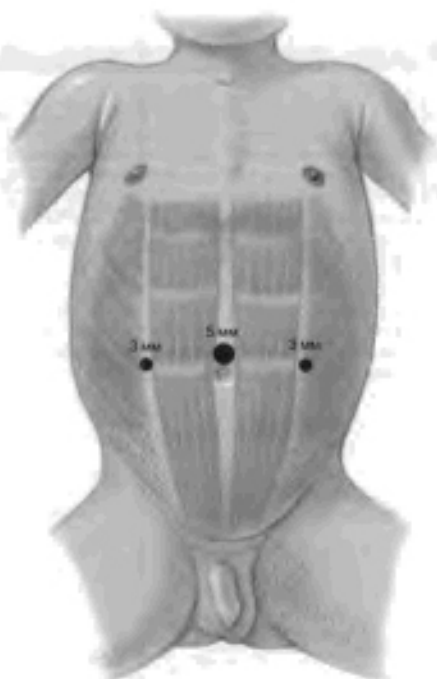
В лечении детей с непальпируемым яичком первым шагом является диагностическая лапароскопия, во время которой можно столкнуться с тремя возможными вариантами:

- Слепое окончание протока и сосудов («исчезнувшее яичко»). Жизнеспособные остатки яичка обнаруживаются в 6–20% «исчезнувших яичек» — считается, что у этих пациентов должен быть произведен паховый разрез, чтобы удалить тестикулярные «остатки» и предотвратить тем самым риск малигнизации. Может быть показана орхидопексия с противоположной стороны.
- Структуры канатика входят во внутреннее кольцо — в этих случаях выполняют паховый разрез и, если обнаруживают жизнеспособное яичко, его низводят в мошонку. Если же имеются лишь тестикулярные «остатки», их иссекают полностью (вместе с ними очаги половых клеток), чтобы предотвратить в дальнейшем малигнизацию.
- Жизнеспособное яичко расположено в брюшной полости. Фактор, ограничивающий в подобной ситуации возможности перемещения внутрибрюшинно расположенного яичка в мошонку, — длина сосудов. Яичко кровоснабжается из трех артерий — основной яичковой, артерии семявыносящего протока и кремастерной. Необходимо решить, должна ли быть сделана операция Фаулера—Стефенса (Fowler—Stephens) или одна из ее модификаций до того, как будет произведено любое вмешательство из пахового доступа, которое может прервать коллатерали. При наличии жизнеспособного интраабдоминального яичка производят лапароскопическое клипирование основных сосудов канатика и орхидопексию на сосудах семявыносящего протока, коллатерали создают при последующих этапах лечения.

Рис. 53.10



Рис. 53.11



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

После орхидопексии дети быстро выздоравливают (через несколько дней), возвращаясь к нормальной жизни и полной активности. От спортивных занятий следует воздержаться 1–2 нед. Контрольный осмотр должен быть произведен через 6–12 мес., при этом необходимо убедиться в том, что не произошла атрофия яичка. Мальчикам с первичным неопущением (особенно двусторонним) и непальпируемыми яичками рекомендуется прийти на осмотр в возрасте 14 лет, чтобы можно было оценить половое развитие и обсудить прогноз относительно возможности развития злокачественной опухоли и способности к оплодотворению.

Наиболее частыми осложнениями являются раневая инфекция и гематома мошонки. И того, и другого можно избежать, осуществляя тщательный гемостаз во время операции и накладывая водонепроницаемую повязку по меньшей мере на неделю. Риск атрофии яичка составляет менее 5%, а в большинстве сообщений, основанных на большом материале, этот показатель снижается до 1–2%. В зависимости от метода фиксации яичка в мошонке существует небольшой риск ретракции яичка

обратно в паховую область, что требует повторной операции орхидопексии.

При крипторхизме риск развития злокачественной опухоли яичка (в возрасте от 15 до 40 лет) примерно в 5–10 раз превышает этот же показатель при отсутствии крипторхизма (при нормально опустившихся яичках), поэтому большинство детских хирургов являются сторонниками орхидопексии в раннем детстве (до года жизни), что позволяет предупредить малигнизацию.

Риск развития неспособности к оплодотворению составляет 30% при двустороннем крипторхизме и несколько меньше (но, тем не менее, существует) при одностороннем поражении. Исчезает ли этот риск при раннем хирургическом вмешательстве — ответа на этот вопрос нет до настоящего времени. Поскольку аномалии придатков яичка обычно сочетаются с крипторхизмом, то в некоторых подобных случаях мальчики в последующем могут быть неспособны к оплодотворению из-за «придатково-яичковой» диссоциации, даже если созревание половых клеток не нарушено.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Baker LA, Siklva RI, Docimo STG (2001) Cryptorchism. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriouand PDE (eds) *Pediatric Urology*. WB Saunders, Philadelphia, pp 738–753
- Hutson JM (1995) Orchidopexy. In: Spitz L, Coran AG (eds) *Pediatric surgery*. Chapman & Hall, London, pp 717–725
- Hutson JM, Beasley SW (1992) *Descent of the testis*. Arnold, London
- Puri P (2003) Cryptorchism. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds) *Operative pediatric surgery*. McGraw-Hill, New York, pp 555–562
- Smith EA, Woodard JR (2002) Standard orchidopexy techniques and microvascular orchidopexy. In: Frank JD, Gearhart JP, Snyder HM III (eds) *Operative pediatric urology*. Churchill-Livingstone, London, pp 257–272

ВВЕДЕНИЕ

Варикоцеле характеризуется варикозным расширением вен (вторичным по отношению к недостаточности клапанов яичковых вен) лозовидного венозного сплетения (plexus pampiniformis). Предполагается, что левосторонняя (почти всегда) локализация варикоцеле объясняется тем, что левая яичковая вена, впадающая в левую почечную, более резистентна к току крови, чем правая яичковая вена, впадающая непосредственно в нижнюю полую. Чаше всего варикоцеле развивается у мальчиков старшего возраста и подростков. Клинические проявления редки. Иногда отмечаются явления дискомфорта в виде тянущих болей в области мошонки.

При физикальном исследовании *варикоцеле III степени* видно на глаз через кожу мошонки. При *варикоцеле II степени* пальпаторно определяются мягкие узловатые образования, невидимые на глаз, описываемые как «клубок червей». Они становятся более очевидными в вертикальном положении пациента (благодаря наполнению вен) либо при повышении внутрибрюшного давления, когда затрудняется отток по венам. Подобную ситуацию можно спровоцировать, используя прием Вальсальвы, что необходимо для выявления *варикоцеле I степени*. С другой стороны, в положении больного на спине, особенно в положении Тренделенбурга, вены опорожняются и варикозы не только не видны, но и не пальпируются.

С клинической точки зрения очень важно то, что варикоцеле приводит к атрофии яичка, а соот-

ветственно, к бесплодию. Патофизиологический механизм развития этого осложнения пока остается неясным. Предполагается, что продукция антител как реакция на повышение температуры в мошонке или несостоятельность барьера между кровеносным руслом и яичком могут быть причиной двустороннего поражения яичек. Анализ спермы у 30–50% мужчин с варикоцеле выявляет различные нарушения, которые в значительной степени устраняются после снижения венозной гипертензии в мошонке, что подтверждает необходимость оперативного вмешательства до того, как изменения станут необратимыми. Лечение варикоцеле, таким образом, показано у детей и подростков для предупреждения вышеуказанных осложнений.

Известны различные методы хирургического лечения варикоцеле, наиболее популярны методы Паломо (Palomo) и Иванисевича (Ivanisovich). Последний из них представляет собой высокую перевязку (с резекцией 3 см или без резекции) яичковых вен и артерии en block. Операция может быть произведена открытым способом ретроперитонеально через разрез в левой подвздошной ямке или путем трансперитонеальной лапароскопии. Иванисевич популяризировал выделение и лигирование 2/3 вен пампиниформного сплетения через паховый разрез. Мы предпочитаем минимально инвазивный метод, описанный Таубером (Tauber), который и представлен ниже. Этот метод прост, эффективен и у большинства пациентов может быть применен под местной анестезией.

Рис. 54.1

Положение больного на операционном столе на спине. Бреют область от левого наружного пахового кольца до верхней трети мошонки. После региональной инфильтрационной анестезии производят разрез в верхней части мошонки длиной 3 см параллельно ходу семенного канатика.

Рис. 54.2–54.4

Рассекают подкожные ткани и наружную фасцию канатика. С помощью тонкого пинцета и зажима одну большую вену изолируют от пампиниформного сплетения на протяжении 1,5 см и лигируют ее дистально. Вторую лигатуру проводят вокруг вены проксимально. Вену пунктируют иглой 18-gauge в краниальном направлении. Если физиологический раствор вводится свободно, проксимальную нить держат довольно «твердо», чтобы фиксировать канюлю.

Рис. 54.1



Рис. 54.2

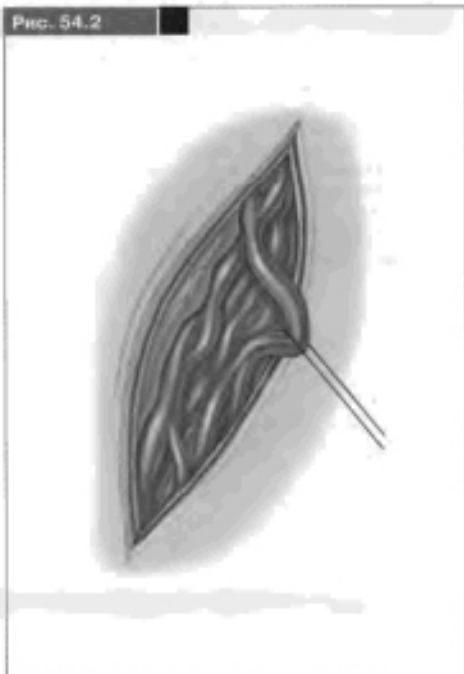


Рис. 54.3



Рис. 54.4

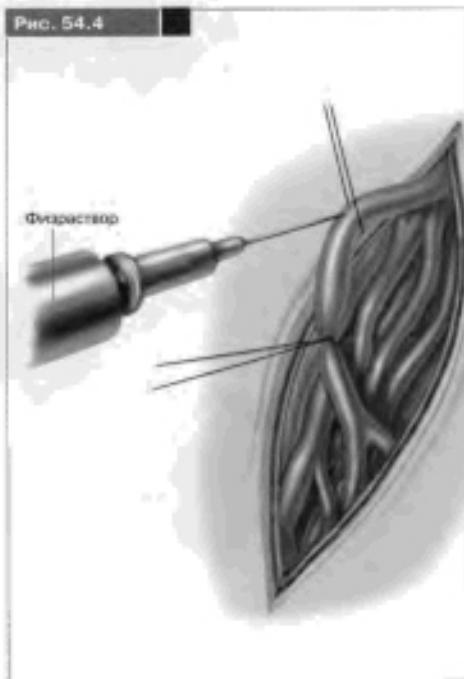


Рис. 54.5, 54.6

Разведенное контрастное вещество вводят под контролем экрана, убеждаясь, что вена дренируется в левую почечную вену через яичковую без аберрантного тока в вены таза. Если обнаружен коллатеральный ток, иглу удаляют и вену лигируют. Таким же путем пунктируют другую вену, убеждаясь в наличии тока крови исключительно и только в почечную вену. Как только обнаружили такую вену, в шприц 5 мл набирают 3 мл склерозирующего препарата (например, этоксисклерол 1–3%) и 2 мл воздуха.

Анестезиолог увеличивает давление на вдохе, симулируя прием Вальсальвы, хирург в это время вводит 1 мл воздуха, затем весь объем склерозирующего раствора и заканчивает введением оставшегося 1 мл воздуха. Прием Вальсальвы продолжается в течение примерно 30 с.

Иглу удаляют и вену сплетения лигируют проксимальнее места инъекции. Разрез ушивают рассасывающимися подкожными швами 5/0 и субэпителиальными 6/0.

Рис. 54.7

Высокое лигирование яичковой вены или вен в забрюшинном пространстве было предложено Паломо. Операция производилась экстраперитонеально через разрез в левом нижнем квадранте живота (левосторонний разрез Мак-Бернея). Как только разрез углублен до брюшины, ее осторожно отводят, открывая левое забрюшинное пространство. Находят сосуды яичка и вену (или 2, или 3 вены), лигируют и резецируют на протяжении 2–3 см. Иногда

бывает трудно найти и отделить вену от артерии. Поэтому некоторые авторы предпочитают лигировать все сосуды, включая артерию.

В настоящее время методом выбора считается минимально инвазивное лапароскопическое вмешательство. Вводят лапароскоп 5 мм через пупок и два инструмента (2 мм или 5 мм), один латеральнее края левой прямой мышцы, другой — над мочевым пузырем.

Рис. 54.5

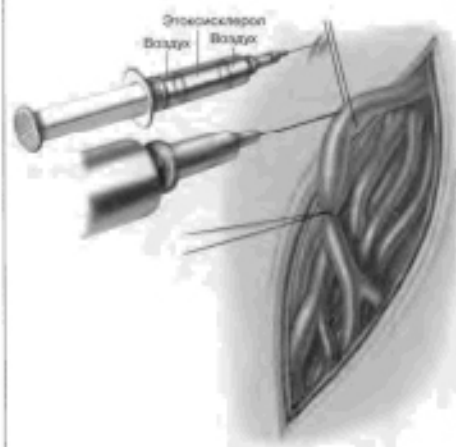


Рис. 54.6



Рис. 54.7

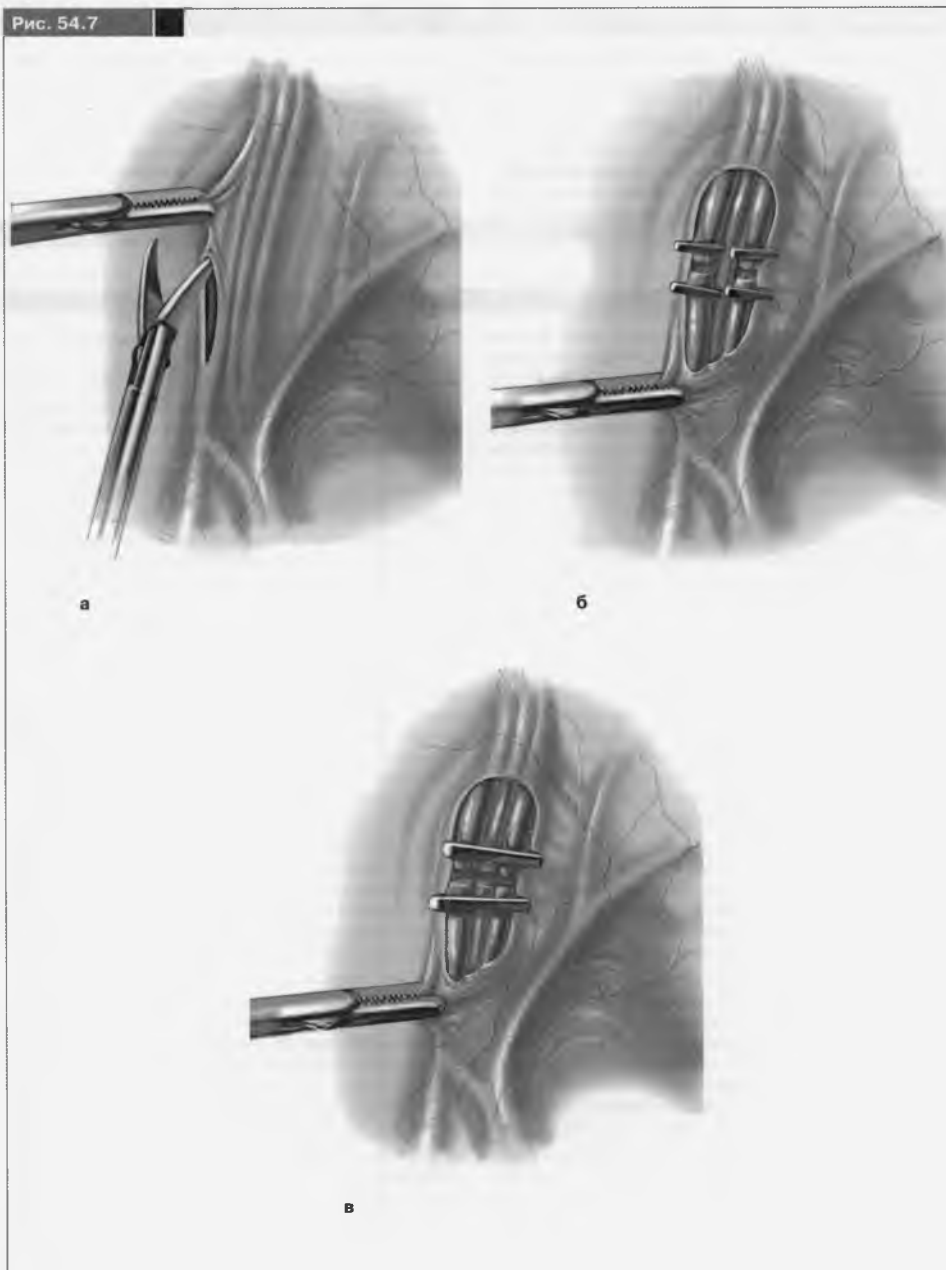


Рис. 54.8а–в

Пересекают тяжи, идущие к сигмовидной кишке. Переходную брюшину рассекают над сосудами, находят вены и рассекают их между клипсами. Электрокаутер не следует применять, поскольку при этом могут быть повреждены подлежащие нервные

волокна, что может привести к нарушению чувствительности в области левого бедра. Если по ходу выделения вен возникло кровотечение, единственный правильный выход в такой ситуации — лигировать все сосуды, включая артерию.

Рис. 54.7



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Изучение отдаленных результатов лечения варикоцеле свидетельствует о наличии небольшого, но стойкого процента рецидивов. При операции Паломо, производимой открытым или лапароскопическим методом, этот показатель колеблется от 5 до 16%, причем он значительно ниже, если яичковую артерию лигируют вместе с веной, правда, в этом случае (лигирование и вены, и артерии) более часто разви-

вается послеоперационная водянка яичка. Антеградная склеротерапия по Тауберу — эффективный и также минимально инвазивный метод, причем легкий и быстрый в исполнении, как и лапароскопическое вмешательство. Частота рецидива по прошествии года после операции, по нашим данным, составляет 6%, при этом легко может быть проведена повторная склеротерапия с сохранением яичковой артерии.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Ficarra V, Porcaro AB, Righetti R, Cerruto MA, Piloni S, Cavalieri S, Malossini G, Artibani W (2002) Antegrade sclerotherapy in the treatment of varicocele: a prospective study. *BJU Int* 89:264–268
- Hadziselimovic F, Herzog B, Liebundgut B, Jenny P, Buser M (1989) Testicular and vascular changes in children and adults with varicocele. *J Urol* 142:583–585
- Niedzielsky J, Paduch D (2001) Recurrence of varicocele after high retroperitoneal repair. *J Urol* 165:937–949
- Schier F (2003) Varicocele. In: Schier F (ed) *Laparoscopy in children*. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 124–128
- Tauber R, Johnsen N (1994) Antegrade scrotal sclerotherapy for the treatment of varicocele: technique and late results. *J Urol* 151:386–390

Генитопластика при врожденной гиперплазии надпочечников

Amicur Farkas

ВВЕДЕНИЕ

Хирургическое лечение новорожденных с неопределенным полом представляет собой одну из самых «загадочных» проблем детской урологии, требующую неотложного комплексного решения бригадой специалистов, в которую должны входить неонатологи, детские эндокринологи, психиатры и урологи. Необходимо срочное определение генетического пола и биохимических нарушений, после чего намечаются план, сроки и виды хирургической коррекции. Хирургическое лечение пациентов с интерессуальными нарушениями преследует цель достичь как можно более нормального вида гениталий и хорошей функции, обеспечивающей нормальные половые контакты.

Женский псевдогермафродитизм в результате врожденной гиперплазии надпочечников (ВГН) — наиболее частая причина наличия неопределенных гениталий у новорожденных. Эта патология наследуется по аутосомно-рецессивному типу и у 75% сочетается с жизнеопасными метаболическими (солетеряющими) расстройствами. Воздействие на плод женского пола 46,XX адренальных андрогенов приводит к различной степени вирилизации наружных гениталий и дистальных отделов влагалища, хотя мюллеровы предшественники внутренних гениталий, фаллопиевы трубы, матка и проксимальные отделы влагалища развиваются нормально при отсутствии мюллеровой ингибирующей субстанции. Прогноз у этих пациенток, развивающихся как девочки после соответствующей хирургической реконструкции, прекрасный, с нормальным пубертатным развитием, со всеми присущими женскому полу характеристиками, нормальной половой активностью и репродуктивными возможностями. Успех реконструкции зависит от точности определения анатомического строения гениталий, где основное внимание должно быть уделено локализации отверстия влагалища в уrogenитальном синусе и его связи с тазовым дном и наружным сфинктерным механизмом. Перечисленные данные можно получить с помощью УЗИ, микционной цистоуретрографии (МЦУГ), КТ или МРТ и панэндоскопии. Наиболее часто анатомическое строение гениталий определяется недостаточностью 21-гидроксилазы и представлено вирилизацией клитора средней или тяжелой степени с локализацией входа во влагалище на «семенном бургорке» или даже ниже.

Феминизирующая генитопластика преследует 5 основных целей: (1) обеспечить нормальную локализацию входа во влагалище на промежности, (2) создать нормальный вид («влагный») этого входа, (3) полностью отделить влагалище от мочевого тракта, (4) удалить фаллическую эректильную ткань, сохра-

нив головку с ее иннервацией, чувствительностью и кровоснабжением, (5) избежать осложнений со стороны мочевого тракта, таких как инфекция и недержание мочи. Обеспечивая достижение этих целей, мы имеем дело с двумя основными «проблемами» — увеличенным клитором и влагилишем. Операция может быть произведена поэтапно или за один этап. В последние годы описаны несколько методов одномоментной феминизирующей генитопластики [1]. Наш метод и опыт основаны на принципе низведения влагилища, мобилизации уrogenитального синуса en bloc через промежность, уменьшающей клиторопластики и реконструкции входа во влагилище с использованием остатков слизистой оболочки уrogenитального синуса с фаллической кожей.

Сроки реконструкции гениталий при наличии неопределенного пола остаются предметом очень бурных дискуссий. Психиатры и специалисты в области медицинской этики поднимают вопрос о непоправимом ущербе, который наносят родители и доктора, «назначая» пол ребенку до того, как он сам стал ощущать свою принадлежность тому или иному полу. К счастью, эти дебаты практически не имеют значения и отношения к принятию нами решений в случаях ВГН с 46,XX кариотипом, поскольку эти пациентки имеют несомненно женский пол. До последнего времени почти все хирурги рекомендовали у девочек с ВГН, особенно при высоком впадении влагилища в уrogenитальный синус, производить реконструкцию в два этапа: сначала, как можно раньше, уменьшать клитор, чтобы избежать беспокойства родителей и людей, окружающих ребенка, а затем, в более позднем возрасте, осуществлять вагинопластику для предупреждения развития стеноза влагилища. Этого осложнения (стеноза влагилища) можно избежать, применяя операции, описанные Passerini—Glazel, Gonzales, Rink и Farkas, поскольку перечисленные методы подразумевают использование кожи полового члена и крайней плоти, а также уrogenитального синуса вместо промежностных и других кожных лоскутов. Поэтому ранняя одноэтапная операция имеет большое преимущество, которое состоит в использовании остатков кожи полового члена и крайней плоти для реконструкции, особенно у тех девочек, которые имеют выраженную (максимальную) вирилизацию. Этот прекрасный пластический материал просто выбрасывается, если реконструкция клитора выполняется в первую очередь как отдельная самостоятельная операция. De Jong и Voemers (1995) считают, что одноэтапное вмешательство должно производиться в периоде новорожденности. Пренатальная гиперстимуляция

материнскими и плацентарными эстрогенами, которая продолжается в течение первых 3–4 недель жизни, вызывает увеличение влагалища, благодаря секреции слизи, и гипертрофию его стенки, облегчая операцию низведения влагалища. В настоящее

время мы предпочитаем одноэтапную операцию в возрасте 3–4 мес., которую и описываем ниже.

Подготовка к операции заключается в полном опорожнении кишечника, адекватной стероидной терапии и стабилизации биохимического статуса.

Рис. 55.1

Операцию начинают с обязательной панэндоскопии, которую проводят детским цистоскопом 10F. Осматривают мочевой пузырь и определяют место впадения влагалища в уrogenитальный синус. Как только обнаружено это место, почти всегда удается провести цистоскоп во влагалище. На этом этапе телескоп удаляют и через тубус аппарата вводят во влагалище силиконовый катетер Фолея 6F. Баллон надувают до объема 2–3 мл. Тубус аппарата убирают и катетер Фолея пережимают на

дистальном конце уrogenитального синуса, чтобы предотвратить сдувание баллона. Дистальный конец катетера обрезают, чтобы можно было полностью извлечь тубус аппарата. Катетер затем снова пережимают. В некоторых случаях, при наличии узкого отверстия влагалища, можно использовать катетер Fogarty, при этом цистоскоп вводят только до места впадения влагалища в синус, но не в полость влагалища. Кроме того, в мочевой пузырь обычным способом вводят катетер 8 или 10F.

Рис. 55.2

Больного укладывают в литотомическое положение с широко разведенными бедрами, чтобы можно было максимально открыть промежность. Операцию начинают с разреза кожи по всей окружности вокруг увеличенного клитора и отверстия уrogenитального синуса. Этот разрез продлевают в два вертикальных разреза по дорсальной и вентральной поверхностям клитора. С вентральной стороны разрез

продолжают в Y-образный, чтобы соединить разрез по окружности непосредственно ниже головки и закончить проксимально формированием инвертированного (перевернутого) широкого U-образного лоскута. С обеих сторон этот лоскут идет до седалищных бугров. Такой разрез обеспечивает хороший доступ к анатомическим структурам гениталий и ко всей промежности с уrogenитальным синусом.

Рис. 55.1



Рис. 55.2

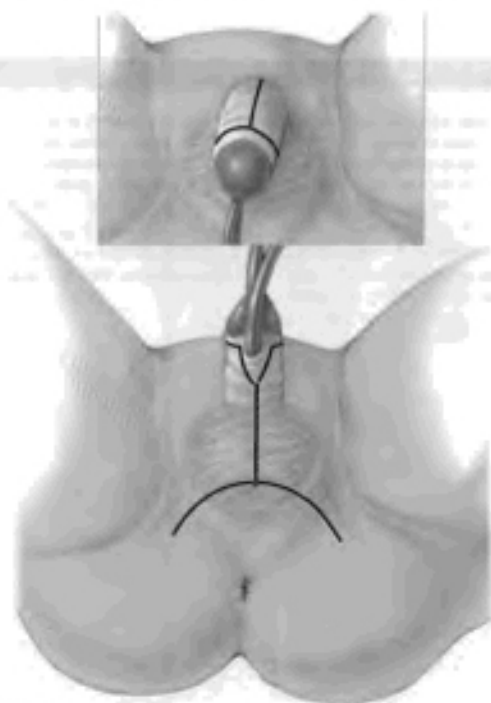


Рис. 55.3а,б

Урогенитальный синус отделяют полностью от кавернозных и губчатого тел полового члена. Выделение продолжают, используя игольчатый электрокоагулятор, между урогенитальным синусом и прямой кишкой, которую отводят дорсально, в слое, расположенном латерально между урогенитальным синусом и ножками кавернозных тел и далее ниже и за ветвями лонных костей, пока весь урогенитальный синус не будет освобожден

от block и не выведен наружу. Затем освобождают заднюю стенку влагалища и влагалище выводят на промежность без натяжения. Наличие баллона во влагалище, который периодически пальпируют во время операции, облегчает выделение влагалища и делает этот этап безопасным.

Два слизисто-кожных лоскута, сформированных из кожи полового члена и крайней плоти, полностью отделяют от кавернозных тел и отводят в сторону.

Рис. 55.4

На этом этапе производят клиторопластику, используя метод, описанный S. Kogan и соавт. [3]: двумя лигатурами перевязывают проксимальные концы предварительно выделенных ножек кавернозных тел. Рассекают фасцию Бака (Buck) по вентрально-боковой поверхности полового члена для того, чтобы сохранить кровоснабжение и чувствительность головки клитора. Фасцию Бака отделяют от эректильной ткани, которую снова лигируют непосредственно ниже головки, и затем всю эректильную ткань удаляют.

Если головка выглядит слишком большой, ее необходимо уменьшить путем удаления ткани по центру с оставлением как можно большего количества ткани по бокам, поскольку эта зона наиболее чувствительна. Головку реконструируют швами 6/0. Затем головку клитора помещают под лонную дугу и подшивают на этом месте двумя или тремя рассасывающимися швами 4/0.

Рис. 55.3а,б

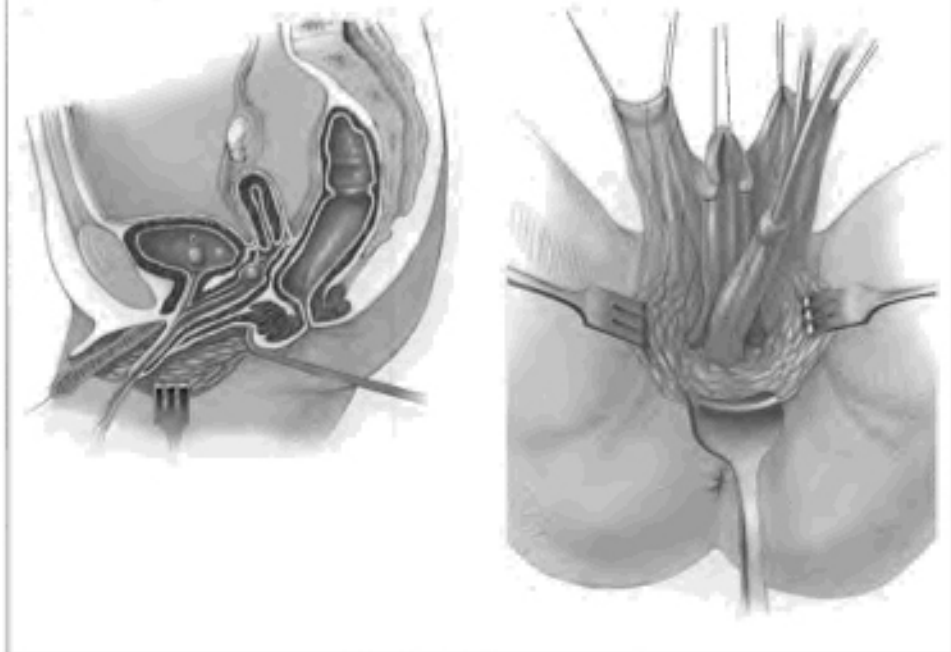


Рис. 55.4



Рис. 55.5а, б

Заднюю поверхность урогенитального синуса перемещают без натяжения как можно ближе к промежности. Бульбокавернозные мышцы рассекают по средней линии и отводят латерально, открывая

таким образом заднюю стенку влагалища, которую широко рассекают сзади над баллоном между тракционными и гемостатическими швами.

Рис. 55.6

После рассечения задней стенки влагалища видны места его впадения в урогенитальный синус и уретры. Это соединение ушивают отдельными рассасывающимися швами 5/0 изнутри влагалища. Предварительно введенный в мочевого пузырь катетер Фолея «защищает» уретру.

Урогенитальный синус соответствующей длины сохраняют как трубку и подшивают непосредственно ниже головки клитора, чтобы сохранить эту часть синуса в качестве уретры. Оставшуюся часть синуса рассекают по средней линии с дорсальной стороны, создавая слизистую пластинку.

Рис. 55.5а, б

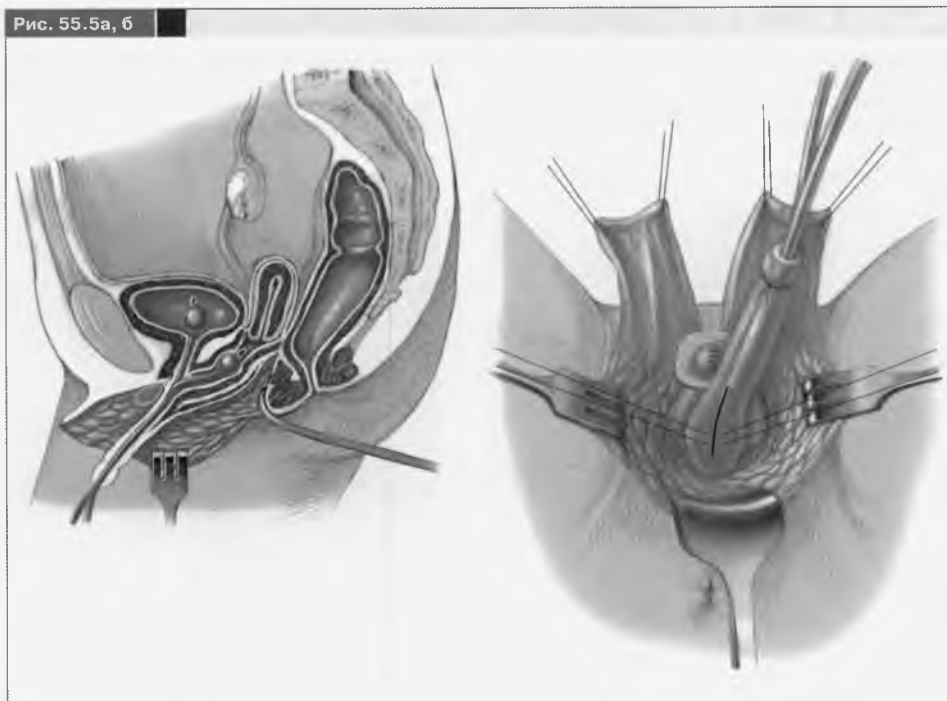


Рис. 55.6

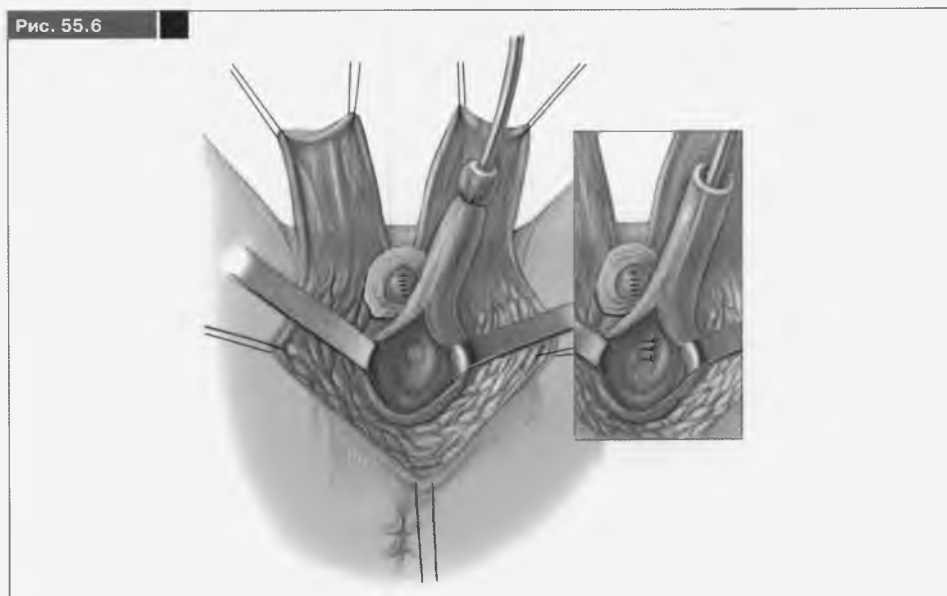


Рис. 55.7а, б

Слизистую пластинку дорсально рассеченного урогенитального синуса подшивают к двум боковым лоскутам кожи полового члена и крайней плоти, предварительно отделенным от полового члена. В результате

образуется широкая пластинка, состоящая из слизистой оболочки в центре и на верхушке, в то время как ее боковые части сформированы из кожи полового члена, мягкой, «безволосой» и растяжимой.

Рис. 55.7а



Рис. 55.7б

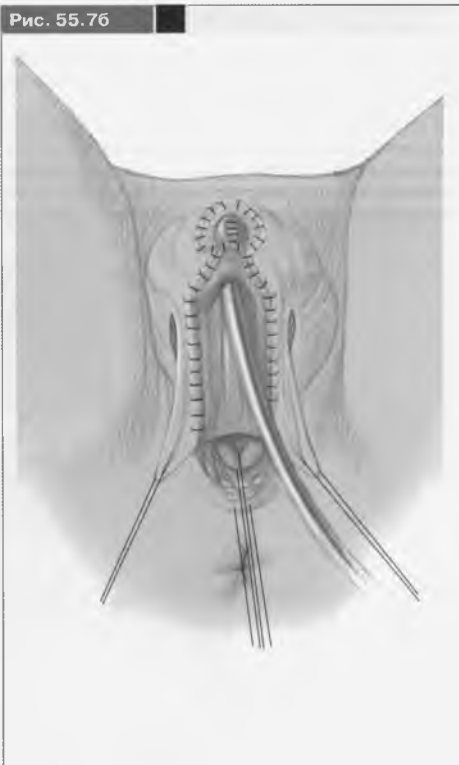


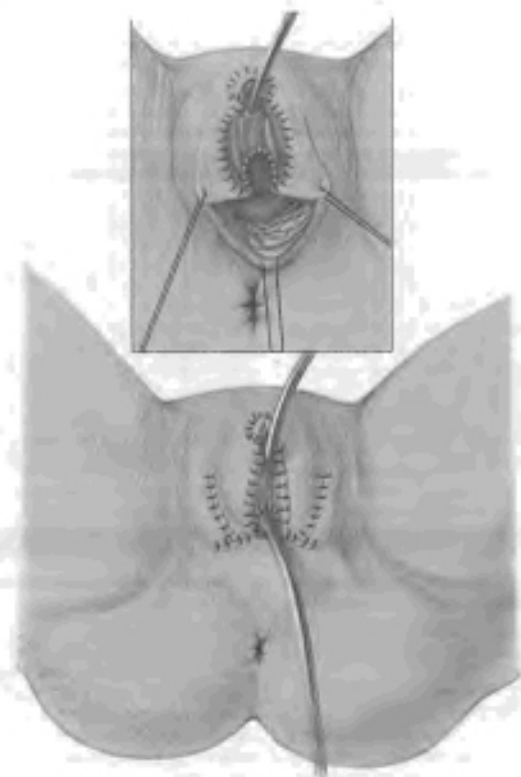
Рис. 55.8

Слизисто-кожную пластинку поворачивают вниз, слизистую в ее основании подшивают к вентральной стенке влагалища, а боковые края — к боковой стенке влагалища, в результате чего создается анастомоз слизистой со слизистой вокруг отверстия влагалища почти на 300° . Вершину предварительно сформированного «перевернутого» U-образного промежностного лоскута подшивают к заднему

дорсальному углу влагалища. Кожу полового члена подшивают по всей окружности, создавая большие и малые половые губы.

Тампон с ксероформом вводят во влагалище, на рану накладывают давящую повязку. И тампон, и повязку удаляют через 48–72 ч. Уретральный катетер оставляют на 7 дней.

Рис. 55.В



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

С 1991 г. мы прооперировали 67 пациенток, проводя им одномоментную феминизирующую генитопластику по описанному выше методу. В двух случаях во время операции произошло незначительное повреждение стенки прямой кишки, сразу были наложены швы и в дальнейшем не было никаких последствий и осложнений. Ранаевая инфекция в ягодичной области развилась в 3 случаях, в одном из них в результате сформировался гипертрофический рубец. У одной девочки из-за нарушения кровоснабжения был полностью утрачен клитор. В двух случаях развилась повторная клиторомегалия, связанная с неадекватной андрогенной супрессией. Косметические результаты очень хорошие. У небольшого числа пациенток, которые уже достигли пубертатного возраста, мы выявили широкий слизистый вход во влагалище, без фиброза. Ни у одной из наших пациенток пока не было половых контактов, поэтому мы не имеем информации относительно трудностей при этих контактах, сексуального удовлетворения, способности к деторождению и психологических аспектов сексуальных отношений.

Важно подчеркнуть, что описанный выше метод в основном показан и может быть использован у большинства детей с ВГН, с недостаточностью 21-гидроксилазы и с впадением влагалища в урогенитальный синус на уровне тазового дна или даже ниже (в области полового бугорка). При низком впадении влагалища в синус достаточно бывает простого перемещения его кзади или использования небольших промежностных лоскутов, как описал S. Fortunoff и соавт. В редких случаях очень высокого впадения влагалища над тазовым дном в области шейки мочевого пузыря промежностный доступ может быть недостаточен. В этих случаях Passerini-Glazel предлагает абдоминальный трансвезикальный доступ с рассечением стенки мочевого пузыря транстригонально. Этот метод изначально был описан Дж. Монфортом (G. Monfort) как доступ к предстательной маточке. Мы, однако, считаем, что в таких редких сложных случаях методом выбора и лучшим методом является задний трансаноректальный доступ по Peña, описанный непосредственно самим мастером в главе 4 этого издания.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

1. Farkas A, Chertin B, Hadas-Halpern I (2001) One-stage feminizing genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases. *J Urol* 165:2341–2346
2. Fortunoff S, Lattimer JK, Edson M (1964) Vaginoplasty, technique for female pseudohermaphroditis. *Surg Gynecol Obstet* 118:545–547
3. Kogan SJ, Smey, P, Levitt SB (1983) Subtunical total reduction clitoroplasty, a safe modification of existing techniques. *J Urol* 130:746–748
4. Monfort G (1982) Transvesical approach to utricular cysts. *J Pediatr Surg* 17:406–408
5. Passerini-Glazel G (1989) A new one-stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphroditis. *J Urol* 142:565–568
6. Peña A (1997) Total urogenital sinus mobilization: an easier way to repair cloacas. *J Pediatr Surg* 32:263–268

Экстрофия мочевого пузыря и эписпадия

Dominic Frimberger, John P. Gearhart

ВВЕДЕНИЕ

Экстрофия мочевого пузыря и эписпадия — редкая и очень сложная аномалия мочеполовой системы, встречающаяся преимущественно у мальчиков. Она может быть заподозрена при антенатальном УЗИ, однако точный диагноз ставится лишь после осмотра ребенка сразу после рождения. Классическая экстрофия мочевого пузыря характеризуется «расщеплением» брюшной стенки, мочевого пузыря и уретры, широким диастазом между лонными костями, что обусловлено дефицитом 30% передних ветвей лонных костей в комбинации с наружной ротацией на 12° и 18° передних и задних отделов таза соответственно. Во время как у девочек имеется расщепление клитора и короткое влагалище, у мальчиков — укорочение на 50% передних отделов кавернозных тел и отклонение вверх полового члена. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс различной степени отмечается после оперативного лечения экстрофии в 100% случаев. Дооперационное УЗИ верхних отделов мочевого тракта, обычно нормально развитых при экстрофии, обязательно, поскольку необходимо убедиться в наличии двух нормально развитых почек. Сложность как самой патологии, так и ее хирургического лечения обуславливает необходимость экстренного перевода ребенка сразу после рождения в специализированный центр. Только мультидисциплинарный подход с участием хирургов, анестезиологов, психологов и среднего медицинского персонала может обеспечить наиболее благоприятные результаты лечения таких детей, нормальных во всех других отношениях.

До того как в 1942 г. Hugh Hampton Young сделал первую успешную операцию у девочки с экстрофией, эта аномалия лечилась просто закрытием дефекта кожными лоскутами. Современная операция при экстрофии, основанная на пионерских работах Jeffs [3] и Cendron [4], значительно модифицирована в последнее десятилетие и является стандартом лечения экстрофии в настоящее время. Основные принципы хирургического лечения включают надежное первичное закрытие брюшной стенки, создание функционально и косметически «приемлемых» гениталий и достижение держания мочи с сохранением функции почек. Такой подход обеспечивает наилучшие результаты лечения детей с этой сложной комплексной патологией. Метод включает раннее закрытие дефекта мочевого пузыря, задней уретры и брюшной стенки, обычно с остеотомией таза в периоде новорожденности, с последующим хирургическим лечением эписпадии в возрасте 6 мес. — 1 года после местной стимуляции тестостероном. В возрасте около 4–5 лет, когда до-

стигнута достаточная емкость мочевого пузыря и ребенок психологически готов активно участвовать в выполнении программы послеоперационного лечения, реконструируется шейка мочевого пузыря с двусторонней реимплантацией мочеточников.

Достижение держания мочи с удовлетворительной емкостью мочевого пузыря очень жестко зависит от успешности первичного закрытия мочевого пузыря и задней уретры. Поэтому во время первого этапа реконструкции экстрофии мочевого пузыря переводится в полную эписпадию с недержанием, однако это способствует сохранению функции почек и стимулирует увеличение емкости мочевого пузыря. В отдельных случаях устранение экстрофии у новорожденного может сочетаться с лечением эписпадии. Такой подход допустим также при отсроченной первичной операции и повторном вмешательстве по поводу экстрофии. Однако это требует (для получения хороших результатов) наличия хорошей уретральной пластинки и достаточных размеров экстрофированной слизистой оболочки. Сопутствующая остеотомия таза производится, если ребенку больше 3 сут., при диастазе лонных костей более 4 см и если не может быть достигнуто закрытие дефекта без натяжения. В этих случаях остеотомия необходима, чтобы обеспечить закрытие мочевого пузыря, задней уретры и брюшной стенки без натяжения, во избежание расхождения швов или пролапса мочевого пузыря. К тому же уретра при этом оказывается глубоко в пределах тазового кольца, увеличивается сопротивление выходу мочи и облегаются большие мышцы тазового дна, участвующие в обеспечении положения (фиксации) шейки мочевого пузыря. Все операции проводятся под общим обезболиванием в положении больного на спине, даже при остеотомии. Если возможно, то ставят катетер в эпидуральное пространство для снижения количества применяемых анестетиков и послеоперационного обезболивания. Необходимо обратить внимание на то, чтобы в операционной не было латекса, поскольку многие дети с экстрофией мочевого пузыря склонны давать аллергическую реакцию на латекс. Периоперационно вводят антибиотики широкого спектра действия, продолжая их введение в течение недели после операции.

■ **Комбинированное хирургическое лечение экстрофии и эписпадии.** В очень редких случаях у новорожденных лечение экстрофии можно сочетать с лечением эписпадии. Однако такое вмешательство возможно лишь при достаточной величине (длине) полового члена, глубокой уретральной борозде и достаточном количестве кожи полового члена. Дан-

ный метод может применяться только хирургами, имеющими большой опыт именно в этих операциях, поскольку осложнения бывают чрезвычайно тяжелыми. Лучше всего комбинировать эти два вмешательства в тех случаях, когда предполагается отсроченная или повторная операция по поводу экстропии. Дооперационное внутримышечное введение тестостерона позволяет улучшить кровоснабжение и способствует образованию большого количества кожи полового члена для реконструкции.

Рис. 56.1, 56.2

■ **Комбинированная (поперечная и вертикальная) двусторонняя остеотомия подвздошной кости.** Большой находится в положении на спине. Разрез делают от крыла подвздошной кости книзу к гребневидному бугорку и сзади к подвздошно-крестцовому сочленению. Надкостницу и седалищную впадину осторожно поднимают и пилой Джигли производят поперечную остеотомию, выходя спереди к середине расстояния между передневерхней и передне-нижней осями. В отличие от остеотомии по Salter, эту остеотомию производят более краниально, чтобы облегчить постановку наружных фиксирующих стержней в дистальный сегмент. Для коррекции задней ротации рассекают сзади подвздошную кость, производя клиновидную остеотомию вертикально и несколько латерально по отношению к подвздошно-крестцовому сочленению. Обратите внимание на интактный проксимальный задний слой подвздошной кости, служащий как шарнир, на котором будут крепиться лонные кости после их сведения по средней линии.

По два гвоздя вводят в нижний сегмент и крыло подвздошной кости соответственно. После рентгенологического подтверждения правильного стояния гвоздей производят урологическую часть вмешательства. Затем, накладывая швы на обе ветви лонных костей, завершают реконструкцию таза. После операции проводится наружная фиксация с легким горизонтальным вытяжением по Баку в течение 4 нед., что позволяет стабилизировать таз и избежать смещения мочеточниковых и супрапубикальных трубок. В случае рецидива расхождения лонных костей могут быть использованы фиксирующие стержни (пластины) для постепенного сближения лонных костей в течение нескольких дней. Как только через 6 нед. на рентгенограммах подтверждено образование хорошей мозоли, стержни удаляют непосредственно у кровати больного, под легкой седатацией.

Рис. 56.1

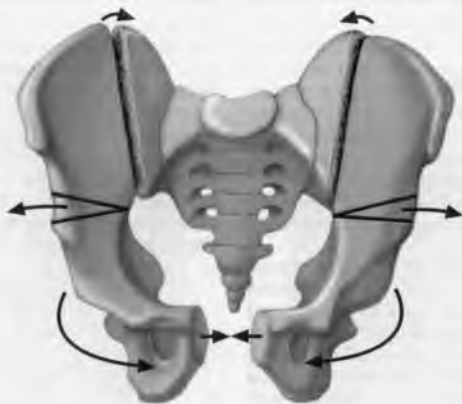


Рис. 56.2

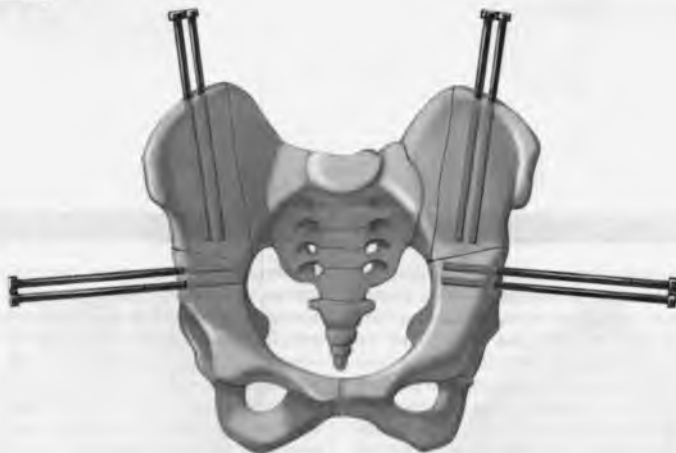


Рис. 56.3

До того как нанести контуры разреза, очень важно уточнить анатомию порока. Размеры площадки мочевого пузыря лучше оценить, ввернув ее внутрь пальцами в стерильной перчатке. При этом в некоторых случаях, при наличии маленькой площадки мочевого пузыря, можно обнаружить его часть, которая до сих пор не была видна, будучи расположена позади фасции. На головку полового члена с вентральной стороны накладывают шов нейлоном, за который в последующем можно будет осуществлять тракцию.

Планируемый разрез намечают синим маркером. Кожу рассекают лезвием №15 сначала над пупком, затем по границе мочевого пузыря и окружающей его кожи до уровня уретральной пластинки. Далее разрез продолжают электрокаутером. Для реконструкции простатической и задней частей уретры очерчивают и отсекают полоску слизистой шириной в 2 см от дистального отдела треугольника ниже семенного бугорка к основанию полового члена. У девочек разрез проводят вниз от отверстия влагалища, половинки клитора обнажают для полной реконструкции наружных гениталий вместе с мочевым пузырем и задней уретрой.

Рис. 56.4

Непосредственно над пупком входят в слой между фасцией прямой мышцы живота и мочевым пузырем. Дно мочевого пузыря отделяют от брюшины, открывая забрюшинное пространство позади мочевого пузыря. Тяжи, фиксирующие прямую мышцу и ее влагалище к мочевому пузырю, разъединяют острым путем, затем выделяют, дважды лигируют и пересекают пупочные сосуды. Отделяя вниз прямые мышцы и брюшину от дна мочевого пузыря, полностью мобилизуют верхнюю его часть, что позволяет опустить пузырь глубоко в таз.

Рис. 56.5

На этом этапе можно обнаружить урогенитальную диафрагму, соединяющую лонную кость с задней уретрой и шейкой мочевого пузыря. Постановка кожного крючка в лонный бугорок и отведение им тканей позволяют полностью открыть урогенитальную диафрагму. Очень важно радикально рассечь диафрагму электрокаутером полностью на всем протяжении вниз до тазового дна, чтобы предотвратить переднее расположение везикоуретрального сочленения после закрытия дефекта. Осторожность следует соблюдать, рассекая фиброзные тяжи поднадкостнично с двух сторон. Этому не стоило бы придавать особого значения, если бы неполное выделение волокон диафрагмы не создавало переднего натяжения и не становилось бы довольно часто причиной неэффективности операции.

Подтягивая осторожно головку в каудальном направлении, определяют место выхода кавернозных тел на боковую нижнюю поверхность лонной кости. Разделение прикрепления подвешивающих связок к кавернозным телам с обеих сторон на этом уровне приводит к некоторому удлинению полового члена, позволяя в дальнейшем переместить врожденно короткое кавернозное тело за пределы таза.

Рис. 56.6

Мочеточники стентируют, поскольку отек и повышение внутрипузырного давления могут вызвать временную обструкцию. Катетером Malecot дренируют пузырь и все трубки проводят через стенку мочевого пузыря, укрепляя их как к внутренней, так и к наружной поверхности пузыря рассасывающимися швами 4/0. Слизистую оболочку и мышцы мочевого пузыря и задней уретры ушивают непрерывными рассасывающимися швами 3/0 по средней линии спереди, закрывая семявыбрасывающий проток и проксимальные 2/3 уретры. После ушивания уретры зонд 12–14F должен легко проходить через отверстие уретры в мочевой пузырь. Создание пузырно-уретрального отверстия соответствующего размера, обеспечивающего сопротивляемость пузыря, имеет принципиальное значение. Обструкция в зоне выхода из мочевого пузыря обязательно ведет к повышению интравезикального давления и поражению верхних отделов мочевого тракта, хотя, с другой стороны, сопротивление в этой зоне должно быть достаточно высоким, чтобы обеспечить адаптацию и рост мочевого пузыря и предотвратить его пролапс. Накладывают второй ряд отдельных швов на заднюю уретру и шейку мочевого пузыря. В уретру снова вводят зонд, убеждаясь в том, что второй ряд не вызвал обструкцию.

Рис. 56.3



Рис. 56.4



Рис. 56.5



Рис. 56.6

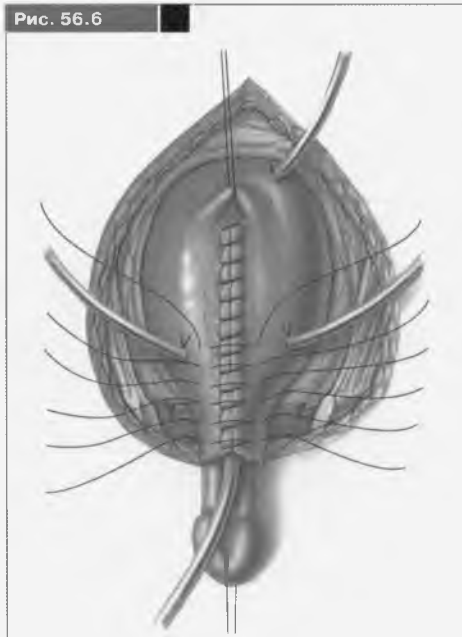


Рис. 56.7

После закрытия мочевого пузыря трубку, поставленную над лоном, и уретральные стенты выводят наружу через новый пупок, который создают, формируя V-образный лоскут из кожи брюшной стенки и фиксируя его внизу к абдоминальной фасции в правильном анатомическом положении. Уретральные стенты оставляют на 10–14 дней, а надлобковую трубку удаляют через 4 нед. после операции после калибровки выходного отверстия мочевого пузыря, что позволяет убедиться в том, что он свободно опорожняется. Следует подчеркнуть, что уретру не стентируют в конце операции, чтобы избежать некроза, связанного с давлением, инфекции и скопления секрета, что может вести к закупорке катетера. Кости таза сближают по средней линии, осторожно надавливая на большие вертелы с обеих сторон. Лонные кости сшивают горизонтальными матрасными швами 0-PDS (полидиоксанон).

Важно завязывать узлы в стороне от неоуретры, чтобы избежать миграции шовного материала в заднюю уретру. Второй стежок 0-PDS накладывают на более каудальное крепление фасции прямой мышцы к лонной кости для дополнительной прочности, если это может быть легко сделано и не «компрометирует» первый стежок.

Рис. 56.8

Модифицированную операцию Cantwell–Ransley по поводу гипоспадии начинают с наложения нейлонового тракционного шва на вентральную поверхность головки полового члена. Делают круговой разрез и кожу вентральной поверхности полового члена мобилизуют вниз до уровня мошонки, «раздвигая» половой член. Швы-держалки накладывают на вентральную часть крайней плоти. Вентральную «брыжейку» между кавернозными телами оставляют интактной, чтобы не нарушить кровоснабжение уретральной пластинки. Основание этой брыжейки локализуется там, где тела расходятся на вентральной поверхности.

Рис. 56.7

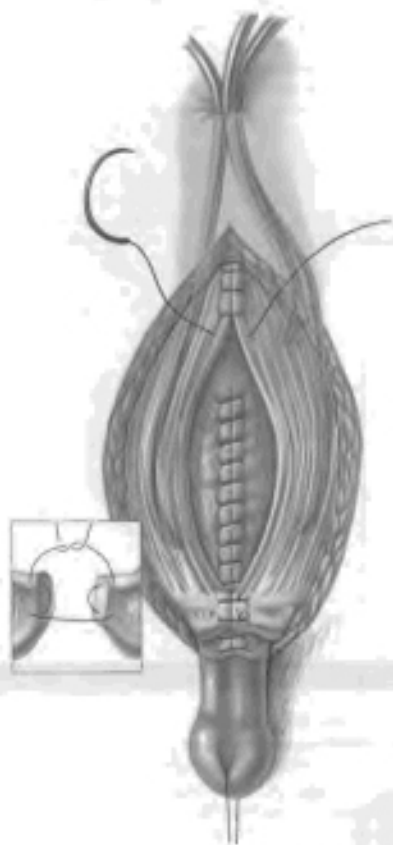


Рис. 56.8



Рис. 56.9

В дистальной части уретральной пластинки производят глубокий вертикальный разрез и ушивают в поперечном направлении швами 6/0 PGA, чтобы сделать более плоской дистальную уретру и приблизить ее к верхушке полового члена для дальнейшего закрытия. На дорсальной поверхности полового члена очерчивают синим маркером полосу слизистой уретры шириной 18 мм от меатуса простатической части уретры до верхушки полового члена, а затем производят разрез по этой линии скальпелем с лезвием №15. Боковые кожные лоскуты мобилизуют, «подрываясь» под них.

Рис. 56.10

Нервно-мышечные пучки, расположенные между фасцией Бака и кавернозными телами, могут визуализироваться по бокам от тел. Их отделяют острым путем от кавернозных тел и иссекают треугольные площадки слизистой оболочки, чтобы сопоставить обнаженные части головки вместе во время закрытия. На дорсальном основании полового члена в надлобковой области производят Z-образный разрез, чтобы устранить натяжение старой рубцовой тканью, образовавшейся в результате первичной операции. Выделяют lig. suspensorium и рассекают ее, чтобы увеличить длину полового члена.

Рис. 56.11

Выделение уретральной пластинки продолжают с вентральной стороны строго на поверхности фасции Бака в слое по всей окружности между губчатым и кавернозными телами к дорсальной поверхности. Разрезы с вентральной и дорсальной сторон соединяют, проводя выделение контралатеральной стороны таким же путем. Проводят держалки вокруг тел и выделение продолжают проксимально до уровня простаты и дистально до соединения головки с кавернозными телами. Следует соблюдать осторожность, чтобы никогда не «уходить» с

поверхности фасции Бака, чтобы избежать повреждения кавернозных тел и нервно-мышечных тяжей соответственно. Уретральная пластинка теперь полностью освобождена от кавернозных тел, за исключением дистального 1 см ее прикрепления к головке полового члена. Столь обширная мобилизация необходима, чтобы ротировать кавернозные тела над уретрой на уровне венца головки. Уретральную пластинку теперь тубуляризируют, начиная с уровня простаты, над мягким силиконовым стентом 8F непрерывным швом PGA 6/0.

Рис. 56.9

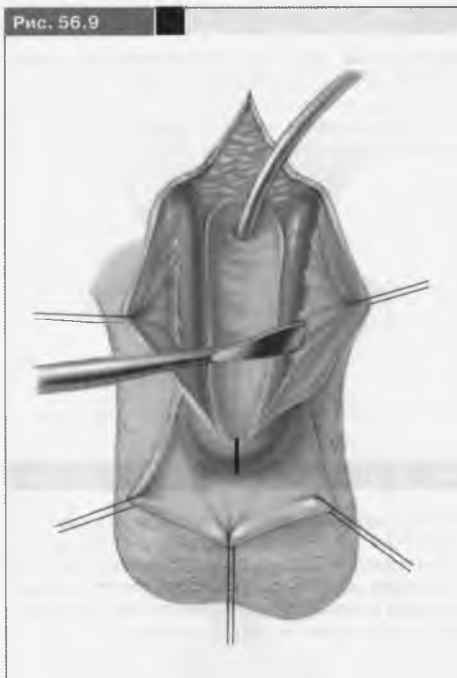


Рис. 56.10



Рис. 56.11



Рис. 56.12, 56.13

Если ротация кавернозных тел над уретрой недостаточно выпрямляет половой член, то производят разрез тел в зоне их максимального изгиба. В этом случае, чтобы убедиться в том, что нервно-мышечные волокна достаточно защищены, их отделяют и берут

на сосудистые держалки. Кавернозные тела теперь могут быть легко ротированы над неоуретрой.

Если производился разрез тел, то ромбовидные дефекты подшивают один к другому над неоуретрой двумя непрерывными швами PDS 5/0.

Рис. 56.14

Если в разрезе кавернозных тел не было необходимости, то их ротируют над неоуретрой и сшивают отдельными швами полидиоксаномом 5/0, благодаря чему половой член отводится вниз и несколько увеличивается его длина. Дополнительные швы 5/0 PGA накладывают между кавернозными телами, чтобы прикрыть уретру в дальнейшем, особенно в том месте, где она выходит между телами, и на уровне венца во избежание образования свищей.

Рис. 56.15

Головку теперь ушивают двумя рядами отдельных швов PGA 5/0 для подкожного слоя и 6/0 для эпителиального. Теперь реконструированный половой член имеет вентрально смещенную уретру и идущие по бокам от реконструированной головки кавернозные тела и нервно-мышечные волокна.

Рис. 56.12

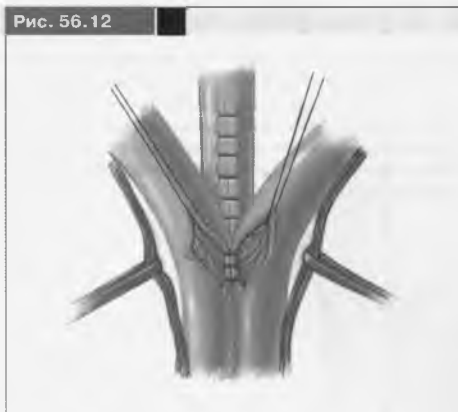


Рис. 56.13



Рис. 56.14

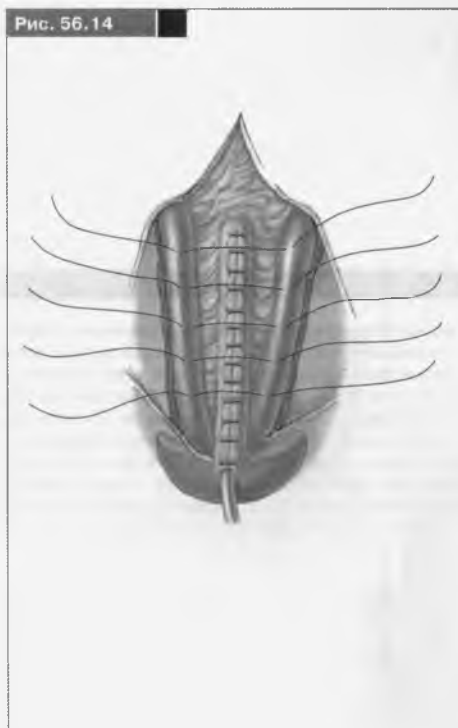


Рис. 56.15

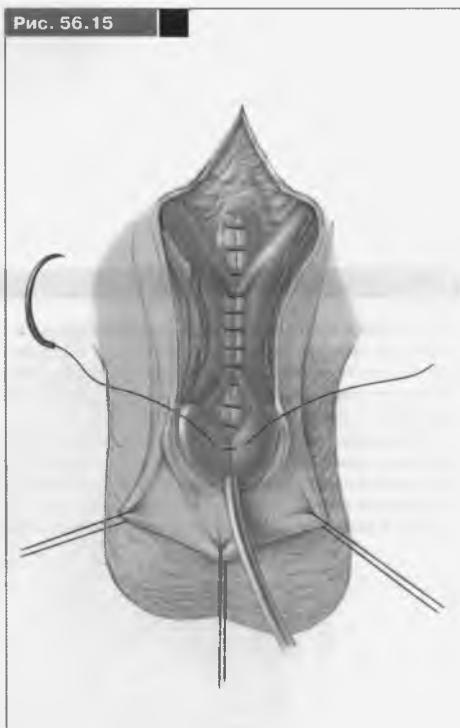


Рис. 56. 16

Мобилизованную кожу вентральной поверхности поднимают и подшивают к вентральному краю венца. Дорсальную сторону укрывают кожными лоскутами, сводя их вместе по средней линии дорсальной поверхности полового члена отдельными швами PGA 5/0 или 6/0.

Уретральный стент фиксируют на верхушке головки нейлоновым швом и оставляют на 10–12 дней.

В конце операции половой член полностью покрывают пластиковой повязкой, которая остается до тех пор, пока сама не отпадет. Необходимо обеспечить послеоперационное обезболивание и снятие спазма мочевого пузыря, чтобы ребенок не испытывал дискомфорта и для предотвращения подтекания мочи через швы.

Рис. 56. 17

До операции измеряют емкость мочевого пузыря с помощью гравитационной цистографии под анестезией. Для того чтобы после реконструкции шейки мочевого пузыря достичь полного удержания мочи, емкость должна быть не менее 85 мл.

Производят разрез Пфанненшталя. Мочевой пузырь рассекают вертикально от дна до шейки. Этот тип разреза сужит шейку пузыря во время ушивания по средней линии, поскольку увеличивает вертикальный размер пузыря. Очень принципиально и

важно широкое «радикальное» выделение пузыря, его шейки и задней уретры как в полости таза, так и позади лона. Если задняя уретра не визуализируется, то без всяких колебаний необходимо рассечь симфиз, чтобы хорошо подойти к задней уретре. Достаточная мобилизация пузырно-уретрального комплекса необходима, чтобы создать адекватно суженную и натянутую шейку мочевого пузыря, и, соответственно, обеспечить послеоперационное удержание мочи. Симфиз в последующем ушивают 0-PDS.

Рис. 56.16

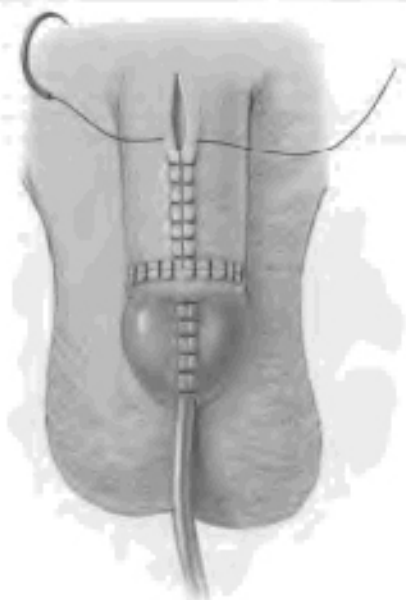


Рис. 56.17

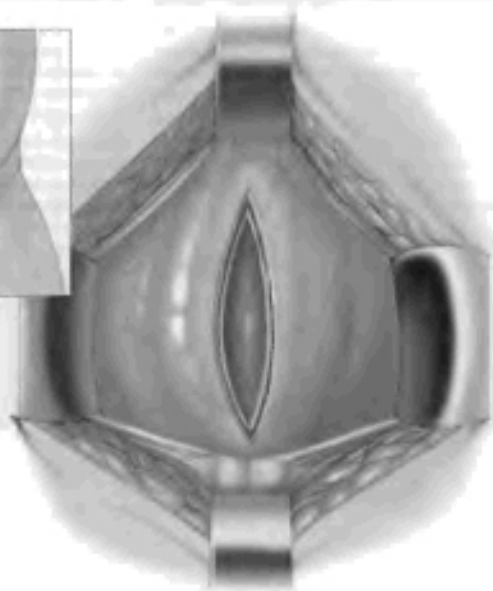
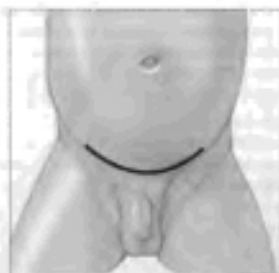


Рис. 56.18

Мочеточники реимплантируют, используя стандартную транстригональную методику Коузена. Если выясняется, что отверстие мочеточника будет расположено близко к треугольнику, в этом случае производят цефалотригональную реимплантацию, при которой мочеточники направляются в сторону

от треугольника, что обеспечивает соответствующее расстояние между реконструированной шейкой мочевого пузыря и реимплантированными мочеточниками, предотвращая обструкцию мочевого тракта. В мочеточники ставят стенты, которые выводят через стенку мочевого пузыря.

Рис. 56.19

Заднюю полоску слизистой оболочки шириной 15–18 мм и длиной 30 мм от средней части треугольника до простаты или задней уретры очерчивают синим маркером и рассекают лезвием №15. Следует обратить внимание на то, что поперечный разрез должен включать только слизистую, но не мышечный слой. Разрез мышечного слоя на этом уровне несет в себе высокий риск денервации и ишемии, что может обусловить неудачу реконструкции.

Рис. 56.20

Мышечный слой мочевого пузыря латеральнее полоски слизистой оболочки отделяют от слизистой и покрывают тампоном, пропитанным раствором адреналина 1:200 000, чтобы остановить кровотечение и обеспечить лучшую визуализацию. «Обнаженные» латеральные мышечные треугольники моделируют, придавая им складчатую форму, множественными небольшими разрезами электрокаутером, чтобы эта зона реконструкции приобрела более краниальное положение.

Рис. 56.18

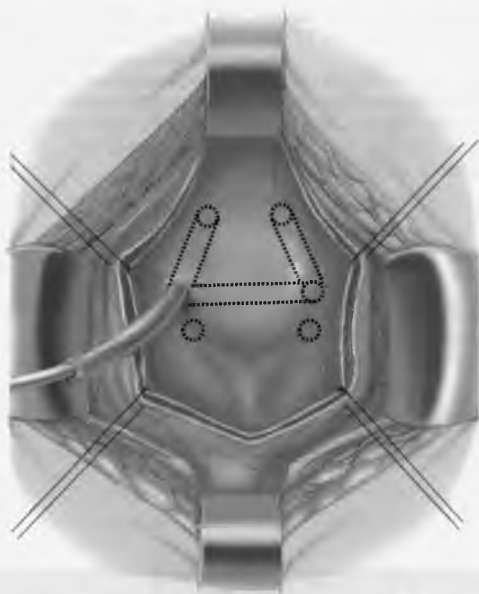


Рис. 56.19



Рис. 56.20



Рис. 56.21

Предварительно очерченную полоску слизистой тубуляризируют над уретральным стентом 8F отдельными швами PGA 4/0.

Мышечные лоскуты ушивают плотно сверху полидиоксаноном 3/0, чтобы укрепить шейку мочевого пузыря. В результате образуется выстланная слизистой трубка, расположенная в мышечной воронке, сужающейся от шейки мочевого пузыря

к задней уретре. Три мышечных шва оставляют длинными и выводят через мышечную фасцию в виде подвешивающих швов.

Уретральный стент удаляют после реконструкции шейки мочевого пузыря. Надлобковую трубку проводят через пузырь и укрепляют хромированными швами 4/0.

Рис. 56.22

Мочевой пузырь ушивают двурядными швами, трубки выводят наружу через кожу и фиксируют нейлоновыми швами. Подвешивающие швы поднимают и завязывают на фасции прямых мышц, увеличивая резистентность выходного отверстия, измеряя ее интраоперационно с помощью водного барометра.

Обратите внимание на то, что уретральный катетер не ставится. Мочеточниковые стенты убирают через 10–14 дней. Надлобковую трубку пережимают первый раз через 3 нед. после операции и удаляют, как только ребенок начинает опорожнять пузырь без остаточной мочи, что подтверждается данными УЗИ.

Рис. 56.21

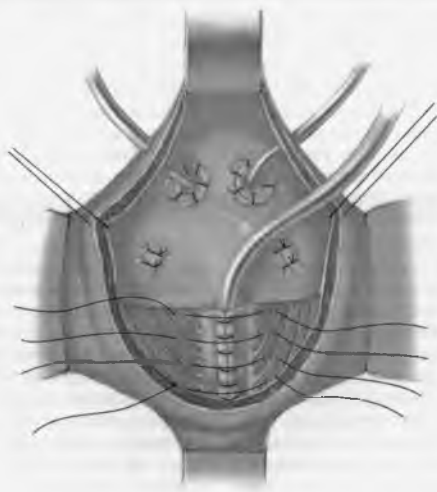
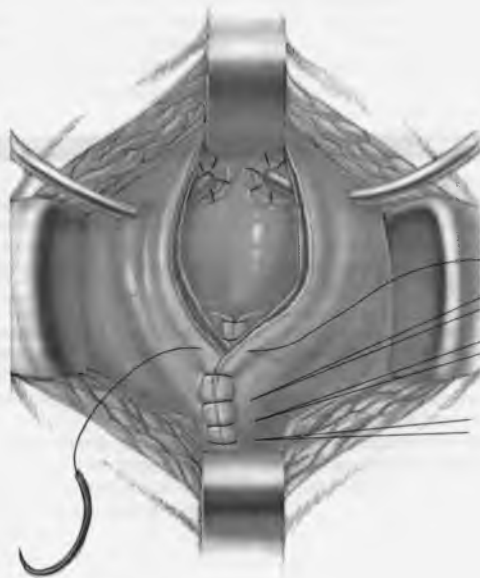


Рис. 56.22



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Успешное первичное закрытие мочевого пузыря и задней уретры — очень важный фактор в достижении держания мочи и достаточной емкости мочевого пузыря. Оригинальное изначальное описание представленной операции значительно модифицировано за последнее десятилетие, что привело к существенному улучшению результатов. Результаты лечения большого количества детей свидетельствуют о возможности применения и эффективности нашего метода при лечении экстрофии мочевого пузыря [7, 8]. Однако для отбора больных на эту операцию существуют строгие критерии. Слабая слизистая, так же как и функция детрузора, лучше сохраняются, если производить закрытие мочевого пузыря в периоде новорожденности. Однако размеры и функциональные способности мышцы детрузора — очень важные факторы, определяющие результаты. Поэтому в редких случаях наличия небольшой, фибротически измененной, неэластичной, несокращающейся площадки пузыря операция должна быть отложена, чтобы предоставить возможность для роста площадки. Риск несостоятельности шейки мочевого пузыря после операции более высокий при маленьком объеме мочевого пузыря — меньше 85 мл. Если через 4–6 мес. после рождения не достигнута достаточная емкость, то следует рассматривать вопрос об альтернативной тактике, в частности создании толстокишечного кондукта или уретеросигмостомии. Если была произведена операция отведения мочи, то позднее может быть создан постоянно катетеризируемый

карман мочевого пузыря или аугментированный мочевой пузырь, если его площадка была до этого оставлена интактной.

Последний анализ нашего опыта показал, что из 748 пациентов 65 лечились изначально и целиком в нашем госпитале, им была произведена современная «функциональная» этапная реконструкция, у 77% достигнуто дневное и ночное держание мочи, причем 91% «социально» сухие. Под держанием мочи подразумевается ситуация, когда ребенок остается сухим в течение более чем 3-часового промежутка. Под «социальным» держанием мочи имеются в виду те случаи, когда днем ребенок удерживает мочу в течение указанного промежутка, но ночью могут быть эпизоды энуреза.

Описанный подход функционального закрытия мочевого пузыря претерпел существенные изменения за последние десятилетия, благодаря совместным усилиям, опыту, вкладу, энтузиазму исследователей и хирургов — специалистов в области лечения комплекса «экстрофия-эписпадия». Накопление опыта в специализированных центрах имеет принципиально важное значение, поскольку в таких центрах хирурги, ортопеды, анестезиологи, психиатры, научные сотрудники, средний медицинский персонал, медицинские эксперты, социальные работники и специальные группы по лечению экстрофии работают в тесном сотрудничестве постоянно и на современном уровне. Сотрудничество этих групп — лучшая основа для достижения оптимальных результатов у каждого ребенка, родившегося с данной аномалией.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

1. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP et al (1995) The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone Joint Surg Am* 77:177–189
2. Silver RI, Partin AW, Epstein JI, et al. (1997) Penile length in adulthood after bladder exstrophy reconstruction. *J Urol* 158:999
3. Jeffs RD, Charrios R, Mnay M, Juransz AR (1972) Primary closure of the exstrophied bladder. In: Scott R Jr, Gordon HL, Carlton CE, Beach PD (eds) *Current controversies in urologic management*. WB Saunders, Philadelphia, pp 135–143
4. Cendron J (1971) La reconstruction vesicale. *Ann Chir Infant* 12:371–381
5. Gearhart JP (2001) The bladder-epispadias-cloacal exstrophy complex. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE (eds) *Pediatric urology*. WB Saunders, Philadelphia, pp 511–546
6. Gearhart JP (2001) Complete repair of bladder exstrophy in the newborn: complications and management. *J Urol* 165: 243–246
7. Mollard P, Mouriquand PE, Buttin X (1994) Urinary continence after reconstruction of classic bladder exstrophy (73 cases). *Br J Urol* 73:298–302
8. McMahon DR, Kane MP, Husmann DA et al (1996) Vesical neck reconstruction in patients with the exstrophy-epispadias-complex. *J Urol* 155:1411–1413

Duncan Wilcox, Mano J Shenoy

ВВЕДЕНИЕ

Клоакальная экстрофия — чрезвычайно тяжелая аномалия из группы сложных пороков развития, обозначаемых «экстрофия-эписпадия». Встречается она чрезвычайно редко, у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек. Частота ее составляет примерно 1:200 000–400 000 новорожденных.

В настоящее время диагноз этой аномалии в большинстве случаев ставится при антенатальном УЗИ на основании следующих признаков: отсутствие визуализации мочевого пузыря, большой дефект или кистозное образование (персистирующая клоакальная мембрана) передней брюшной стенки, омфалоцеле и аномалии пояснично-крестцового отдела позвоночника. Описаны 7 менее частых «малых» признаков: аномалии нижних конечностей, почек, асцит, расхождение лона, суженная грудная клетка, гидроцефалия, единственная пупочная артерия.

Эмбриогенез данной аномалии пока не ясен, однако предполагается, что причина ее — в нарушении миграции мезодермы в процессе развития нижних отделов брюшной стенки, а также мочеполового и аноректального каналов.

Часто отмечаются сочетанные аномалии мочеполового тракта, а у 1/3 всех пациентов с клоакальной экстрофией — тазовая дистопия или агенезия почки. У 67% детей выявляется спинальный дизрафизм, что определяет высокий процент осложнений после операции. Нередки также сочетанные аномалии скелета, в частности тел позвонков и нижних конечностей.

У девочек обычно удвоены матка и влагалище. У мальчиков отмечается высокая частота двустороннего крипторхизма, однако в некоторых случаях расположение яичек обычное — в мошонке, при этом яички имеют гистологически нормальное строение.

У 85% пациентов с клоакальной экстрофией встречается омфалоцеле, иногда этот порок сочетается также с аномалиями желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), в частности с мальротацией, удвоением и дуоденальной атрезией.

Врожденно короткий кишечник имеется у 25–50% всех пациентов и, соответственно, отставание в развитии и росте наблюдается в значительном числе случаев изначально, еще до какой-либо радикальной реконструкции.

Дети с клоакальной экстрофией должны лечиться в специализированных центрах бригадой, включающей детского уролога, хирурга, неонатолога, нейрохирурга, ортопеда, причем каждый из перечисленных специалистов должен иметь опыт в лечении именно данной патологии. Неоценима также роль среднего персонала урологических отделений и психологов.

Хирургическое лечение включает реконструкцию мочевого пузыря и гениталий, сохранение всех кишечных сегментов, чтобы свести к минимуму потери жидкости и электролитов и обеспечить возможность их дальнейшего использования для реконструкции мочеполового тракта, мобилизацию мягких тканей и/или остеотомию.

Новорожденных с данной патологией необходимо сразу после рождения переводить из родильного дома в специализированный центр. Площадку мочевого пузыря и кишечник закрывают пленкой, чтобы свести к минимуму потери жидкости и предупредить повреждение слизистой оболочки. Пупочный канатик перевязывают лигатурой, но не пережимают клеммой или зажимом, которые могут повредить площадку пузыря и кишку.

Обеспечивают венозный доступ на верхних конечностях. Берут до операции анализ крови, а также обязательно определяют кариотип.

Проводят УЗИ почек и позвоночника, чтобы определить состояние верхних отделов мочевых путей и спинного мозга и исключить (или подтвердить) наличие (или отсутствие) фиксации спинного мозга. Некоторые хирурги рекомендуют контрастное исследование отводящего отдела кишечника (дистальная ирригография) для определения длины толстой кишки.

Рис. 57.1

Анатомически при клоакальной экстрофии видна укороченная толстая (или слепая) кишка, располагающаяся между половинами мочевого пузыря («полупузыри»). На поверхности слепой кишки определяются отверстия (вход в просвет) терминального отдела подвздошной кишки, рудиментарной толстой кишки и червеобразного отростка. Подвздошная кишка может быть эвагинирована. Лонное сочленение широко раскрыто, а бедра ротированы кнаружи и разведены. Половой член (или клитор) расщеплен на правую и левую половины с прилежащими к ним половыми губами или половинами также расщепленной мошонки. В верхней части этого комплекса располагается омфалоцеле, содержащее тонкую кишку и иногда печень. Существует большое разнообразие вариантов клоакальной экстрофии и классификаций этого порока.

Размеры омфалоцеле и площадки, содержащей кишечник, определяют варианты хирургической коррекции, которая в любом случае производится в определенной последовательности: ликвидация омфалоцеле — отделение половин мочевого пузыря от «кишечной» площадки — реконструкция ЖКТ — формирование мочевого пузыря. Первичная радикальная операция по поводу омфалоцеле не всегда возможна, в некоторых случаях приходится ограничиться силопластикой (подшивание мешка Шустера).

Рис. 57.3

Брюшную стенку ушивают послойно отдельными рассасывающимися швами 3/0. Симфиз сближают швом 0/0. Иногда для этого приходится сделать ос-

Рис. 57.2

Уретральные катетеры 5F вводят в оба мочеточника и фиксируют их рассасывающимися швами 5/0. Выделение начинают сначала сверху, перевязывая двумя лигатурами и пересекая пупочные сосуды. Экстрофированные половин мочевого пузыря отделяют коагулятором от кожи и прилежащего кишечника, соблюдая большую осторожность, чтобы не повредить мочеточники, которые, как только в них введены стенты, определяются (пальпируются) медиально.

По окончании выделения измеряют длину кишечника и тубуляризируют его, чтобы воссоздать илеоцекальную заслонку. Терминальный отдел толстой кишки выводят в виде колостомы. Червеобразный отросток сохраняют, если только это возможно.

Половин мочевого пузыря сближают и ушивают по тем же принципам, которые применяются при хирургическом лечении экстрофии мочевого пузыря. Уретру тубуляризируют над катетером 8F либо полностью (у девочек), либо частично (у мальчиков).

теотомию. Кожу ушивают субэпителиальным рассасывающимся швом 5/0. Стенты выводят наружу по бокам от линии швов.

Рис. 57.1

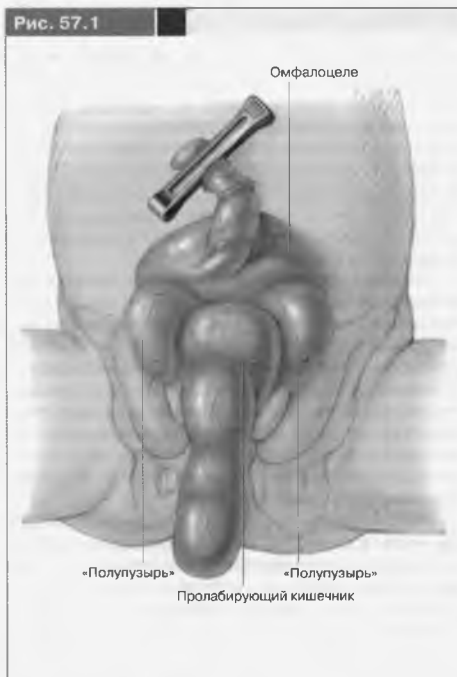
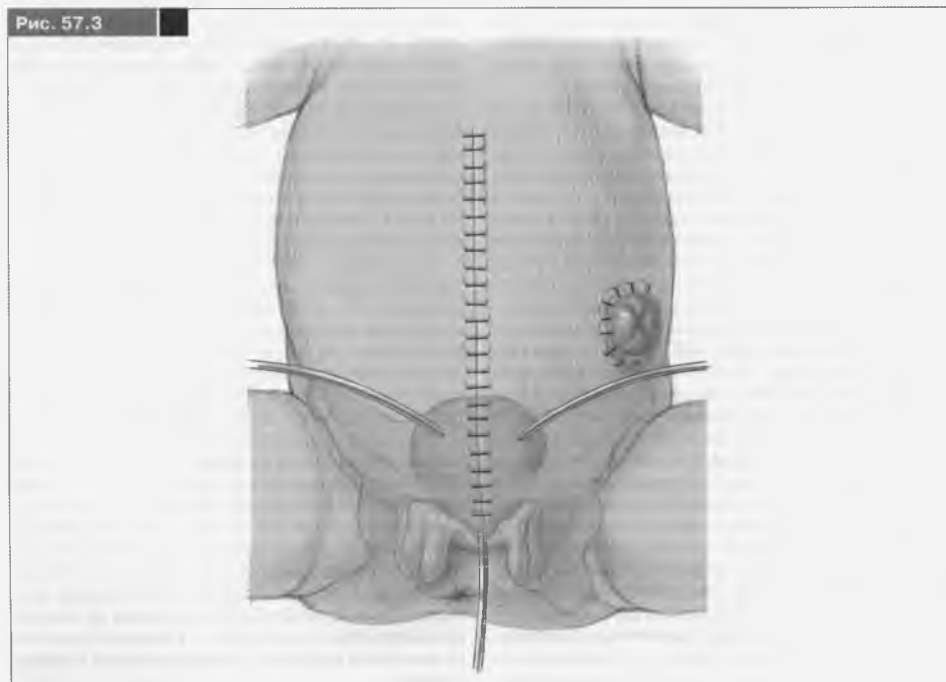


Рис. 57.2



Рис. 57.3



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Благодаря развитию перинатологии и неонатальной хирургии большинство пациентов с клоакальной экстрофией в настоящее время выживают. Но основные изыскания в этой области направлены на то, чтобы обеспечить не только выживание, но и повысить качество жизни в отдаленном периоде.

После первичной реконструкции основное внимание должно быть уделено реконструкции мочевого тракта, сроки которой определяются сугубо индивидуально. По данным литературы, первичноедержание мочи составляет лишь 5% у мальчиков и 10–15% у девочек.

По данным Nusmann (1999 г.), даже после этапной реконструкции лишь 22% пациентов удерживают мочу. Наличие сочетанных неврологических аномалий значительно снижает возможности достичь держания мочи — всего у 7% детей с неврологическими аномалиями против 40% при их отсутствии. У детей с низкой «сопротивляемостью» детрузора производилась пластика шейки мочевого пузыря и по Митрофанову. В среднем держание мочи достигнуто у 48% после этапной реконструкции, у 22% — после реконструкции шейки мочевого пузыря и у 26% — после второй операции, включая пластику шейки мочевого пузыря по Митрофанову. У 22% пациентов в связи с постоянным недержанием была произведена операция отведения мочи. Однако 30% из этих детей вынуждены были все-таки пользоваться памперсами.

Nusmann считает, что у всех пациентов с клоакальной экстрофией должно быть проведено тщательное неврологическое обследование. При отсутствии неврологической патологии следует производить этапную реконструкцию, при наличии — создавать катетеризируемую стому.

По данным Great Ormond Street Hospital, из 19 пролеченных больных с клоакальной экстрофией у 5 детей выявлено поражение почек, у двух из них первичное, еще у двух — после реконструкции шейки мочевого пузыря и реимплантации, и у одного пациента — после ушивания шейки и реимплантации. Ушивание шейки само по себе не увеличивает риск поражения почек, однако необходимо очень тщательное наблюдение за больными после реимплантации, чтобы предупредить поражение почек.

У значительной части больных возникают осложнения, связанные как с ЖКТ, так и со спинальным дизрафизмом, поэтому большое внимание должно быть уделено лечению дисфункции кишечника. При обследовании в отдаленном периоде не отмечено разницы в росте и развитии детей с терминальной илеостомой и терминальной колостомой, хотя первые более длительно находились в стационаре и требовали также более длительной гипералIMENTации в течение первого года жизни. При наличии терминальной колостомы, если у ребенка выделяются оформленные каловые массы, может быть произведена операция низведения толстой кишки на промежность. В редких случаях это осуществляется путем передней сагитальной анопроктопластики. По данным Реба, из 25 леченных им пациентов за 23-летний период 8 детям была сдела-

на PSARP (задняя сагитальная аноректопластика) и 17 — ASARP (передняя). Трое детей полностью держали кал, у 4 отмечалось периодическое каломазание. У 11 пациентов держание кала достигнуто путем постоянного проведения специальной программы, направленной на удержание кала. У 4 отмечалось недержание, и они были кандидатами на эту программу, 2 пациентам с недержанием была наложена илеостома. Один пациент с недержанием отказался от программы.

Вопрос о перемене пола касается только мальчиков с клоакальной экстрофией, и здесь задача чрезвычайно трудная — надо решить, жить ли этому ребенку с набором хромосом XY с аномально развитыми или отсутствующими наружными половыми органами или произвести реконструкцию, изменив пол на женский. Тестикулярный гормон играет важную роль в сексуальной дифференциации мозга млекопитающих и их поведения, в настоящее время нет сообщений о пренатальной диагностике гормональной аномалии.

Наш опыт по перемене пола при XY-наборе хромосом и клоакальной экстрофии на женский показывает, что эти пациенты идентифицируют себя как девочки, однако в детстве имеют поведенческие «мальчиковые» реакции: предпочитают машинки куклам и проявляют интерес к спортивным играм.

Если у мальчиков с клоакальной экстрофией принято решение о перемене пола на женский, то нет необходимости в «уменьшающей» фаллопластике, поскольку при этом пороке половой член обычно маленький. Единственное, что необходимо сделать — это двустороннюю орхидэктомию, ибо если яички остаются, то продолжается маскулинизация. Относительно возможности отцовства у мальчиков с клоакальной экстрофией данных в литературе нет. Причины бесплодия или субфертильности могут быть многообразны: крипторхизм, ретроградная эякуляция, мышечная и эректильная дисфункция, рецидивирующий эпидидимоорхит, повреждение во время операции сосудистых и семявыносящих путей, миелодисплазия.

По данным Great Ormond Street Hospital, качество жизни одинаково у девочек с клоакальной экстрофией с XY- и XX-кариотипом. Их поведение не отличается во взаимоотношениях в семье и среди сверстников, на досуге и отдыхе. Конечно, они не испытывают положительных эмоций от наличия колостомы и необходимости катетеризации, но в целом расценивают качество жизни как высокое.

При оценке качества жизни пациентов с клоакальной экстрофией на первом месте стоят психологическое состояние и степень восприятия собственной половой принадлежности. К сожалению, в настоящее время нет достаточной информации, чтобы можно было говорить об оптимальном решении вопроса о смене пола у пациентов с XY-кариотипом. А пока не получены объективные данные, никакой из вариантов решения не следует отстаивать слишком упорно — в каждом случае эта сложнейшая проблема должна решаться индивидуально.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Gearhart JP, Jeffs RD (1992) Exstrophy of the bladder, epispadias and other bladder anomalies. In: Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED (eds) Campbell's urology, 6th edn, vol 2. WB Saunders, Philadelphia, Chap 46, pp 1772–1815
- Groner JJ, Ziegler MM (2003) Cloacal exstrophy In: Puri P (ed) Newborn surgery. Arnold, London pp 629–636
- Husmann DA, Vandersteen DR, McLorie GA et al. (1999) Urinary continence after staged bladder reconstruction for cloacal exstrophy: the effect of coexisting neurological abnormalities on urinary continence. J Urol 161:1598
- Pefla A (2000) New concepts in bowel reconstruction in cloacal exstrophy. Dialogue Pediatr Urol 23:3
- Schober JM, Carmichael PA, Hines M, Ransley PG (2002) The ultimate challenge of cloacal exstrophy. J Urol 167:300–304

Аугментационная цистопластика и аппендикovesикостомия (операция Митрофанова)

Boris Chertin

ВВЕДЕНИЕ

Существует два типа цистоластики: аугментационная, когда «наращивают» размеры пузыря, и «замещающая», когда пузырь создают из различных отделов кишечника. В большинстве детских урологических центров в настоящее время в основном производят аугментационную цистоластику, преследуя при этом достижение следующих основных целей: создание податливого резервуара мочевого пузыря, ограничение сократительной способности пузыря и увеличение емкости пузыря. Аугментационная цистоластика должна обеспечить интактность мочевого тракта, сохранить функцию почек и обеспечить удержание мочи. Для наращивания пузыря используют различные «субстраты», наиболее часто — сегмент подвздошной кишки. Однако могут быть использованы также желудок и толстая кишка. Подвздошная кишка обладает наименьшей сократительной способностью, а потому является лучшим «материалом» для наращивания пузыря и, соответственно, чаще используется. Эффективное наращивание должно обеспечить достаточную емкость пузыря. В настоящее время опорожняющая периодическая самокатетеризация (ОПСК) стала

универсальной процедурой, обеспечивающей эффективное опорожнение пузыря после наращивания. Однако если ОПСК является простой и легко выполнимой процедурой у мобильных пациентов, то у инвалидов-«колясочников» она вызывает трудности, для преодоления которых предложено несколько методик отведения мочи с механизмом ее держания. Широкую популярность приобрела методика аппендикovesикостомии, хорошо известная как «принцип Митрофанова». Показания и детальное описание различных видов аугментационной цистоластики и методов отведения мочи с механизмом ее держания находятся вне содержания этой главы. Здесь мы лишь детально описываем аугментационную цистоластику с использованием участка подвздошной кишки (илеоцистоластика) и аппендикovesикостомию.

Детей госпитализируют в стационар за 2 дня до операции. Ребенок получает только жидкость. Проводят подготовку кишечника. Вечером перед операцией делают клизму. При индукции в наркоз вводят парентерально антибиотики — гентамицин, ампициллин и метронидазол.

Рис. 58.1

Производят нижний срединный разрез от лона до пупка. Некоторые хирурги рекомендуют нижний разрез Пфанненштиля, но, с нашей точки зрения, этот разрез ограничивает доступ, в то время как нижний срединный может быть легко продлен и обеспечивает хороший доступ ко всем отделам и органам брюшной полости. После разреза фасции открываются пирамидальные и прямые мышцы. Пространство за лонным сочленением широко от-

крывают, для того чтобы хорошо подойти к мочевому пузырю спереди и с обеих сторон. В области дна пузыря находят урахус, перевязывают его и пересекают. Вскрывают брюшину, чтобы выделить дно пузыря с его брюшинным покровом. Подтягивая за тракционный шов, наложенный на урахус, входят в слой и выделяют боковой край мочевого пузыря вниз к мочеточникам и верхнюю пузырную ножку с каждой стороны.

Рис. 58.2

После максимального выделения мочевого пузыря вскрывают его стенку круговым разрезом или по средней линии. Если хирург предпочитает круговой разрез, то его делают отступя на 2 см от устьев мочеточников. При срединном разрезе его проводят отступя на 1 см от шейки мочевого пузыря на каждой его стороне. В течение нескольких лет мы используем круговой разрез (как показано на рисунке), который

дает прекрасный обзор и при этом нет риска повреждения мочеточников. Разрез начинают в области дна пузыря и рассекают стенку игольчатым коагулятором вниз. Во время разреза необходимо поставить катетеры в мочеточники. Окружность рассеченного «пополам» пузыря измеряют, используя турунду или трубку для того, чтобы определить длину необходимого для наращивания кишечного сегмента.

Рис. 58.1



Рис. 58.2

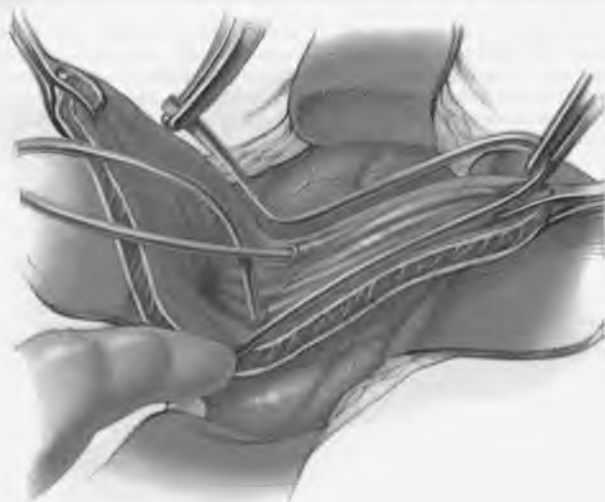


Рис. 58.3

Сегмент терминального отдела подвздошной кишки берут отступя на 15 см от илеоцекального угла. Его длина должна соответствовать измеренной окружности рассеченного пополам мочевого пузыря, а сам сегмент должен располагаться на сосудистой ножке. После взятия сегмента оставшиеся после

иссечения участки подвздошной кишки соединяют двурядным илеоилеоанастомозом GIA-степлером или ручными швами. Взятый сегмент кишки отсекают по противобрыжечному краю, чтобы сформировать «заплату».

Рис. 58.4

Заплату из подвздошной кишки подшивают к рассеченному мочевому пузырю. Для того чтобы предотвратить захождение друг на друга краев кишки и мочевого пузыря в результате тенденции стенки мочевого пузыря к сокращению во время операции, мы накладываем швы-держалки, «деля» линию

швов сначала пополам, а затем на четверти. Заплату из кишки сначала анастомозируют с задней стенкой мочевого пузыря рассасывающимися непрерывными швами 3/0, завязывая швы-держалки по мере того, как к ним подходит линия швов.

Рис. 58.3



Рис. 58.4

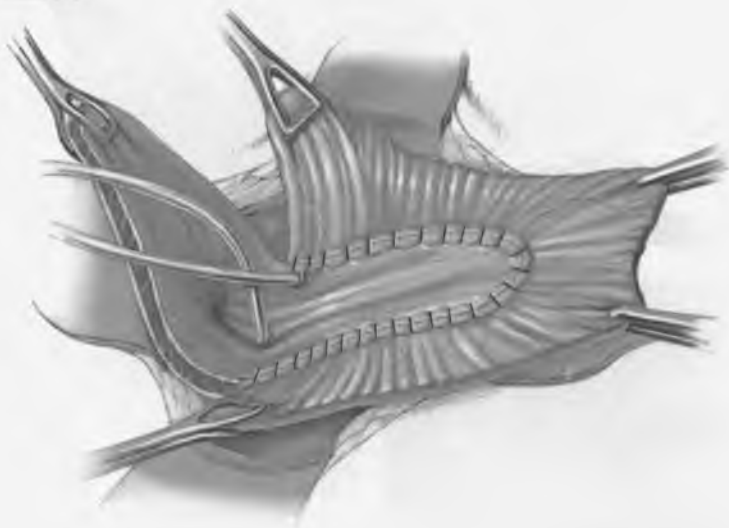


Рис. 58.5

Если планируется операция Митрофанова, ее следует произвести на этом этапе. Для этого слепую кишку и червеобразный отросток широко мобилизуют и отросток на сосудистой ножке вместе с

небольшой «манжеткой» слепой кишки отсекают. Слепую кишку ушивают.

Рис. 58.6

Червеобразный отросток рассекают на верхушке, имплантируют его в мочевого пузырь над треугольником, проводя в поперечный или косой подсли-

зистый туннель длиной не менее 2,5–3,0 см с достаточным по величине отверстием в детрузоре для того, чтобы не было нарушено кровоснабжение.

Рис. 58.5



Рис. 58.6

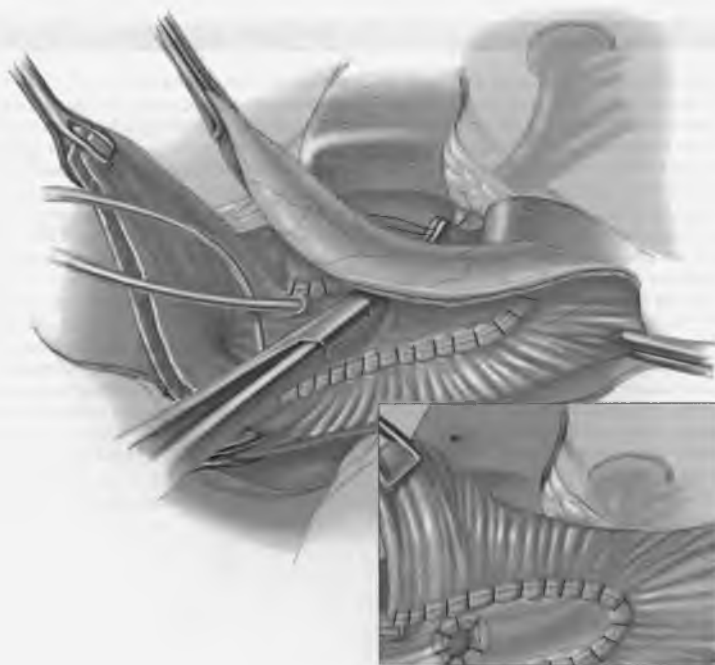


Рис. 58.7

После завершения аппендиковезикостомии заплату из кишки поворачивают и продолжают ее подшивание к мочевому пузырю, создавая переднюю губу анастомоза таким же образом, как и заднюю, только снаружи пузыря. В конце операции в мочевой

пузырь ставят катетер, достаточно широкий, чтобы избежать обтурации его слизистой кишки, и выводят его через стенку мочевого пузыря (но не через линию швов между пузырем и кишечным сегментом) над лоном. В ране позади лона оставляют дренаж.

Рис. 58.8

Основание червеобразного отростка выводят на кожу через большое отверстие в мышцах брюшной стенки, стараясь его при этом не перекрутить. На данном этапе мочевой пузырь подтягивают к мышцам брюшной стенки, стараясь избежать странгуляции червеобразного отростка и его сосудистой ножки. Место выведения стомы на кожу избирают таким образом, чтобы пациенту было удобно. С этой точки зрения пупок обеспечивает хороший пассаж и дает наилучший косметический результат, однако у пациентов с экстропией мочевого пузыря это не лучший вариант выведения стомы. У инвалидов-«колясочников» отмечается тенденция к «скручиванию» позвоночника со временем, что вызывает прогрессирующее сдавление живота. В этом случае живот становится труднодоступным для осмотра больным и каких-либо манипуляций на животе. Поэтому у таких пациентов местом выбора для выведения стомы является эпигастральная область непосредственно у мечевидного отростка брюшины. На каждом конце отростка делают лопатообразный вырез, в который вшивают рассасывающимися шва-

ми треугольный кожный лоскут 2–3 см, оставляя небольшую часть слизистой оболочки видимой, для того чтобы предотвратить любой риск отсроченного стеноза. Если отросток оказался коротким, треугольный кожный лоскут поднимают и оборачивают вокруг катетера, чтобы создать трубку, которую затем подшивают к лопатовидному концу отростка, чтобы удлинить его. Катетер 10F–12F проводят через червеобразный отросток и оставляют его в пузыре по меньшей мере на 2 нед.

Дренаж из раны удаляют, как только по нему прекратилось отделяемое. Надлобковый катетер пережимают примерно на 8-й день после операции. После его пережатия измеряют количество остаточной мочи. Если мочеиспускание не нарушено, катетер удаляют через сутки после пережатия. У детей, которых лечат с помощью периодической катетеризации, мы держим уретральный катетер 48 ч, чтобы убедиться в полном заживлении надлобковой ранки прежде, чем начать периодическую катетеризацию.

Рис. 58.7

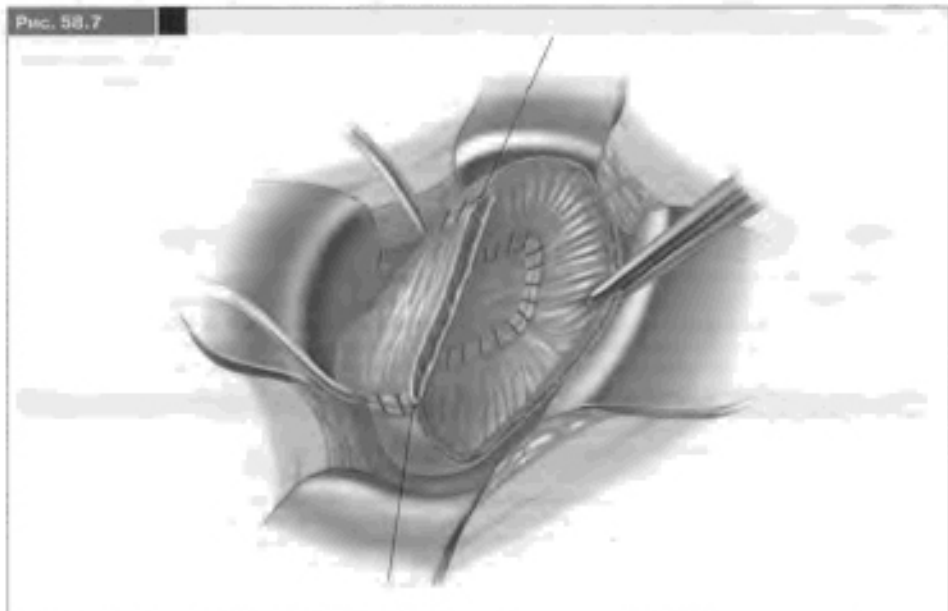
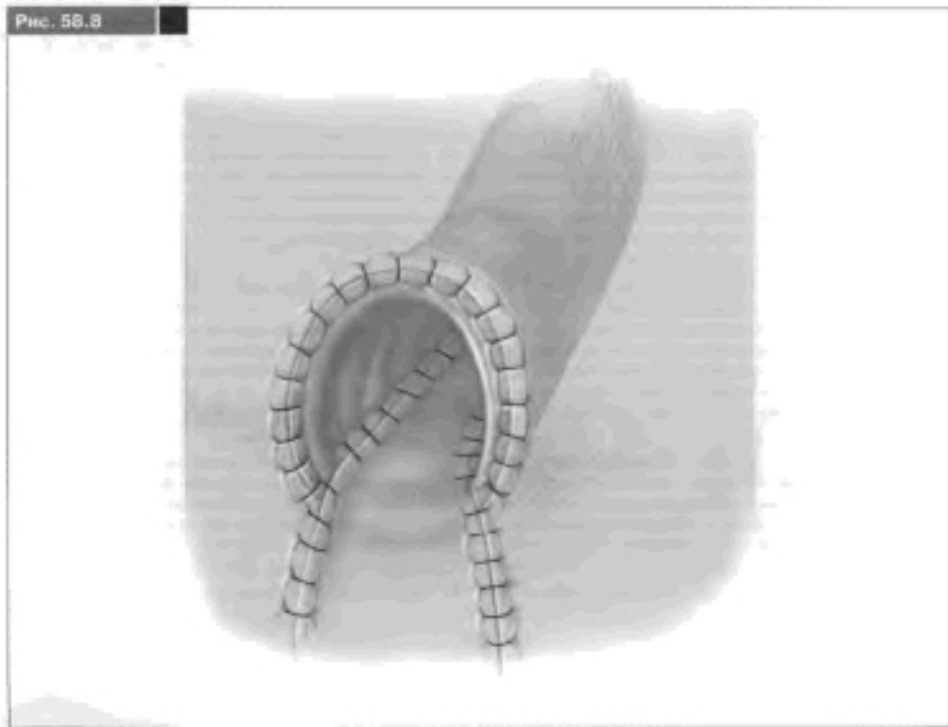


Рис. 58.8



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мы использовали аугментационную цистопластику сегментом подвздошной кишки в течение нескольких лет, получая очень низкий процент осложненных и хорошие результаты в плане податливости мочевого пузыря и его объема в отдаленные сроки после операции. Ни один из наших пациентов не нуждался в повторном наращивании мочевого пузыря из-за повышенной его сократительной способности.

Несмотря на то что сегмент подвздошной кишки изолирован от желудочно-кишечного тракта, он сохраняет способность к абсорбции и секреции и в результате может развиваться гиперхлоремический

метаболический ацидоз. Состояние электролитного обмена зависит от площади кишки, которая находится в контакте с мочой, и от длительности этого контакта. Однако пациенты с нормальной до аугментации функцией почек обладают адекватными компенсаторными механизмами и не имеют серьезных проблем, связанных с острыми метаболическими нарушениями. Если все же развиваются постоянные тяжелые метаболические нарушения, то это, как правило, обусловлено неудовлетворительным опорожнением мочевого пузыря — именно в этом направлении в подобной ситуации должно проводиться обследование и лечение больного.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Mitrofanoff P (1980) Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. *Chir Pediatr* 21:297–305
- Duckett JW, Snyder HM III (1986) Use of the Mitrofanoff principle in urinary reconstruction. *Urol Clin North Am* 13:271–274
- Mundy AR, Noble JG (2002) Bladder augmentation and substitution cystoplasty. In: Frank JD, Gearhart JP, Snyder HM III (eds) *Operative pediatric urology*, 2nd edn, Churchill Livingstone, London, pp 49–68
- Mundy AR, Stephenson TP (1985) “Clam” ileocystoplasty for the treatment of refractory urge incontinence. *Br J Urol* 57:641–646
- Rink RC, Adams MC (1998) Augmentation cystoplasty. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughn ED et al (eds) *Cambell’s urology*, 7th edn. WB Saunders, Philadelphia, pp 3167–3189

Операция ACE (Antegrade Continence Enema*)

Padraig S.J. Malone

ВВЕДЕНИЕ

С тех пор, как в 1989 г. операция ACE была разработана и описана, она получила широкое распространение как ценное дополнение к комплексу мер по лечению стойкого недержания кала при таких видах патологии, как миеломенингоцеле и аноректальные аномалии. Тысячам пациентов по всему миру была произведена операция ACE, которая оказалась эффективной более чем в 80% случаев.

Согласно оригинальному описанию, эта операция включала отъединение червеобразного отростка от слепой кишки, ампутацию его верхушки, «переворачивание» отростка, реимплантацию в подслизистый туннель на передней стенке слепой кишки для создания механизма удержания кала и выведение стомы обычно в правой подвздошной ямке. С тех пор было предложено много различных модификаций операции, поэтому в настоящее время не совсем правильно говорить об операции ACE, более точно называть это *принципом ACE*.

В данной главе представлен современный вариант этого вмешательства, который использует автор.

Поскольку известно, что в 20% случаев данное вмешательство оказывается неэффективным, целесообразно до операции провести пробу — антеградное промывание толстой кишки минимально инвазивным методом. С этой целью в толстую кишку (любую ее часть) через кожу вводят катетер под рентгенологическим или колоноскопическим контролем (аналогично чрескожной эндоскопической гастростомии — ЧЭГ) и через катетер производят клизму (промывание толстой кишки). Если у ребенка имеются выраженные запоры, катетер лучше ввести в дистальный отдел нисходящей кишки, однако при отсутствии запоров лучшее место для введения катетера — слепая кишка. Если промывание оказалось эффективным, пациент может выбрать один из вариантов — существовать с катетером, который в этом случае меняют на пуговичный катетер (аналогично пуговичной гастростомической трубке), или предпочесть конduit, который создают путем открытого вмешательства. Опыт автора свидетельствует о том, что большинство пациентов в конечном счете предпочитают конduit, поскольку при наличии пуговичного катетера отмечается тен-

денция к выделению газов, стула или промывных вод вокруг катетера. Используя такой подход (пробное промывание через катетер), можно определить, в каком отделе толстой кишки конduit будет действовать эффективнее. Все больше кондуитов ставится в настоящее время в дистальный отдел нисходящей кишки, что позволяет уменьшить длительность промывания.

В настоящее время на практике применяются два основных типа ACE — в области *слепой кишки* и в области *левых отделов толстой кишки* (более современный). При первом методе многие хирурги предпочитают простую ампутацию верхушки червеобразного отростка и выведение его на брюшную стенку (в основном лапароскопически) без создания какого-либо запирательного механизма. Однако, по мнению автора, основанному на собственном опыте, если не создан запирательный механизм, то в значительном количестве случаев отмечается подтекание кишечного содержимого и промывных вод, поэтому автор не рекомендует такой подход. Применявшаяся ранее техника создания запирательного механизма изменилась. В настоящее время нет больше необходимости в разъединении отростка со слепой кишкой, и метод, при котором отросток остается на своем месте, описан ниже. Если отросток не может быть использован, поскольку одновременно производится операция Митрофанова, или если производится ACE на левой половине толстой кишки, тогда целесообразно создать трубку из тубуляризированной тонкой кишки по методу Монти (Monti), который описан ниже. Что касается доступа, то здесь нельзя дать определенные рекомендации, поскольку локализация разреза зависит от того, какая операция планируется — ACE в области слепой кишки, левой половины толстой кишки или в комбинации с реконструкцией мочевого пузыря. Кроме того, имеет значение индивидуальное предпочтение хирурга.

Рекомендуется перед операцией назначить профилактически антибиотики широкого спектра действия и провести полноценную подготовку кишечника, поскольку, когда начинаются первые сансы промывания кишечника, желательно, чтобы кишечник был пустым.

* Создание кишечной стомы для антеградного промывания толстой кишки. — *Примеч. перев.*

Рис. 59.1, 59.2

Положение больного на операционном столе на спине. Мобилизуют слепую кишку, ампутируют верхушку отростка и на открытый конец отростка накладывают шов-держалку. Катетер 10–12 Ch проводят через отросток в слепую кишку, убеждаясь в том, что катетеризация может быть проведена без трудностей. Растянутую брыжейку осматривают и делают отверстия между сосудами, что позволяет «обернуть» слепую кишку вокруг отростка через окна в его брыжейке, чтобы создать запираемый механизм и при этом не нарушить кровоснабжение. Швы-держалки накладывают на слепую кишку

вдоль таenia, чтобы держать ее в натяжении при создании подслизистого туннеля. Серозную оболочку и мышечный слой рассекают коагулятором и образовавшуюся борозду расширяют, разводя бранши зажима-москита и открывая подслизистый слой, как это делается при пилоромиотомии. Очень важно, чтобы разрез проходил и через основание червеобразного отростка, чтобы это основание могло быть погружено в слепую кишку, благодаря чему уменьшается угловой изгиб основания отростка, а соответственно, облегчается катетеризация.

Рис. 59.3, 59.4

Отросток «загибают» и укладывают вдоль туннеля, затем слепой кишкой «укутывают» отросток, аналогично фундопликации Ниссена, создавая таким образом запираемый механизм. Ушивание производят рассасывающимися нитями 4/0. Первый шов накладывают у основания отростка, захватывая слепую кишку, затем отросток и снова слепую кишку, стараясь прочно фиксировать отросток в туннеле, чтобы предотвратить его движения и перекручивание и облегчить катетеризацию. Затем накладывают швы вдоль отростка таким же образом, проводят слепую кишку через отверстия в брыжейке

отростка, созданные ранее. Весь отросток погружают в слепую кишку, за исключением его верхушки, которая должна иметь достаточную длину для выведения на брюшную стенку и формирования стомы. Противобрыжеечный край отростка лопатообразно (косо) срезают, чтобы вшить V-образный кожный лоскут при создании стомы для предупреждения ее стеноза. Важно фиксировать слепую кишку к задней поверхности передней брюшной стенки рассасывающимися швами, чтобы она не оказалась «подвешенной» за отросток и чтобы, соответственно, предотвратить перекручивание.

Рис. 59.1



Рис. 59.2



Рис. 59.3

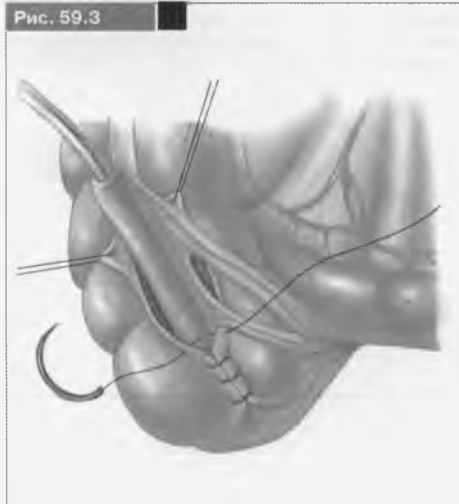


Рис. 59.4



Рис. 59.5, 59.6

Метод ACE Монти показан в тех случаях, когда червеобразный отросток отсутствует или был использован для создания кондуита по методу Митрофанова или при создании ACE на левой половине толстой кишки. Выделяют сегмент подвздошной кишки длиной 2 см на сосудистой ножке, накладывают на его края прямые мягкие зажимы и высекают

сегмент. Оставшиеся концы подвздошной кишки соединяют анастомозом конец-в-конец отдельными рассасывающимися швами (без захвата слизистой оболочки) 4/0. Ушивают дефект брыжейки. Сегмент рассекают продольно по противобрыжечному краю ножницами или коагулятором.

Рис. 59.7, 59.8

Конструируют «трубку Монти» одним рядом отдельных рассасывающихся швов (без захвата слизистой оболочки) мононитью 6/0 над катетером 12 Ch. В начале создания трубки целесообразно наложить швы-держалки на оба конца сегмента с обеих сторон и посередине, в зоне брыжейки, чтобы трубка была сформирована прямой и симметричной на всем протяжении во избежание трудностей при катетеризации. Важно также не тубуляризовать до самого конца, который будет выводиться в виде стомы,

чтобы на конце этой трубки остался «неушитый» дефект, в который можно будет вшить V-образный кожный лоскут, что способствует предотвращению послеоперационного стеноза стомы.

По завершении формирования кишечной трубки образовались два ее сегмента с каждой стороны брыжейки: один будет имплантирован в подслизистый туннель кишки, другой выведен через брюшную стенку в виде стомы.

Рис. 59.5



Рис. 59.6



Рис. 59.7



Рис. 59.8

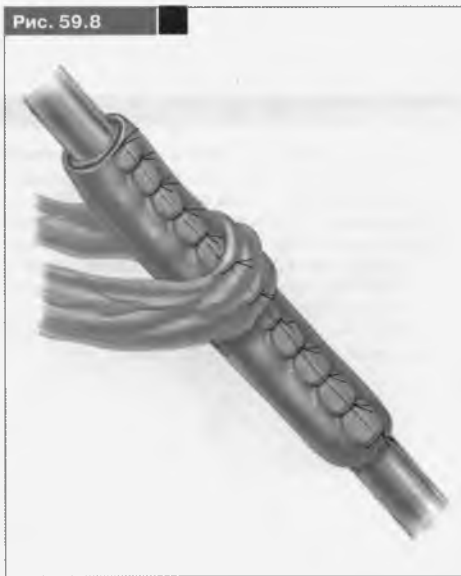


Рис. 59.9, 59.10

Следующий шаг – создание запирающего механизма. По меньшей мере 4 шва-держалки накладывают на толстую кишку с каждой стороны участка таепии соответствующей длины. Серозно-мышечный слой рассекают коагулятором и получившуюся борозду расширяют зажимом-москитом таким образом, чтобы в этот дефект можно было уложить «трубку Монти» и ушить кишку над ней без натяжения (рис. 59.9). Слизистую оболочку толстой кишки вскрывают на конце этой борозды и трубку анастомозируют с толстой кишкой анастомозом конец-в-бок рассасывающимися швами (5/0). После

завершения анастомоза важно убедиться, что конduit можно свободно катетеризировать. Серозно-мышечный слой ушивают над кондуитом рассасывающимися швами 4/0, захватывая в шов толстую кишку с каждой стороны, а посередине конduit, постоянно следя за тем, чтобы конduit не перекрылся в туннеле (рис. 59.10). Важно также следить за тем, чтобы во время ушивания не была бы сдвинута сосудистая ножка. Длина кондуита вне туннеля должна быть такой, чтобы его можно было без натяжения вывести на брюшную стенку.

Рис. 59.11, 59.12

Стому можно вывести в любом отделе брюшной стенки, включая пупок – локализацию ее определяют таким образом, чтобы пациенту было удобно катетеризировать. Независимо от того, где будет располагаться стома, V-образный кожный лоскут должен быть шит в лопатообразный конец кондуита. В этой главе представлен более сложный метод формирования VQ-образной стомы, поскольку исследование показало, что применение этого метода снижает риск развития стеноза стомы.

Сначала маркируют кожные лоскуты. Важно убедиться, чтобы центр V-образного лоскута был расположен непосредственно над дефектом апоневроза, через который будет выводиться конduit. Важно также, чтобы на этом этапе кожа и брюшная стенка были растянуты зажимами Кохера, поскольку, если они не растянуты, то после ушивания брюшной стенки туннель для кондуита может оказаться непрямым. Затем мобилизуют Q- и V-образный лоскуты.

Рис. 59.9

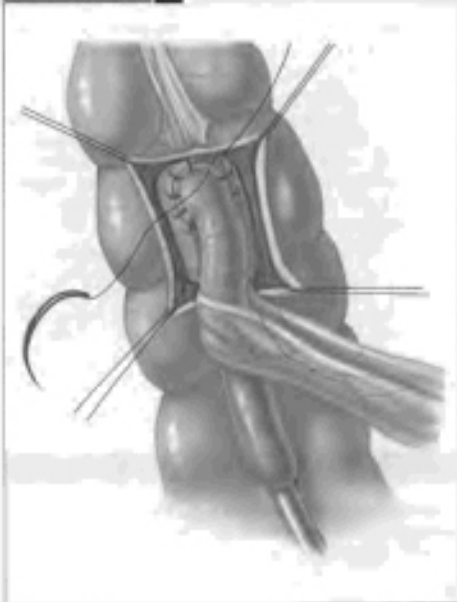


Рис. 59.10



Рис. 59.11

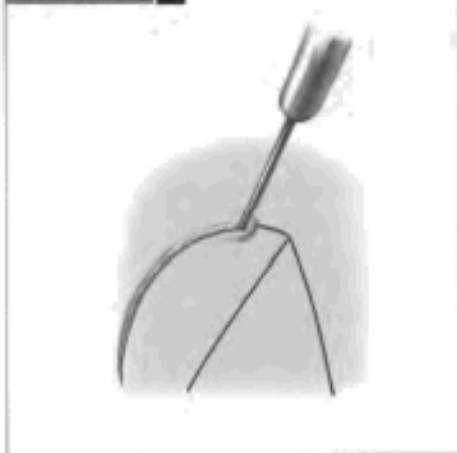


Рис. 59.12

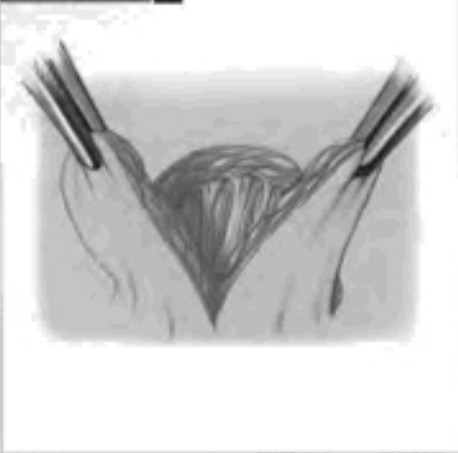


Рис. 59.13, 59.14

V-образный лоскут вшивают в лопатообразный конец кондуита рассасывающимися швами. Автор предпочитает отдельные швы максоном, поскольку игла у них коническая, атравматическая и твердая и идет через кожу легко, в то же время она не травмирует конduit. Узлы завязывают снаружи, чтобы за них не цеплялся катетер, который вводят во время операции, чтобы проверить конduit и стому. Жизненно важно проверять, насколько легко вводится катетер, на каждом отдельном этапе этого вмешательства. V-образный лоскут подшивают до тех пор, пока не осталось достаточно кондуита для анасто-

мозирования с краем Q-образного лоскута. Q-образный лоскут поворачивают над передним краем кондуита, анастомозируя нижний край Q-образного лоскута с V-образным, а медиальный край — с передним краем кондуита. Лучше всего накладывать этот анастомоз при введенном в конduit катетере 12–14 Ch. Q-образный лоскут анастомозируют по всему переднему краю кондуита. Верхний дефект между Q- и V-образным лоскутами также ушивают отдельными рассасывающимися швами 5/0. В результате остается C-образный дефект кожи.

Рис. 59.15

Этот дефект обычно легко ушивается без натяжения непрерывным простым субэпителиальным рассасывающимся швом 5/0 на режущей игле. Если после предыдущей операции (операций) сформировался рубец, то может понадобиться Z-образная пластика, чтобы ушивание производилось без натяжения.

Катетер оставляют на 4 нед., после чего начинают периодическую катетеризацию, однако к промыванию кишечника можно приступить, как только прошел парез кишечника, — обычно на 5-й день после операции.

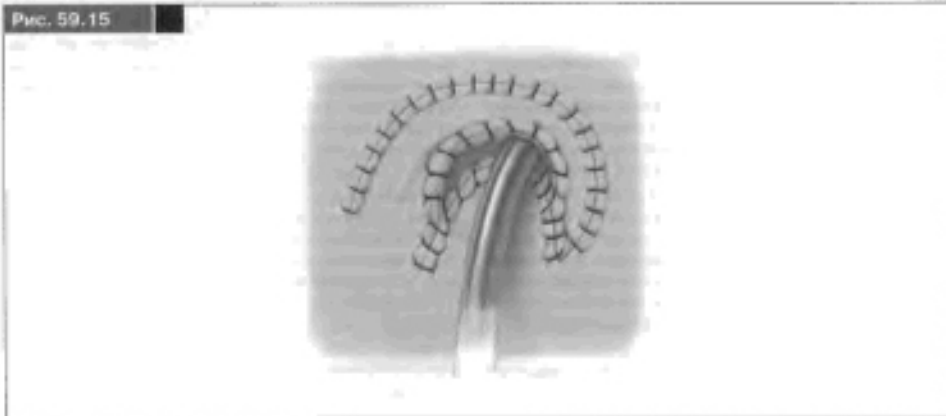
Рис. 59.13



Рис. 59.14



Рис. 59.15



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Все консервативные меры должны быть использованы, прежде чем будет поставлен вопрос об операции АСЕ. При этом очень важен основной диагноз, поскольку это в значительной мере определяет успех вмешательства. По материалам госпиталя в Саутгемптоне (Великобритания), у пациентов с нейротпатическим кишечником или с аноректальными аномалиями успешные результаты АСЕ достигаются в 73% случаев по сравнению с 38% у пациентов с хроническими идиопатическими запорами. Важен также и возраст, в котором производится эта операция. Неудачной операция оказалась у 70% детей в возрасте до 5 лет, в то время как у детей старше 5 лет — всего в 24%. Причем эта разница не зависит от основной патологии, а отражает неспособность детей в возрасте до 5 лет «высидеть» в туалете до тех пор, пока кишечник не опорожнится полностью.

Особую важность в определении успеха вмешательства представляет мотивация. Во многих исследованиях говорится о том, что неприятие и несоблюдение всех принципов лечебной программы — два из основных факторов, являющихся причиной безуспешности вмешательства. Детальное дооперационное консультирование и постоянное внимательное наблюдение в послеоперационном периоде с обсуждением всех проблем, особенно со средним медицинским персоналом, способствует появлению адекватной и постоянной мотивации, без которой операция АСЕ обречена на «провал». Весьма эффективно познакомить ребенка и его родителей с теми пациентами, которым это вмешательство было уже сделано, оказалось эффективным при соблюдении всех рекомендаций и обеспечило приемлемое качество жизни. Первоначальная проба, введенная в последнее время, когда используется чрескожная трубка, — очень важный шаг, поскольку это позволяет хирургу проверить наличие у близких ребенка достаточной мотивации и умения, способности справиться с такими процедурами до того, как ребенку будет произведена операция. Это также позволяет проверить различные варианты программы лечения и выбрать наиболее приемлемый именно в данном конкретном случае.

Программа (режим) промывания обычно устанавливается методом «проб и ошибок» и иногда занимает до 6 мес., пока не достигается устойчивая ситуация. В мире существует огромное количество различных программ. В госпитале Саутгемптона в основном используют фосфатную клизму. Сначала

50 мл раствора разбавляют водой до 100 мл и быстро вводят, после чего вводят примерно 500 мл воды (в оригинальном описании предлагалось использовать физиологический раствор, однако в этом нет необходимости, поскольку использование водопроводной воды безопасно). Режим промывания регулируют в зависимости от эффекта — объем фосфата и/или воды может быть уменьшен или увеличен, пока не достигнут желаемого эффекта. Используя фосфат, следует соблюдать осторожность, так как, если раствор задержится в кишечнике, может возникнуть токсический эффект. В некоторых учреждениях не используют никакие стимуляторы, а просто применяют большие объемы воды.

При проведении АСЕ могут возникнуть некоторые проблемы, наиболее часто — боль во время промывания, которая, по данным литературы, отмечается у 60% пациентов. Она обычно купируется спонтанно в течение первых 3 месяцев, иногда можно уменьшить концентрацию фосфата или частоту инфузий, или использовать перед промыванием антиспастические препараты (Colofac, Solvary, UK). Несмотря на регулярное промывание, у некоторых пациентов могут сохраняться запоры, которые и вызывают боли, в связи с чем эта причина боли должна быть исключена. Еще одна проблема, которая является одной из частых причин безуспешности АСЕ, — это время, которое требуется, чтобы клизма подействовала и кишечник опорожнился. Имплантация кондуита в дистальный отдел нисходящей кишки значительно улучшила эту ситуацию и дает прекрасные результаты, по сравнению со стандартной АСЕ в области слепой кишки.

Наиболее известное послеоперационное осложнение у стомированных больных — стеноз стомы, возникающий у 30% пациентов и у половины из них требующий повторной операции — ревизию. VQS-образная стома, описанная в этой главе, значительно уменьшила частоту стеноза, которая не зависит ни от локализации стомы на брюшной стенке, ни от типа кондуита.

Несмотря на все проблемы, связанные с АСЕ, нет сомнения в том, что это вмешательство позволяет достичь социальной адаптации и «социально» держания кала и избежать колостомии у детей со стойким недержанием, т.е. всего того, что было практически недостижимо до разработки и внедрения АСЕ. Установлено также, что это вмешательство способствовало значительному улучшению качества жизни пациентов.

ИЗБРАННАЯ БИБЛИОГРАФИЯ

- Curry JL, Osborne A, Malone PSJ (1999) The MACE procedure: experience in the United Kingdom. *J Pediatr Surg* 34:338–340
- Koyle MA, Malone PSJ (2001) The Malone antegrade continence enema (MACE). In: King LR, Belman AB, Kramer SA, (eds) *Clinical pediatric urology*, 4th edn. Martin Dunitz, London, Chap 18, pp 529–536
- McAndrew HF, Malone PSJ (2002) Continent catheterisable conduits. *BJU Int* 89:86–89
- Shankar KR, Losty PD, Kenny SE, Booth JM, Turnock RR, Lamont GL, Rintala RJ, Lloyd DA (1998) Functional results following the antegrade continence enema procedure. *Br J Surg* 85:980–982
- Wedderburn A, Lee RS, Denny A, Steinbrecher HA, Koyle MA, Malone PS (2001) Synchronous bladder reconstruction and ACE procedure. *J Urol* 163:2392–2393