**Атрезия пищевода**

 Атрезия пищевода – тяжёлый порок развития, при котором верхний отрезок пищевода заканчивается слепо. Нижний отрезок органа чаще всего сообщается с трахеей. Часто атрезия пищевода сочетается с другими пороками развития – врождёнными порками сердца, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и др. В 5% случаев атрезия пищевода встречается при хромосомных болезнях. Популярная частота – 0,3:1000. Сочетание мужского и женского пола – 1:1.

 Развитие порока связано с нарушениями в ранних стадиях эмбриогенеза. Известно, что трахея и пищевод возникают из одного зачатка – головного конца передней кишки. На самых ранних стадиях трахея широко сообщается с пищеводом. Их разделение происходит на 4-5 недели эмбриогенеза. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации в солидной стадии, которую пищевод проходит вместе с другими образованиями кишечной трубки в сроки от 20 до 40 дня, возможно развитие атрезии пищевода. Из анамнеза беременности типичными являются многоводие и угроза выкидыша в первом триместре.

 Этот порок относится к наиболее тяжелым, несовместимым с жизнью без раннего хирургического вмешательства. Как и большинство врожденных пороков развития внутренних органов, атрезия довольно часто сочетается с врожденными пороками развития других органов и систем.

 В. А. Климанский, В. Д. Тихомирова и соавторы указывают на значительный процент выявления до ( 80 – 90 % ) сопутствующего данному пороку трахеопищеводного свища. R. J. Bereton, H. Linda описывают сочетание атрезии пищевода с атрезией хоан , стенозом пилорического отдела желудка, билиарной агенезией, врожденными пороками сердца, атрезией тощей кишки. Выявили у 4 – 6,9 % детей с атрезией пищевода признаки микрогнатии, гипертелоризма, микроцефалии, гидроцефалии, гипоплазии лицевой части черепа, которые отражают хромосомные нарушения ( трисомию хромосомы 21, 18, 13- 15 ).

 Анатомические формы атрезии пищевода бывают как без сообщения с трахеей ( полное отсутствие просвета, аплазия пищевода ), так и с трахеопищеводным свищем. Размеры свищевого хода различные. При втором варианте атрезии верхний отрезок пищевода находится на уровне II-III грудного позвонка, а нижний отрезок соединяется свищевым ходом с задней или боковой стенкой трахеи или бронха. Оба отрезка находятся друг от друга на расстоянии от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Уровень сообщения с дыхательной трубкой различен : выше I грудного позвонка, на уровне II-III грудных позвонков, ниже III грудного позвонка ( последний вариант встречается наиболее часто ). Известны случаи с двойным свищем. Как правило, диаметр верхнего отрезка пищевода больше нижнего. Слепые концы отрезков могут соприкасаться друг с другом или заходить один за другой.

# Классификация

 На основании анатомических вариантов различают шесть типов атрезии пищевода :

а) – полное отсутствие пищевода ; вместо него существует соединительнотканный тяж;

б) – пищевод образует два изолированных слепых мешка;

в) – верхний отрезок пищевода оканчивается слепо, нижний соединен свищевым ходом с трахеей выше ее бифуркации;

г) – верхний отрезок пищевода оканчивается слепо, нижний соединен свищевым ходом с трахеей в месте ее бифуркации;

д) – верхний отрезок пищевода соединен свищевым ходом с трахеей, а нижний отрезок заканчивается слепо;

е) – верхний и нижний отрезки пищевода соединены с трахеей свищевым ходом.

Стенки слепо заканчивающегося отрезка пищевода гипертрофированны, а в дистальном его отрезке истончены.

## Клиника

Клинические симптомы появляются вскоре после рождения ребенка. Они довольно типичны, что создает предпосылки для ранней диагностики и своевременного хирургического лечения. Наиболее ранними ив то же время постоянными симптомом является обильное и непрерывное выделение изо рта и носа новорожденного пенистой вязкой слизи ( ложная «гиперсаливация» ).

При этом часть слизи аспирируется, появляются приступы цианоза. После отсасывания содержимого наступает временное улучшение, а затем вновь появляются пенистые выделения и приступы цианоза. Это позволяет заподозрить непроходимость пищевода еще до первого кормления.

Второй основной симптом обнаруживается при первом же кормлении ребенка или питье жидкости. Пища или жидкость сразу выделяется обратно при полной атрезии, а при трахеопищеводном свище, попадая вдыхательные пути, вызывает поперхивание и тяжелый приступ кашля с нарушением дыхания и появлением цианоза. Регургитация при приеме пищи и жидкости отличается от рвоты тем, что она возникает после одного – двух глотков.

Появление этих симптомов требует немедленной проверки проходимости пищевода. Для этого используют зондирование (катетеризацию) пищевода резиновым катетером № 8 –10 , который вводится через нос. При атрезии катетер не удается провести глубже 10-12 см от края десен, так как он упирается в слепой отрезок атрезированного пищевода. При наличии пищеводно-трахеального свища катетер не удается провести в желудок. А. П. Биезинь , С. Я. Долецкий, А. Г. Пугачев рекомендуют этот метод при подозрении на атрезию уже после первого осмотра больного.

 Достаточно информативной является проба по Elephant . сущность пробы заключается в том , что в катетер, находящийся в пищеводе и проведенный до упора, с помощью шприца вводят воздух в количестве 10-15 см . При атрезии вдуваемый воздух тут же с шумом выходит обратно через рот и нос больного.

 Уже через несколько часов жизни у ребенка с атрезией пищевода в тех случаях , когда имеются пищеводно – трахеальные свищи , развивается синдром дыхательной недостаточности , которая усугубляется попаданием в дыхательные пути желудочного содержимого.

 При осмотре ребенка отмечается изменение конфигурации верхней половины живота : западение или уплощение ее , характерное для полной атрезии, или выбухание в случае атрезии с пищеводно –трахеальным свищем . очень быстро развиваются дыхательные расстройства в виде одышки , расстройства ритма дыхания , перемежающегося , а затем и постоянного цианоза , в легких появляются влажные хрипы. Характерно усиление этих расстройств после каждого приема пищи и жидкости. После рождения у ребенка с атрезией пищевода первые 24 – 28 ч бывает мекониевый стул, а затем появляются запоры.

 В течение 2 – 3 суток после рождения состояние ребенка резко ухудшается, развиваются тяжелые осложнения, важнейшим среди которых является аспирационная пневмония , обусловленная попаданием пищи и слизи в дыхательный тракт через свищевые ходы. При полной атрезии наблюдается не менее серьезное осложнение – обезвоживание и истощение. Дыхательные расстройства приводят к респираторному ацидозу , полицитемии, повышению гематокрита.

 Окончательная диагностика атрезии пищевода и уточнение ее формы возможны с помощью рентгенологического исследования. Единого

мнения о методике проведения этого исследования пока нет. Ю. Ф. Исаков, И. В. Бурков , Н. В. Ситковский рекомендуют проводить его с не тугим заполнением пищевода контрастным веществом. В. Д. Тихомирова считает более целесообразным использовать в качестве контрастного вещества йодолипол.

 Рентгенологическое исследование начинают с обзорного снимка грудной клетки , а затем переходят к рентгеноскопии органов брюшной полости. При наличии пищеводно – трахеального свища в нижнем отрезке пищевода обнаруживается воздух в желудке и кишечнике. В последующем производят контрастное исследование пищевода обязательно в вертикальном положении исследуемого с целью предупреждения аспирации контрастного вещества. Целесообразно в качестве последнего использовать водорастворимые препараты йода. Рентгеновские снимки делают в прямой и боковой проекциях.

 После окончания рентгенологического исследования контрастное вещество тщательно отсасывают . Преимущество водорастворимых йодистых препаратов перед барийсодержащими контрастными веществами заключается в легкости и полноте отсасывания. На рентгеновском снимке выявляется заполнение контрастным веществом слепого отрезка пищевода или проникновение его непосредственно в легкие ( при наличии пищеводно – трахеального свища ). Однако и при полной атрезии пищевода контрастное вещество может оказаться в легочной ткани вследствие регургитации его, но в гораздо меньшем количестве. Для предупреждения подобного явления используемое для контрастирования пищевода количество йодолипола не должно превышать 2 мл.

 Для уточнения диагноза необходимо применение эзофагоскопии, трахеобронхоскопии . W. Holzgreve сообщает о диагностическом значении при распознавании атрезии пищевода определения ацетилхолинэстеразы в амниотической жидкости в пренатальном периоде.

# Лечение

 Только раннее оперативное вмешательство может спасти жизнь ребенку с атрезией пищевода. Уже в родильном доме должна быть начата предоперационная подготовка, включающая аспирацию содержимого рото – носоглотки каждые 15 – 20 мин , дачу кислорода, полное исключение кормления через рот. Транспортировка должна быть выполнена специализированной бригадой в максимально короткий срок. Общая длительность предоперационной подготовки определяется тяжестью нарушений гомеостаза и гемодинамики, дыхательной недостаточностью , степенью дегидратации . При явных признаках аспирации , нарушении дыхания , а тем более при пневмонии или ателектазе необходимо как можно раньше прибегать к прямой ларингоскопии с катетеризацией трахеи и аспирации. При неэффективности последней под наркозом проводят бронхоскопию или интубацию трахеи с тщательной аспирацией содержимого. Больного помещают в кувез, где обеспечиваются непрерывная подача кислорода, аспирация содержимого ротоглотки , согревание. Назначают инфузионную, антибактериальную, симптоматическую терапию.

 Выбор метода оперативного вмешательства определяется формой атрезии и состоянием больного. При наиболее частой форме атрезии с дистальным трахеопищеводным свищем у больных с малым операционным риском ( доношенных, без сочетанных пороков жизненно важных органов и симптомов внутричерепной родовой травмы ) целесообразно начинать с торакотомии, разделения трахеопищеводного свища. Если диастаз между концами пищевода не превышает 1.5-2 см, то накладывают прямой анастомоз. При большом диастазе отрезков пищевода накладывают шейную эзофагостому и гастростому по Кадеру. При не свищевых формах из-за значительного диастаза выполняют операцию гастростомии и эзофагостомии. У больных с высоким операционным риском оперативное вмешательство чаще начинают с наложения двойной гастростомии ( первая – для кормления через зонд, заведённый в двенадцатиперстную кишку, вторая – для декомпрессии желудка и уменьшения аспирации ). Второй этап операции выполняют после улучшения состояния, спустя 2-4 дня.

 В послеоперационном периоде продолжают начатую интенсивную терапию. Кормление ребёнка проводят через зонд, введённый интраоперационно через анастомоз либо в гастростому после восстановления пассажа по кишечнику. На 6–7-е сутки исследуют состоятельность анастомоза. Под контролем рентгеновского экрана через рот ребёнка вводят 1-2мл. йодолипола. Оценивают проходимость зоны анастомоза, исключают затёки контрастного вещества. При отсутствии осложнений ребёнка начинают кормить через рот. Через 2-3 недели после операции проводят контрольную фиброэзофагогастроскопию с оценкой степени проходимости зоны анастомоза, состояния кардии, симптомов эзофагита. Сужение анастомоза, встречающегося в 30-40% случаев, требует бужирования ( бужи №22-24 ). Длительность бужирования контролируется эзофагоскопией.

 Ребёнок в послеоперационном периоде в течение первого года жизни требует постоянного диспансерного наблюдения. Возможны явления дисфагии, осложняющиеся непроходимостью о области анастомоза, что требует срочной эзофагоскопии. В связи с этим дети на первом году жизни требуют кормления гомогенизированной пищевой массы. Недостаточность кардии и желудочно-пищевой рефлюкс, нередко осложняющий послеоперационный период, клинически проявляются ночными регургитациями, повторными пневмониями, срыгиваниями и требуют своевременной диагностики. В связи с операционной травмой возвратного нерва у детей в ближайшие 6-12 месяцев возможна осиплость голоса.

 У детей с эзофаго- и гастростомой в возрасте от 2-3 месяцев до 3-х лет выполняют второй этап операции – пластику пищевода толстокишечным трансплантатом.

### **Список литературы:**

1. Н.Г. Зернов, Т.П. Сашенкова, И.П. Остроухова «Заболевание пищевода у детей» Москва «Медицина» 1988г. 173с.
2. Е.П. Иванов и др. «Лечение атрезии пищевода у детей» Хирургия 1980г. №7 стр.89-90.
3. Б.М. Красюк, К.А. Залогин, Е.Н. Горелова «Успешное лечение атрезии пищевода» Вестник хирургии им. Грекова 1981г. т.126 №4 стр.95-96.
4. Ю.Ф. Исаков «Хирургические болезни у детей» Москва «Медицина» 1993г. стр.123-126.