

Р.П. Кліманський, С.О. Жаріков, Н. Нгуєн, О.І. Юдін

# Сучасні методи діагностики та лікування вродженої непрохідності тонкої кишки у дітей (огляд літератури)

Донецький національний медичний університет, м. Лиман, Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2020.1(66):72-80; DOI 10.15574/PS.2020.66.72

**For citation:** Klimanskyi RP, Zharikov SO, Nguyen N, Yudin OI. (2020). Modern methods of diagnostics and treatment of injected tender in the child in children (literature review). Paediatric Surgery.Ukraine. 1(66):72-80; DOI 10.15574/PS.2020.66.72

Вроджена непрохідність тонкої кишки характеризується наявністю повного або часткового порушення її прохідності, що нерідко супроводжується розвитком синдрому поліорганної недостатності із залученням усіх органів і систем організму, та потребує проведення ургентного хірургічного втручання у новонародженої дитини. Своєчасне виявлення інтестинальної обструкції у новонароджених дітей є необхідною умовою, враховуючи імовірність розвитку важких ускладнень. Досягнення в хірургічному лікуванні, інтенсивній терапії та післяопераційній нутритивній підтримці за останнє десятиріччя призвели до покращення виживаності новонароджених з вродженою непрохідністю тонкої кишки, проте вона і досі пов'язана із значним рівнем захворюваності та летальності. З метою покращення результатів хірургічного лікування вродженої непрохідності тонкої кишки в усьому світі проводяться дослідження факторів, які впливають на летальність, але результати їх різняться і подекуди залишаються суперечливими. Факторами ризику смертності вважають складні вади серця, недоношеність, сепсис, пневмонії та такі хірургічні ускладнення, як синдром короткого кишечника, неспроможність анастомозу та гастродуоденальна дисфункція.

У статті проведено аналіз публікацій з актуальних проблем діагностики та лікування вродженої непрохідності тонкої кишки у дітей. Розглянуто основні принципи та методи оперативних втручань окремих дитячих хірургічних клінік, а також реабілітацію дітей у післяопераційному періоді.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** вроджені вади розвитку, кишкова непрохідність, атрезія, лікування, діти.

## Modern methods of diagnostics and treatment of injected tender in the child in children (literature review)

**R.P. Klimanskyi, S.O. Zharikov, N. Nguyen, O.I. Yudin**

Donetsk National Medical University, Liman, Ukraine

Congenital obstruction of the small intestine is characterized by the presence of complete or partial violation of its patency, which is often accompanied by the development of syndrome of multiple organ failure with the involvement of all organs and systems of the body, and requires urgent surgical intervention in a newborn baby. Timely detection of intestinal obstruction in newborns is a prerequisite, given the possibility of severe complications. Advances in surgical treatment, intensive care, and postoperative nutritional support over the past decade have led to improved survival of newborns with congenital obstruction of the small intestine, but is still associated with significant morbidity and mortality. In order to improve the results of surgical management of congenital obstruction of the small intestine around the world, studies are conducted on the factors that affect mortality, but their results differ and remain controversial in some places. Mortality risk factors include complex heart defects, prematurity, sepsis, pneumonia, and surgical complications such as short bowel syndrome, anastomosis failure, and gastroduodenal dysfunction. The article analyzes the publications that highlight the current problems of diagnosis and treatment of congenital obstruction of the small intestine in children. The basic principles and methods of surgical interventions of individual pediatric surgical clinics and rehabilitation of children in the postoperative period are considered.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** congenital malformations, intestinal obstruction, atresia, treatment, children.

## Современные методы диагностики и лечения врожденной непроходимости тонкой кишки у детей (обзор литературы)

**Р.П. Климанский, С.О. Жариков, Н. Нгуєн, О.И. Юдин**

Донецкий национальный медицинский университет, г. Лиман, Украина

Врожденная непроходимость тонкой кишки характеризуется наличием полного или частичного нарушения ее проходимости, нередко сопровождается развитием синдрома полиорганной недостаточности с вовлечением всех органов и систем организма, и требует проведения

ургентного хирургического вмешательства у новорожденного ребенка. Своевременное выявление интестинальной обструкции у новорожденных детей является необходимым условием, учитывая возможность развития тяжелых осложнений. Достижения в хирургическом лечении, интенсивной терапии и послеоперационной нутритивной поддержке за последнее десятилетие привели к улучшению выживаемости новорожденных с врожденной непроходимостью тонкой кишки, однако она до сих пор связана со значительным уровнем заболеваемости и летальности. С целью улучшения результатов хирургического лечения врожденной непроходимости тонкой кишки во всем мире проводятся исследования факторов, влияющих на летальность, но результаты их различаются и порой остаются противоречивыми. Факторами риска смертности считают сложные пороки сердца, недоношенность, сепсис, пневмонии и такие хирургические осложнения, как синдром короткого кишечника, несостоятельность анастомоза и гастродуоденальная дисфункция.

В статье проведен анализ публикаций, освещающих актуальные проблемы диагностики и лечения врожденной непроходимости тонкой кишки у детей. Рассмотрены основные принципы и методы оперативных вмешательств отдельных детских хирургических клиник, а также реабилитация детей в послеоперационном периоде.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития, кишечная непроходимость, атрезия, лечение, дети.

Розвиток неонатальної хірургії та вдосконалення реанімаційної допомоги останніми роками значно поліпшили результати лікування вродженої кишкової непрохідності (ВКН) у новонароджених. Вагомий внесок у це зробила антенатальна ультразвукова діагностика (УЗД) вроджених вад розвитку (ВВР), дозволивши планувати процес пологів у перинатальних центрах і відповідний вибір лікувальної тактики. Однак проблему не можна вважати повністю вирішеною. Певні труднощі створює різноманіття клініко-анатомічних варіантів патології. Особливої уваги вимагають випадки поєднаних і множинних ВВР, ускладнених внутрішньоутробною перфорацією, меконієвим перитонітом, заворотом і некрозом кишки. У багатьох клініках практикують тактику етапного лікування ВКН – накладання кишкових стом. Деякі фахівці вважають можливим формування обхідних кишкових анастомозів. Зберігається невизначеність у діагностиці та виборі хірургічної тактики при варіантах мальотації дванадцятипалої кишки (ДПК) [8,16,17].

У сучасних перинатальних центрах проводиться профілактика розладів гомеостазу, водно-електролітного та кислотно-лужного балансів, гіпотермії, що, в свою чергу, дозволяє уникнути порушення загального стану новонароджених дітей із вродженою непрохідністю тонкої кишки (ВНТК) до оперативного втручання. Своєчасне виявлення інтестинальної обструкції у новонароджених дітей є необхідною умовою, враховуючи можливість розвитку важких ускладнень: ексікозу, токсикозу, аспіраційного синдрому, гіповолемічного шоку. Саме тому були широко визнані безсумнівні переваги пренатальної УЗД [27,30,33].

Вроджена непрохідність тонкої кишки характеризується наявністю повного або часткового порушення її прохідності, що нерідко супроводжується розвитком синдрому поліорганної недостатності із залученням усіх органів і систем організму та потребує проведення ургентного хірургічного втручання у новонародженої дитини. За даними літератури, обструкцію тонкої кишки прийнято

розподіляти на високу та низьку. До високої обструкції відносять непрохідність ДПК проксимальніше зв'язки Трейца, до низької відносять непрохідність дистальних відділів тонкої кишки. Характерними особливостями ВКН є різке розширення і функціональна недостатність проксимального та звуження дистального відділів кишечника при атрезії. Можлива перфорація проксимальної петлі з розвитком важкого розлитого (внутрішньо-утробного) перитоніту, вроджене укорочення довжини кишечника внаслідок асептичного некрозу значної частини тонкої кишки разом з його брижею, що створює додаткові труднощі після резекції та зшивання відділів травної трубки [10,19,21,31].

За даними літератури, вроджені атрезія та стеноз ДПК виникають у близько однієї дитини на 2 500–10 000 народжених живими і частіше спостерігаються у хлопчиків, ніж у дівчаток. Понад 50% цих пацієнтів мають супутні вроджені аномалії. Серед них частота трисомії 21 хромосоми виявляється близько у 30% пацієнтів. Дуоденальну обструкцію (ДО) класифікують на атрезії та стенози. У великих вибірках співвідношення атрезій до стенозів становить 3:2 та 2:2. Часткову обструкцію при перфорованій мембрані або перетинці вважають стенозами. Атрезії, або повні обструкції, поділяють на три морфологічні групи. Тип I атрезій зустрічається у 90% випадків від усіх дуоденальних обструкцій і має перетинку, яка знаходиться в просвіті кишки і представлена слизовим та підслизовим шаром. Тип II характеризується наявністю розширеного проксимального кінця та звуженого дистального сегмента, поєднаних фіброзним тяжем. Тип III характеризується явним перериванням цілісності кишки з окремими проксимальним та дистальним дуоденальними сегментами. При цьому варіанті дефекту спостерігається найбільша кількість аномалій жовчовивідної протоки. Окрім основних трьох типів, зустрічаються множинні та тотальні форми атрезії ДПК, але останні є рідкісними і мало описані в літературі. Вроджена ДО може бути викликана як вну-

## Огляди

трішніми, так і зовнішніми чинниками. Різні внутрішні та зовнішні вроджені порушення можуть призвести до повної або часткової обструкції ДПК. Вважається, що внутрішні аномалії викликають порушення реканалізації фетальної дванадцятипалої кишки, яка призводить до повної її обструкції. Зовнішня форма ДО виникає за рахунок дефектів розвитку суміжних структур, таких як підшлункова залоза, передуюденальна воротна вена або мальротация та ембріональні злуки Ледда. Найбільш частою формою зовнішньої обструкції ДПК є кільцеподібна підшлункова залоза (КПЗ) [18,25,28].

Кільцеподібна підшлункова залоза, як етіологічний чинник ДО, заслуговує на особливу увагу. Ця форма обструкції, ймовірно, виникає через порушення розвитку ДПК, а не через справжні конструктивні порушення. Таким чином, наявність КПЗ є лише візуальною індикацією атрезії або стенозу, які лежать в основі вади. При КПЗ дистальний кінець підшлункової залози фіксується до стінки ДПК, формуючи кільце, яке не розтягується, або кільцеподібну порцію панкреатичної тканини, що оточує низхідну частину ДПК. При КПЗ, асоційованій з ДО, дистальні жовчовивідні шляхи часто є ненормальними і можуть відкриватись проксимально або дистально по відношенню до атрезії або стенозу. У літературі зустрічаються й інші біліарні мальформації, асоційовані з ДО. Серед них: біліарна атрезія, агенезія жовчного міхура, стеноз загальної жовчовивідної протоки, кісти холедоху та імунodefіцит [1,20,29,32].

Провідним симптомом атрезії та ізольованого стенозу ДПК у новонароджених перших 24 годин життя є блювота жовчю, дегідратація, втрата ваги, здуття верхніх відділів живота. Мінімальна ДО, при «м'якому» стенозі або мембрані, може не мати чітких клінічних проявів. Також у дітей з частковою обструкцією ДПК відходження меконію може бути нормальним або порушеним незначно. Близько 10% дітей мають атрезію проксимальніше Фатерового сосочка, і при цьому домішки жовчі в блювотних масах відсутні. При проведенні зондування шлунка одразу після народження дитини характерною ознакою кишкової непрохідності є виділення більше 20,0 мл забарвленого або безбарвного шлункового вмісту, в той час як у здорових дітей виділяється менше 5,0 мл безбарвної рідини [24,38,40].

За даними сучасної літератури, відсутність встановленого діагнозу ДО безпосередньо в періоді новонародженості може призвести до клінічно значущих метаболічних порушень, аспіраційної пневмонії, затримки розвитку і, навіть, синдрому короткої кишки у випадку завороту середньої киш-

ки. Пренатальна діагностика високої ВНТК дає можливість виявлення супутніх ВВР плода, планування надання допомоги новонародженій дитині в перинатальному періоді. ВНТК може бути встановлена, починаючи з 20 тижня гестації. Під час проведення пренатальної УЗД у вагітних жінок з ВНТК у плода визначаються багатоводдя та симптом «подвійного шлунка», або «double bubble», – два збільшені міхури, що відповідають переповненому рідиною шлунку та ДПК, останній діагностується в 44% випадків. Незважаючи на те, що атрезія ДПК формується до 12 тижня внутрішньоутробного розвитку, раннє виявлення останньої, з незрозумілих причин, є неможливим. Окрім класичного симптому «double bubble», у літературі описуються випадки ВНТК з пренатальним розширенням лише шлунка – симптом «single bubble» [42,43].

На думку деяких авторів, правильна передопераційна підготовка та раннє хірургічне лікування можуть зменшити відсоток післяопераційних ускладнень, термін перебування в стаціонарі та матеріальні витрати на лікування. Проте ці дані різняться. Так, у дослідженні Qing–Jiang Chen та співавт. (2014) із 287 дітей, прооперованих з приводу ВНТК у період між 2003 р. та 2012 р., у 67 випадків ваду було діагностовано пренатально, у решти діагноз встановлено постнатально. Пацієнти з пренатально встановленим діагнозом переважно мали менший гестаційний вік та нижчу вагу при народженні, частіше мали важкі супутні асоційовані вади розвитку. Незважаючи на раннє підтвердження діагнозу та проведення відповідного оперативного лікування, серед досліджуваних випадків не було значних відмінностей у загальних результатах лікування, а тривалість терміну перебування в стаціонарі була більшою [39].

Враховуючи високу частоту супутніх ВВР при ВНТК, включаючи хромосомні аномалії, застосовують додаткові інвазивні та неінвазивні методи пренатальної діагностики. Основними інвазивними методами діагностики є амніоцентез та хоріоцентез. До сучасних неінвазивних методів діагностики належить Prena-test, за допомогою якого вже у першому триместрі вагітності можна визначити наявність синдрому Дауна у плода за даними дослідження венозної крові матері з чутливістю >99% [15].

Більшість дослідників вважають, що основним методом діагностики ВКН є передопераційна оглядова рентгенографія органів черевної порожнини, якої зазвичай достатньо для постановки діагнозу непрохідності ДПК в усіх пацієнтів, крім тих, які мали незавершений поворот кишечника та/або часткову ВКН.



На рентгенограмах візуалізується симптом «double-bubble» та відсутність газу в дистальних відділах кишечника, що притаманне атрезії ДПК. На думку інших авторів, за підозри на часткову непрохідність ДПК доцільно проводити пасаж барію по ШКТ. При діагностиці атрезії ДПК деякі автори рекомендують проведення іригографії в якості допоміжного методу обстеження. При цьому можна діагностувати порушення розміщення сліпої кишки, але це не завжди вказує на мальотацію або заворот кишечника. У доступних літературних джерелах відомостей щодо застосування ендоскопічних та постнатальних ультразвукографічних методів дослідження для діагностики ВКН не знайдено [10,29,45].

У літературі існує багато протиріч щодо часу відновлення функції кишечника. Фактом залишається те, що деякі діти можуть засвоювати повне ентеральне харчування (ЕХ) вже через декілька днів (із третьої доби після операції), що призводить до того, що деякі хірурги відмовляються від парентерального харчування (ПХ) у ранньому післяопераційному періоді. У ретроспективному порівняльному дослідженні М. Bishay та співавт. (2013), до якого увійшли 54 новонароджені дитини, показано, що діти з атрезією чи стенозом ДПК можуть бути проліковані без ПХ. Це дало можливість уникнути ускладнень, пов'язаних з ПХ та встановленням центрального венозного доступу. Проте понад третина дітей, у яких ПХ не було застосовано одразу після операції, в подальшому потребували його проведення [14].

Застосування ПХ поширилось у практиці дитячої хірургії, як і зондові трубки, які раніше проводили за анастомоз. Деякі хірурги виступають за їх застосування і сьогодні, виходячи з того, що розширення ДПК проксимальніше від анастомозу є причиною порушення перистальтики, і що харчування, яке вводиться в дистальні відділи, буде засвоюватись швидше. Деякі дослідження вказують на те, що такий підхід може допомогти уникнути потреби в ПХ та постановки центрального венозного доступу (з відповідними ускладненнями) та зменшує час до початку повного ЕХ. Вищенаведене заперечують інші дослідники, які встановили, що застосування трансанастомотичних зондів було асоційоване з подовженим часом до забезпечення повного ЕХ та довшим перебуванням у стаціонарі [4,7,9,20,26,44].

При хірургічній корекції ВНТК відкритим способом застосовують різні доступи, серед яких серединна лапаротомія, поперечна та параумбілікальна лапаротомія. Аналіз результатів лікування залежно від обраного доступу показав, що немає різниці в часі операції, тривалості ШВЛ, кількості застосованих

наркотичних анальгетиків, часі до переходу на повне ЕХ та перебування в стаціонарі, частоті інфекційних ускладнень. Оперативне лікування ВНТК полягає у створенні дуодено-дуоденоанастомозу з використанням звужувальної дуоденопластики або без неї. У випадках КПЗ надають перевагу обхідному дуодено-дуоденоанастомозу з метою попередження та уникнення рестенозування та розвитку панкреатичних нориць при спробах розсічення КПЗ [6,8,34,35].

За останні 10–15 років у літературі з'явилися повідомлення про можливість застосування лапароскопії при лікуванні атрезії ДПК. Проте, після багатообіцяючих результатів, на початку ХХІ сторіччя з'явилися повідомлення про незадовільні результати. Лише значна корекція оперативного лікування, включаючи накладання ендокорпорального неперервного шва та техніки застосування U-кліпс, а також накопичення великого досвіду, згодом дозволили отримати прийнятні результати лапароскопічного лікування цієї вади розвитку. Існує декілька повідомлень, які вказують на те, що лапароскопічна операція Ледда та дуодено-дуоденостомія може бути проведена з отриманням таких самих результатів, що і при лапаротомії, без збільшення часу операції. Малий розмір черевної порожнини новонароджених впливає на маніпуляцію лапароскопічними інструментами, що призводить до збільшення часу операції. Також існують труднощі адекватної візуалізації кореня брижі та ретельного дослідження дистальних відділів кишечника на предмет наявності інших атрезованих сегментів, що призводить до підвищення частоти конверсій та повторних операцій. Неспроможність анастомозу не була рідкісним ускладненням. Це непрямо підтверджено групою вчених, які презентували альтернативну техніку з використанням U-кліпс. Пізніше інші дослідники презентували добрі результати, які пояснюються застосуванням техніки безперервного шва. Ця техніка забезпечує кращу герметичність і не призводить до розвитку стенозів, чого можуть остерігатись більшість хірургів [23,34,35].

Частота повторних операцій після корекції ВНТК становить 4–14%. Основними причинами повторних операцій є інтраопераційно не діагностована комбінована мальформація, неспроможність анастомозу або його дисфункція, злукова хвороба, розходження післяопераційної рани та гастроезофагальна рефлюксна хвороба. У випадках комбінації мембрани ДПК та мальотації виникає неповна ДО, яка, зазвичай, не діагностується до операції за допомогою контрастного дослідження ШКТ. Цей вид комбінованих вад може бути не виявленим у ході

## Огляди

операції Ледда без встановлення наявності мембрани. Можливий також варіант, коли при вищезгаданій операції видаляють проксимальну мембрану, проте не виявляють наявності інших мембран. На думку Qing-Jiang Chen та співавторів (2014), кількість повторних операцій може бути зменшена шляхом більш ретельного передопераційного та інтраопераційного дослідження гастроінтестинального тракту. З цією метою деякі хірурги застосовують введення в дистальні відділи кишечника теплих сольових розчинів через назогастральний зонд, глибоко заведений в проксимальну частину голодної кишки. Аналіз віддалених результатів лікування показав наявність пізніх післяопераційних ускладнень у близько 22% випадків. Вони включають: синдром сліпої петлі, мегадуоденум, з порушенням перистальтичної активності ДПК, гастрит з дуоденогастральним рефлюксом, пептичну виразку, езофагіт та гастроезофагеальний рефлюкс, панкреатит та холестази [2,11,22,23,39].

Досягнення в хірургічному лікуванні, інтенсивній терапії та післяопераційній нутритивній підтримці за останнє десятиріччя призвели до покращання виживаності новонароджених з ВНТК, проте вона і досі пов'язана із значним рівнем захворюваності та летальності. З метою покращення результатів хірургічного лікування високої ВНТК в усьому світі проводяться дослідження факторів, які впливають на летальність, але результати їх різняться і подекуди залишаються суперечливими. Вчені із США повідомляють про загальну захворюваність та смертність при ВНТК на рівні 5%, з країн Західної Європи – 10%, з країн Африки – 35%, Індії – 21%, Китаю – 6%. Факторами ризику смертності вважають складні вади серця, недоношеність, сепсис, пневмонії та такі хірургічні ускладнення, як синдром короткого кишечника, неспроможність анастомозу та гастродуоденальна дисфункція [5,3,36,37].

Низька атрезія тонкої кишки виникає у близько 1 на 5000 живих новонароджених, співвідношення між хлопчиками та дівчатками становить 1:1, і майже третина цих дітей народжуються недоношеними. Вважають, що більшість випадків виникає спорадично, проте описано й сімейні випадки інтестинальної атрезії. Наявність асоційованих екстраабдомінальних органних вад при єюнальній атрезії (ЄА) є низькою (<10%) через те, що остання виникає у пізньому гестаційному віці. Хромосомні аномалії зустрічаються у менш ніж 1% випадків пацієнтів з ЄА. Єюнальна атрезія зазвичай не є спадковою, але в літературі наводяться окремі спостереження ауто-сомно-рецесивного типу наслідування множинної

атрезії тонкої кишки. Не було виявлено кореляції між ЄА та батьківською або материнською захворюваністю. Проте вживання матір'ю вазоконстриктивних лікарських засобів, тютюнопаління в першому триместрі вагітності збільшувало ризик розвитку атрезії тонкої кишки [11,12,17,46].

Було визнано, що при низькій формі ВНТК кишечник не є ішемізованим при народженні, проте стає таким після заковтування повітря. Внаслідок цього можуть виникнути здуття та зростання внутрішньопросвітного тиску, або заворот кишечника. Отримані гарні результати звужувальної ентеропластики, без резекції розширеної кишки, свідчать на користь того, що кровопостачання та іннервація суміжних з атрезією відділів кишечника є нормальною. Проте цей ішемічний інсульт може впливати на функціонування слизової оболонки та нервових закінчень. Для ділянки атрезії характерна неповноцінність перистальтики, що свідчить на користь потреби в резекції розширених проксимальних відділів кишечника для покращення його функції [2,7,12].

Своєчасне виявлення інтестинальної обструкції у новонароджених дітей є необхідною умовою, враховуючи можливість розвитку важких ускладнень: ексікозу, аспіраційного синдрому, гіповолемічного шоку, завороту середньої кишки або утворення внутрішньої герніації, з наступною ішемією, саме тому були широко визнані безсумнівні переваги пренатальної діагностики. Незважаючи на те, що шляхом пренатальної УЗД краще діагностується атрезія ДПК, останніми роками вона стала ефективною і для діагностики атрезій голодної та здухвинної кишок. Виявляють розширені петлі кишечника та багатководдя, яких може не бути в ранньому гестаційному періоді або при ізольованій дистальній обструкції. При інвагінації кишечника на пренатальному УЗД можна виявити симптом «мішені». В інших випадках сонографічні знахідки є неспецифічними, і діагноз інтестинальної обструкції встановлюється після виявлення розширення тонкої кишки, фетального асцити, меконіальних псевдокіст або наявності інтраабдомінальних кальцифікатів [27,30,33].

Постнатально діагноз інтестинальної атрезії зазвичай може бути встановленим за даними рентгенографії черевної порожнини з використанням заковтнутого повітря в якості контрасту. У здорових дітей, у котрих пасаж повітря не порушений, воно досягає проксимального відділу тонкої кишки за одну годину, а дистального відділу – за три години. Пасаж повітря може затримуватись у недоношених та хворих дітей з порушенням ссання. Після прове-

дення іригографії виявляють звужену товсту кишку. Тотальний агангліоз може бути важко відрізнити від атрезії тонкої кишки [12,13,47].

У 10% дітей з ЄА маніфестують ознаки меконіального перитоніту. Інтестинальна перфорація виникає переважно проксимальніше обструкції, ближче до розширеного сліпого кінця кишки. Рентгенографічний вигляд меконіальних псевдокіст, що містять великий рідинно/газовий рівень, притаманний пізній внутрішньоутробній перфорації. Внутрішньопросвітна кальцифікація меконію або інтрамуральна кальцифікація, у вигляді дифузних кристалів або круглих агрегацій, описані при випадках інтестинальних стенозів або атрезій. Із спеціальних досліджень застосовують контрастне дослідження ШКТ (пасаж), іригографію, ректальну біопсію та дослідження на наявність делеції гена дельта F508 або потовий тест – для виключення асоційованого муковісцидозу. Несвоєчасне встановлення діагнозу може призвести до порушення життєздатності тонкої кишки (50%), виразного некрозу та її перфорації (10–20%), порушень водно-електролітного балансу та сепсису [6,12,13,41].

Оперативне лікування інтестинальної атрезії залежить від локалізації вади, анатомічних особливостей, асоційованих труднощів, виявлених під час операції, та довжини кишечника, що залишився після оперативного лікування. Більшість авторів надають перевагу створенню первинного анастомозу тонкої кишки, проте інші дослідники вважають, що накладання кінцевих, подвійних або розвантажувальних стом може покращити результати хірургічного лікування. Описані численні техніки операцій при атрезії голодної та здухвинної кишок, серед них виділяють: звужувальну ентеропластику з анастомозуванням, проксимальну резекцію з розвантажувальною ентеростомією (за Сантулі–Бланк або Бішоп–Купом) або подвійну ентеростомію, яка накладається за методом Мікуліча. Резекція розширеної та гіпертрофованої проксимальної кишки зі створенням первинного анастомозу «кінець-до-кінця» з/без звужувальної пластики проксимальної кишки є найбільш поширеною технікою лікування цієї вади [6,25,32].

Одним із способів лікування є проведення ревізії лапароскопічним доступом, з наступною екстракорпоральною резекцією та створенням анастомозу. Не дивлячись на те, що цей спосіб є привабливим, може бути важко виявити атрезію через виразне розширення тонкої кишки та обмежений робочий простір абдомінальної порожнини новонародженого. Для подолання цих труднощів застосовується ревізія

черевної порожнини пупковим розтином, через який легко евентрувати тонку кишку. Необхідно провести щадну ревізію усього кишечника та визначити місце і тип обструкції, а також інші супутні аномалії. У випадку мальротатії остання має бути скорегована шляхом проведення операції Ледда. Оскільки довжина функціонально спроможної кишки має важливе прогностичне значення та визначає найбільш доцільний метод оперативного лікування, вона має бути ретельно виміряна вздовж протибрижового краю та задокументована в протоколі операції [2,5,23,32].

До 1950 р. смертність новонароджених з цією вагою сягала 80–90%. Це було пов'язано з пізньою діагностикою та порушенням моторики проксимальної розширеної кишки, що призводило до ускладнень у вигляді хронічної функціональної обструкції та дефіциту харчування. Розуміння того, що проксимальний відділ кишки має дисфункцію, покращення техніки створення анастомозів та шовного матеріалу, розвиток повного ПХ – є головними чинниками покращення виживаності в останні роки [14,18,21].

У літературі описана затримка функціонування в проксимальному атрезованому сегменті внаслідок його функціональної обструкції після створення анастомозів «кінець-до-кінця» без проведення резекції розширеної проксимальної ділянки кишки. У зв'язку з цим, якщо довжина функціонального кишечника достатня, розширена гіпертрофована проксимальна кишка має бути резектована на ту довжину, де розмір кишки буде наближеним до нормального. Метою оперативного лікування є відновлення прохідності кишечника з одночасним збереженням його довжини та функції. Імбрикація кишечника також описується як ефективний метод для зменшення калібру розширеної кишки, зі збереженням абсорбуючої поверхні її слизової оболонки. З іншого боку, застосування імбрикації проксимального сегменту кишки обтяжує наступне створення первинного анастомозу з дистальним сегментом тонкої кишки та пов'язане з високим ризиком неспроможності анастомозу (до 50%) [6,12,47].

У сучасній хірургії застосовується поздовжня резекція розширеного відділу проксимальної тонкої кишки з накладанням первинного анастомозу. Звужувальна ентеропластика може бути проведена до рівня другої порції ДПК шляхом резекції частини кишки у вигляді стрічки, по протибрижовому краю проксимальної розширеної кишки. Протипоказанням для накладання первинного анастомозу можуть бути випадки перитоніту, завороту з ушкодженням судин, меконіальний ілеус або III(b) тип атрезії [6,12,13,47].



## Огляди

Існує велика кількість технік анастомозування при атрезіях тонкої кишки, проте, зазвичай, застосовується техніка накладання однорядного анастомозу «кінець-до-кінця» з використанням 5/0 або 6/0 шовного матеріалу. Після завершення створення анастомозу лінія шва тестується на предмет герметичності та за потреби накладаються додаткові зміцнюючі шви. Дефект брижі усувається з великою увагою, спрямованою на уникнення ротації та перегину анастомозу або ушкодження судин, котрі забезпечують кровопостачання. Тимчасова ентеростомія, кінцева або подвійна, має бути застосована у випадку підозри на нежиттєздатність кишки та вродженого перитоніту. Незважаючи на це, ні декompресивна гастростома, ні трансанастомотичні стенти, зазвичай, не застосовуються [6,8,12].

За даними деяких авторів, найбільш ефективним способом анастомозування, за будь-якої невідповідності сегментів тонкої кишки, є формування адаптованого анастомозу за J. Louw, при створенні якого відстань між швами не має перевищувати 1 мм. Неспроможності таких адаптованих кишкових анастомозів не виявлено у жодного новонародженого. Парентеральне харчування є необхідним і має бути розпочате одразу, як тільки це буде можливо, та тривати доти, доки дитина не буде повністю засвоювати ЕХ. Ентеральне харчування може бути розпочате після нормалізації шлункового вмісту, зменшення кількості виділень по шлунковому зонду та за появи випорожнень. Ентеральне харчування зазвичай розпочинають через зонд в об'ємі 20 мл/кг/добу грудного молока або харчової суміші шляхом постійного введення. Харчовий об'єм збільшується на 20–30 мл/кг/добу. Оральне харчування розпочинають тоді, коли дитина готова до останнього, може ссати та засвоює не менше 8 мл/год зондового харчування [2,14,20,25,39].

Транзиторна гастроінтестинальна дисфункція часто спостерігається у новонароджених з єюальною та ілеальною атрезією, а її етіологія є мультифакторіальною. Лактозна недостатність, мальабсорбція (внаслідок стазу та надлишкового росту бактерій) та діарея можуть мати місце у новонароджених після оперативного лікування III(b) типу атрезії або у тих дітей, котрі мають синдром короткого кишечника після оперативного лікування множинної форми атрезії. Наявність зневодненого калу, збільшення частоти дефекацій, гематохезія, розріджені випорожнення або зниження рН калу слугують основою для проведення біохімічного дослідження випорожнень на предмет наявності дисахаридазної або моносахаридазної недостатності.

Лопераміду гідрохлорид зменшує інтестинальну перистальтичну активність, а холестирамін є ефективним у зв'язуванні солей жовчних кислот. Холестирамін не має призначатись, якщо немає зневоднення калу. Вітамін В12 та фолієва кислота мають регулярно призначатись пацієнтам без термінального відділу здухвинної кишки для попередження мегалобластної анемії [7,17,24,39].

Функціональні результати лікування залежать від наступних факторів: 1) локалізація атрезії (здухвинна кишка адаптується в більшій мірі, ніж голодна); 2) зрілість кишечника (тонка кишка у недоношених новонароджених має час для дозрівання та росту); 3) довжина тонкої кишки, яку може бути важко точно визначити після народження. Ілеоцекальний клапан є критично важливим елементом кишечника, оскільки він сприяє швидкій його адаптації у випадках, коли довжина кишечника, котра лишилась після оперативного лікування, є короткою [3].

Нормальна довжина тонкої кишки у доношених новонароджених становить близько 250 см, а у недоношених – 160–240 см. Із розвитком ПХ, спеціальних ентеральних дієт та фармакологічного лікування синдрому короткої кишки попередні припущення про те, що самостійне оральне харчування та виживання можливі лише при довжині тонкого кишечника в розмірі 100 см та більше, вже не відповідають дійсності [14,20,26,40].

За даними різних авторів, залишаються суперечливими результати досліджень щодо чинників, які впливають на летальність, серед новонароджених з низькою ВКН. Загальна смертність при інтестинальній атрезії є низькою і не залежить від локалізації обструкції. У групі ризику щодо подовженої тривалості госпіталізації та смертності є новонароджені з вагою менше 2 кг та діти з наявними асоційованими вадами розвитку. До чинників, які можуть впливати на летальність новонароджених з ВНТК, відносять супутні ВВР. Дані щодо їх частоти при ВНТК відрізняються. Локалізація та термін встановлення діагнозу атрезії не впливали на тактику лікування та прогноз, вони також не знайшли зв'язку між пренатально встановленим діагнозом та збільшенням тривалості стаціонарного лікування або тривалістю ПХ. Також не існує спільної думки щодо впливу місця народження дитини з ВНТК на результат хірургічного лікування. Найменший рівень смертності, на рівні 5–10%, досягнуто в США та країнах Західної Європи. Вищий рівень смертності спостерігається в Індії, країнах Східної Європи та Африки та сягає 28,5–66,7% [15,18,21,36,38].

## Висновки

Аналіз сучасної літератури показав, що дотепер залишаються не вирішеними питання щодо ранньої пренатальної діагностики вродженої обструкції тонкої кишки, клінічних проявів у ранньому неонатальному періоді, оптимальних методів інструментальної постнатальної діагностики та чинників ризику, які мають достовірний вплив на результати хірургічного лікування. Недостатньо описано вплив морфологічних змін структури атрезованої кишки на тактику оперативного лікування. Також існують різні погляди на терміни, тактику та обсяг оперативного лікування, що нерідко призводить до незадовільних результатів лікування. Тому проблема вродженої обструкції тонкої кишки у новонароджених дітей залишається актуальною та потребує подальшого вивчення.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

1. Bodnar OB. (2014). Vypadok duodenal'noyi neprokhidnosti u novonarozhzenoho, shcho vyklykana kil'tsepodibnoyu pidshlunkovoyu zalozoyu. Neonatolohiya, khirurhiya ta perynatal'na medytsyna. 1: 114-118. [Боднар ОБ. (2014). Випадок дуоденальної непрохідності у новонародженого, що викликана кільцеподібною підшлунковою залозою. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 1: 114-118].
2. Bodnar OB, Vatamanesky LI, Bocharov AV, Chachuk VS et al. (2018). Ileostomy and resection of the terminal ileum: surgical modalities and rehabilitation Paediatric Surgery Ukraine. 3(60): 51-55 [Боднар ОБ, Ватаманеску ЛІ, Бочаров АВ, Хашук ВС та ін. (2018). Ілеостома та резекція термінального відділу клубової кишки у дітей: способи хірургічного лікування та заходи реабілітації. Хірургія дитячого віку. 3: 51-55]. doi 10.15574/PS.2018.60.51
3. Gorbatyuk OM. (2016). Short bowel syndrome in infants: modern views on problem according to literature and own experience. Neonatology, Surgery and Perinatal Medicine. 3: 48-55 [Горбатюк ОМ. (2016). Синдром короткої кишки у немовлят: сучасні погляди на проблему за даними літературного огляду і власного досвіду. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 3: 48-55] <https://doi.org/10.24061/2413-4260.VI.3.21.2016.8>
4. Ks'onz IV, Hrytsenko YEM, Maksymenko OS. (2015). Intubatsiya kyshechnyku v kompleksi khirurhichnoho likuvannya rospovsyudzhennoho perytonitu u ditey. Svit medytsyny ta biolohiyi. 4(53): 36-39. [Ксьонз ІВ, Гриценко ЄМ, Максименко ОС. (2015). Інтубація кишечника в комплексі хірургічного лікування розповсюдженого перитоніту у дітей. Світ медицини та біології. 4(53): 36-39].
5. Makedons'kyu IO, Yaremenko SO, Samovarov L, Romanenko OA, Yaremenko YuO. (2016). Dyferentsiynny pidkhid do stomuvannya kyshechnyky u novonarozhzenykh z nekrotychnym enterokolitom i vadamy rozvytku shlunkovo-kyshkovoho traktu, uskladnennya kyshkovykh stom.. Neonatolohiya, khirurhiya ta perynatal'na medytsyna. 6(2): 57-64. [Македонський ІО, Яременко СО, Самоваров ЛС, Романенко ОА, Яременко ЮО. (2016). Диференційний підхід до стомування кишечника у новонароджених з некротичним ентероколітом і вадами розвитку шлунково-кишкового тракту, ускладнення кишкових стом. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 6(2): 57-64].
6. Pashchenko KYu. (2013). Vidnovlennya bezperervnosti kyshechnyky v razі krytychnoyi nevidpovidnosti diametriv pryvidnoho ta vidvidnoho segmentiv. Khirurhiya dytyachoho viku. – 1: 64-69. [Пашченко КЮ. (2013). Відновлення безперервності кишечника в разі критичної невідповідності діаметрів привідного та відвідного сегментів. Хірургія дитячого віку. 1: 64-69].
7. Pashchenko KYu. (2014). Porushennya aminokyslotnoho obminu u ditey pry vrodzhenykh i nabutykh vadakh kyshechnyky za nayavnosti nefunktsionuyuchoy kyshky. Neonatolohiya, khirurhiya ta perynatal'na medytsyna. 4(2): 76-79 [Пашченко КЮ. (2014). Порушення амінокислотного обміну у дітей при вроджених і набутих вадах кишечника за наявності нефункціонуючої кишки. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 4(2): 76-79].
8. Prytula VP, Krivchenya DYU, Dubrovin OG, Pismennii VD et al. (2017). Diagnostics and choice of surgical approach for treatment of children with digestive tract duplication. Paediatric surgery. 4(57): 53-60 [Прутула ВП, Кривченя ДЮ, Дубровін ОГ, Письменний ВД та ін. (2017). Діагностика та вибір методу хірургічного лікування дітей із подвоєнням травного тракту. Хірургія дитячого віку. 4(57): 53-60] doi 10.15574/PS.2017.57.53
9. Slieпов O, Migur M, Soroka V. (2017). Efficacy of enteral probe after duodenoplasty in newborns. Perinatologiya i pediatriya. 1(69): 109-114 [Слепов ОК, Мигур МЮ, Сорока ВП. (2017). Ефективність застосування ентерального зонду після проведення пластики дванадцятипалої кишки у новонароджених дітей. Перинатологія та педіатрія. 1: 109-114]. doi 10.15574/PP.2017.69.109
10. Slieпов OK, Migur MYu, Soroka VP. (2016). Modern problems of diagnosis and treatment of congenital duodenal obstruction in newborn infants (literature review) Perinatologiya i pediatriya. 3(67): 134-140 [Слепов ОК, Мигур МЮ, Сорока ВП. (2016). Сучасні проблеми діагностики та лікування природженої обструкції дванадцятипалої кишки у новонароджених дітей (огляд літератури). Перинатологія та педіатрія. 3: 134-140] doi 10.15574/PP.2016.67.134
11. Slieпов O, Migur M, Juravel A. (2017). Risk factors and their influence on the surgical results of congenital duodenal obstruction in infants. Sovremennaya Pediatriya. 4(84): 134-138 [Слепов ОК, Мигур МЮ, Журавель АО. (2017). Фактори ризику та їх вплив на результати хірургічного лікування високої природженої обструкції тонкої кишки у новонароджених дітей. Сучасна педіатрія. 4(84): 134-138] doi 10.15574/SP.2017.84.134
12. Slieпов O, Migur M, Soroka V. (2017). Surgical treatment of congenital jejunoileal obstruction in newborns. Paediatric surgery. Ukraine. 2(55): 70-75 [Слепов ОК, Мигур МЮ, Сорока ВП. (2017). Хірургічне лікування низької природженої обструкції тонкої кишки у новонароджених дітей. Paediatric Surgery.Ukraine. 2(55): 70-75] doi 10.15574/PS.2017.55.70
13. Fofanov OD, Fofanov VO, Nykyforuk RI. (2015). Perforative peritonitis in neonates. Ways to improve the diagnosis and treatment. Pediatric Surgery in Ukraine. 3-4 (48-49): 92-99 [Фофанов ОД, Фофанов ВО, Никифоров РІ. (2015). Перфоративний перитоніт у новонароджених. Шляхи удосконалення діагностики та лікування. Хірургія дитячого віку. 3-4 (48-49): 92-99].
14. Bishay M, Lakshminarayanan B, Arnaud A, Garriboli M et al. (2013, Feb). The role of parenteral nutrition following surgery for duodenal atresia or stenosis. Pediatr Surg Int. 29(2): 191-5. doi: 10.1007/s00383-012-3200-9.
15. Brambati B, Tului L. (2015). Chorionic villus sampling and amniocentesis. Current Opinion in Obstetrics & Gynecology. 17: 197-201.



## Огляди

16. Chandrasekaran N, Benardete D, Cariello L. (2017). Prenatal sonographic diagnosis of meconium peritonitis from duodenal atresia. *BMJ Case Rep.* 3: 19-20.
17. Choudhry MS, Rahman N, Boyd P. (2009). Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr Surg Int.* 25: 727-730.
18. Christofferson M, Eziefule AA, Martinez CA, Cardwell MS. (2014). Recurrent duodenal atresia: a case report. *J Reprod Med.* 512.
19. Cohen-Overbeek TE, Grijseels EW, Niemeijer ND, Hop WC et al. (2008, Nov). Isolated or non-isolated duodenal obstruction: perinatal outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 32(6): 784-92. doi: 10.1002/uog.6135.
20. Ekingen G, Ceran C, Guvenc BH. (2015). Early enteral feeding in newborn surgical patients. *Nutrition.* 21(2): 142-146.
21. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW et al. (2004). Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *Pediatr Surg.* 39: 867-871.
22. Font GE, Solari M. (1998). Prenatal diagnosis of bowel obstruction initially manifested as isolated hyperechoic bowel. *J. Ultrasound Med.* 17: 721-723.
23. Hagendoorn J, Vieira-Travassos D, van der Zee D. (2011, January). Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in neonates and infants: retrospective study. *Surg Endos.* 25;1: 217-220.
24. Heij HA, Moorman-Voestermans CG, Vos A. (1990). Atresia of jejunum and ileum: is it the same disease. *J Pediatr Surg.* 25(6): 635-637.
25. Hillyer MM, Baxter KJ, Clifton MS. (2018). Primary versus secondary anastomosis in intestinal atresia. *J Pediatr Surg.* 3468(18): 30329-4.
26. Jiang W, Lv X, Xu X. (2015). Early enteral nutrition for upper digestive tract malformation in neonate. *Asia Pac J Clin Nutr.* 24(1): 38-43.
27. Joseph R, Wax, Thomas Hamilton, Angelina Cartin, Janice Dudley et al. (2016). Congenital Jejunal and Ileal Atresia Natural Prenatal Sonographic History and Association With Neonatal Outcome. *Ultrasound Med.* 25: 337-342.
28. Ken Song, Thomas J Musci, Aaron B. Caughey. (2013, Aug). Clinical utility and cost of non-invasive prenatal testing with cfDNA analysis in high-risk women based on a US population. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 26(12): 1180-1185. doi: 10.3109/14767058.2013.770464
29. Kilbride H, Castor C, Andrews W. (2010). Congenital duodenal obstruction: timing of diagnosis during the newborn period. *J. Perinatol.* 30: 197-200.
30. Kim JY, You JY, Chang KH. (2016). Association Between Prenatal Sonographic Findings of Duodenal Obstruction and Adverse Outcomes. *J. Ultrasound Med.* 35(9): 1931-8.
31. Kulkarni M. Duodenal and small intestinal atresia. (2010). *Surgery.* 28: 33-37.
32. Laura K, Dalla Vecchia. (1998, May). Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg.* 133(5): 490-6.
33. Lees RF, Alford BA, Brenbridge AN. (1978). Sonographic appearance of duodenal atresia in utero. *AJR Am J Roentgenol.* 131: 701-702.
34. Li B, Chen W, Wang S, Liu S, Li L. (2014). Application of laparoscopy in the diagnosis and treatment of neonates and infants with congenital intestinal atresia and stenosis. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi.* 816-819.
35. Li B, Xia SL, Chen WB. (2015). Laparoscope-assisted intestinal lengthening using an anterior flap in jejunal atresia. *Pediatr Surg Int.* 31(12): 1183-1187.
36. Livingston MH, DCruz J, Pemberton J, Ozgediz D, Poenaru D. (2015). Mortality of pediatric surgical conditions in low and middle income countries in Africa. *J Pediatr Surg.* 5(50): 760-4.
37. Mali V, Wagener S, Sharif K. (2017, Sep). Foregut atresias and bile duct anomalies: Rare, infrequent or common. *Pediatr Surg Int.* 23(9): 889-895.
38. Osifo OD, Okolo CJ. (2009). Management of intestinal atresia: challenges and outcomes in a resource-scarce region. *Surg Pract.* 3(2): 36-41.
39. Qing-Jiang Chen, Zhi-Gang Gao, Jin-Fa Tou, Yun-Zhong Qian et al. (2014, Aug). Congenital duodenal obstruction in neonates: a decade's experience from one center. *World J Pediatr.* 10(3): 238-44. doi: 10.1007/s12519-014-0499-4
40. Rattan K, Singh J, Dalel P. (2016). Neonatal duodenal obstruction: a 15-year experience. *J Neonatal Surg.* 5(2): 13-15.
41. Ruangtrakool R, Mungnirandar A, Laohapensang M. (2015). Surgical treatment for congenital duodenal obstruction. *J Med Assoc Thai.* 84(6): 842-849.
42. Schnauffer L, Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM. (1991). Duodenal atresia, stenosis and annular pancreas. *Pediatric surgery, Year Book Medical, Chicago.* 4: 829-837.
43. Slepov OK, Migur M, Soroka V. (2016). Associated Malformations and Mortality in Newborns with Congenital Small Intestine Obstruction. *Galician Medical Journal.* 23(3): ISSN 2414-1518. doi: <http://dx.doi.org/10.21802/gmj.2016.3.20>
44. Sun S, Samuels S, Lee J. (1975). Duodenal perforation: a rare complication of neonatal nasojejunum tube feeding. *Pediatrics.* 55(3): 371-375.
45. Takahashi A, Tomomasa T, Suzuki N. (1997). The relationship between disturbed transit and dilated bowel, and manometric findings of dilated bowel in patients with duodenal atresia and stenosis. *J Paediatr.* 38(8): 1157-1159.
46. Werler MM, Sheehan JE, Mitchell AA. (2013). Association of vasoconstrictive exposures with risks of gastroschisis and small intestinal atresia. *Epidemiology.* 14: 349-354.
47. Wessel LM, Fuchs J, Rolle U. (2015). The Treatment of Diaphragmatic Hernia, Esophageal Atresia and Small Bowel Atresia. *Dtsch Arztebl.* 112: 357-64.

### Відомості про авторів:

**Кліманський Руслан Петрович** – к.мед.н., доц. каф. хірургії, ендоскопії та реконструктивно-відновлювальної хірургії Донецького НМУ. Адреса: м. Краматорськ, б-р Машинобудівників, 39. <http://orcid.org/0000-0002-9118-7813>

**Жаріков Станіслав Олегович** – к.мед.н., доц. каф. хірургії, ендоскопії та реконструктивно-відновлювальної хірургії Донецького НМУ. Адреса: м. Краматорськ, б-р Машинобудівників, 39. <https://orcid.org/0000-0001-6503-1068>

**Нгуєн Хоай Нам** – асистент каф. загальної та дитячої хірургії Донецького НМУ. Адреса: м. Краматорськ, б-р Машинобудівників, 39. <https://orcid.org/0000-0001-7832-2462>

**Юдін Олег Іванович** – асистент каф. урології Донецького НМУ. Адреса: м. Краматорськ, б-р Машинобудівників, 39. <https://orcid.org/0000-0001-5032-698X>

Стаття надійшла до редакції 24.10.2019 р., прийнята до друку 27.02.2020 р.