

STEPS 2023 – Neonatal Emergency Surgery Experts Forum

14–15 квітня 2023 року

м. Будапешт, Угорщина

Ургентна неонатальна хірургія – погляд світу

У квітні 2023 року Європейська асоціація дитячих хірургів (EUPSA) провела на базі Земельвейського університету Будапешта семінар, присвячений темам ургентної неонатальної хірургії. Наведені матеріали лекцій і виступів відтворюють різноманітність патологій, з якими стикаються дитячі хірурги в новонароджених. Наступний захід EUPSA відбудеться 18–19 жовтня 2024 року: STEPS 2024 Teaching Seminar – Neonatal Endoscopic Surgery Experts Forum.

Сесія I відкрито керівником відділення дитячої хірургії Бостонського дитячого шпиталю професором Craig Lillehei, який наголосив на важливості пренатальної діагностики з 9-го тижня вагітності, що дає змогу своєчасно діагностувати вроджену хірургічну патологію і відреагувати: чи є можливість продовжувати вагітність, чи можливо провести фетальне оперативне втручання на 24–27-му тижнях вагітності або вже постнатально.

Другу лекцію присвячено місцю хірурга у відділеннях інтенсивної терапії (ВІТ) – проф. J. Duncan Phillips, США. Відзначено необхідність розгортання хірургічної служби у ВІТ у зв'язку з небезпечністю транспортування новонароджених дітей, особливо якщо вони знаходяться на штучній вентиляції легень і потребують хірургічної допомоги. Висвітлено досвід створеного хірургічного місця у ВІТ, наведено 26 різних видів операцій, проведених в умовах ВІТ: втручання з приводу Боталової протоки, діафрагмальної грижі, накладання стом. Узагалі описано досвід проведення 312 операцій у 249 дітей із масою тіла від 415 г до 4365 г, серед яких 147 передчасно народжених. У доповіді відзначено важливу участь анестезіологів у хірургічному лікуванні малих дітей, необхідність антибіотикотерапії, а також спеціальної підготовки персоналу.

Третя лекція. Оклюзія артерій кінцівок у новонароджених (проф. Laszlo Sasi-Szabo, Хунгарія). Описано патологію, що трапляється рідко (у співвідношенні 1:4 500–20 000 новонароджених) та може проявитись як інтранатально, так і перинатально. Ця патологія пов'язана з торако-амніотичними шунтами та розвитком тромбоемболії (ТЕ). Розвитку ТЕ сприяють деякі особливості гемостазу новонароджених у першу добу життя: дефіцит вітаміну K1, низький рівень факторів згортання крові та інші. На цьому тлі основні фактори

ризиків: артеріальна та венозна катетеризація – 90% випадків, встановлення ЕСМО, а також перинатальна асфіксія, недоношеність, поліцитемія, материнський діабет, травми в пологах.

Основні прояви захворювання: компарт синдром, нейропатія, гіперкоагуляція. Стан потребує інтенсивної антикоагулянтної терапії протягом перших 2–6 годин. Лікування проводять під контролем рівня Ха фактора – Д-димер. За відсутності лікувального ефекту проводять тромболіз.

Сесія II.

Перша лекція. Підходи до лікування меконіального ілеусу (МІ) і кістозного фіброзу (проф. Amulia Saxena, Україна). Відзначено важливість пренатальної діагностики, що дає змогу виявити ризики захворювання: низький – за відсутності сімейної історії, а високий – при ранніх проявах кістозного фіброзу. Встановлено, що кістозний фіброз є наслідком мутації генетичних кодів кліток білкових мембран і трансмембранного білка: довге плече сьомої хромосоми. Діагностику проводять гострим тестом на виявлення трипсиногену, а також потовою пробою (у старших дітей). Для діагностики МІ використовують гіперосмолярну клізму «Гастрографін», що дає змогу виявити рефлюкс. При простій формі можливе консервативне лікування. Показання для оперативного втручання: неадекватна евакуація меконію при народженні, ускладнення після гіперосмолярної клізми, невдачі під час промивання товстого кишечника протягом 24–48 годин. Оперативні втручання: адекватне накладання стоми при непрохідності, повторні накладання стом за методиками Бішоп-Коп, Сантулі-Бленк або за Микуличем. Позитивні результати встановлені у 31% при первинному анастомозі, у 69% – при стомах. Прогрес у лікуванні МІ залежить від мультидисциплінарного підходу до діагностики та лікування.

Друга лекція. Біліарна атрезія як напівургентна патологія (проф. Attila Kalman, Угорщина). Описано основні різновиди біліарної атрезії (БА): кістозну, ізольовану та СМВ-асоційовану. Відносно кістозної форми, то вона становить 10% БА, у 50% випадків виявляється пренатально на 10–20-му тижнях вагітності. Для неї характерні позапечінкові кісти, заповнені жовчю або слизом в облітерованих жовчних шляхах. Цей різновид БА дає найкращі результати лікування.

Ізольована БА – найбільша група, становить 80%. Етіологія її досі не визначена, має багато версій: хромосомна, генетична, порушення середовища та інші. Особливістю її є пізній розвиток жовчних протоків, пре- і постнатальна облітерація. Для клініки характерна поява в калі в перші доби життя жовчних кислот, а в крові – високий рівень прямого білірубину.

СМВ-асоційована БА (СМВ+). Доказано вплив цієї інфекції на формування жовчних ходів у пре- і постнатальному періодах унаслідок атаки аутоімунної системи плода. Ця форма БА становить 10% патології. Для неї характерне раннє фіброзування жовчних протоків. Ефективність противірусної терапії сумнівна.

Макроскопічно (японська схема) виділяють п'ять рівнів проксимальної внутрішньогепатичної деструкції: 1 – печінкова, 2 – загального жовчного протоку, 3–5 – лівого, правого та обох.

Діагностичний алгоритм:

- симптоми (ахолічний кал, темна сеча, гепатомегалія, низька маса тіла, асцит, спленомегалія, коагулопатія);
- специфічні тести отримують при біопсії, радіоізотопних дослідженнях, холедохографії, вивчення дуоденального аспірату;
- характерні лабораторні тести: високий рівень прямого білірубину, аланінамінотрансфераза, аспаратамінотрансфераза і гамма-глутамілтрансфераза;
- УЗД-ознаки: відсутність або зменшення жовчного міхура, відсутність розшарування жовчної протоки, кісти, трикутнева шнуроподібна ознака жовчного міхура.

«Золотий» стандарт: черезшкірна печінкова біопсія, за результатами гістологічного оцінювання, пломбування та проліферація жовчних протоків, формування ціанотичних клітин.

Лікування БА складається з консервативної терапії, яку застосовують до можливості трансплантації печінки й оперативних втручань, підготовки до трансплантації.

Консервативна терапія: ко-тріксомазол – протягом тривалого часу до оперативних втручань (можливе застосування до 12 місяців), преднізолон – 5 мг/кг, не давати жовчогінних препаратів

(Н-ацетил-цистеїн), противірусна терапія при формі БА СМВ+ (поліпшує кліренс жовчі, збільшує життєздатність печінки).

Результати лікування. Операція Касаї II, проведена до 70-ї доби життя, підтримувала нормальний кліренс жовчі в 6 місяців у 27–52% пацієнтів. Після трансплантації 5 років виживання відзначено у 37–52%, відсутність ознак захворювання – лише в 15%.

Третю лекцію присвячено сучасним підходам до лікування некротичного ентероколіту (НЕК) у новонароджених (Peter Voros, Hungary). З аналізу досвіду лікування НЕК у 18 хірургічних клініках Європи та США встановлено, що основне місце в лікуванні посідає перитонеальний дренаж: при цьому летальність у європейських клініках сягає 36%, а в США – 34,5%. Водночас відкриті операції становлять 48% і 35,5%, відповідно. У літературі відзначено необхідність правильного годування з повільним нарощуванням об'ємів. Крім того, за даними рандомізованих досліджень на 10 000 недоношених, встановлено важливість профілактики НЕК і зниження рівня летальності у використанні пробіотиків.

Сесію III присвячено лікуванню сепсису та його ускладненням, а також лікуванню різних травм. У цій сесії була доповідь з української клініки з досвіду лікування коли-клебсіельозного сепсису (Gennadiy Khanes, Україна).

Сесію V присвячено лікуванню атрезії стравоходу торакоскопічним методом (Darius Rachimi, Hiroyuke Koga, Японія). Таким методом можна проводити анастомози при невеликій відстані між існуючими відрізками стравоходу. Торакоскопічний метод створює можливості безпечного лігування великих легневих судин, але потребує спеціальної підготовки хірурга. Крім того, торакоскопія дає змогу лікувати інфекції грудної порожнини, а також різну хірургічну патологію легенів і середостіння (Amulya Saxena).

Лікуванню атрезії стравоходу з великими дистанціями між відрізками стравоходу присвячено доповідь Yevhena Rudenko, Україна.

Сесію VI присвячено лікуванню вроджених кістозних мальформацій легенів (ССАМ). Лікування за допомогою торакоскопічної лобектомії (основний доповідач – Hirouki Koge, Японія). Кістозні мальформації трапляються при народженнях у співвідношенні 1:8300–1:35000, частіше ураження однієї долі легенів проявляється як місцева легенева дисплазія. Автор виділяє чотири типи за Stoker: тип I – бронхолярна велика кіста, тип II – бронхолярна мала кіста, тип III – бронхо-альвеолярний канал, тип IV – дуже великі кісти бронхів, які пере-

Events

ходять на легені. Останній тип небезпечний малігінізацією.

На сучасному етапі лікування ССАМ починають зі стадії плода стероїдним препаратом бетаметазоном, який вводять матері. Це ліквідує набряки слизових у 4 із 5 випадків – стабілізується стан плода. Крім того, проводять внутрішньоутробні операції – резекцію кіст, далі кесарів розтин і оперативне втручання відразу після народження – ургентну резекцію кіст.

Виділяють показання для кесаревого розтину з боку жінки: розрив плаценти, неконтрольована кровотеча, подовження життя плода, порушення вагітності.

Критерії з боку дитини: необхідність поліпшення стану медіастину, зменшення багатоводдя, дренаж великих кіст.

Наступна лекція – Ургентна хірургія при легене-вих трансформаціях (Timoty Lee, Туреччина).

Оперативні втручання проводять на тлі респіраторної терапії: сурфактант, височастотний осцилятор, введення нітриту азоту. Учасники операції – хірург, анестезіолог, неонатолог. До цієї патології автор відносить і вроджену лобарну емфізему (ВЛЕ), етіологія якої – бронхіальна обструкція. Топографічно для ВЛЕ характерне ураження зліва, нижня доля, справа – середня. ВЛЕ у 12–15% асоціюється із серцевими аномаліями, у 40% вона проявляється дистрес-синдромом. У 39% необхідна резекція в неонатальному періоді. У більшості випадків ВЛЕ найефективнішою є відкрита торакотомія.

Сесія VII присвячено діагностиці і лікуванню мальотації та обструкції пілоруса: Мальотація та заворот кишечника (Craig Lillehei, США).

Виділяють три різновиди мальотації:

- неповна ротація, при цьому середня кишка розвертається в живіт, а дуодено-єюнальна частина лягає в праву епігастральну зону, а товста кишка – в ліву частину епігастрії;

- відсутність ротації: середня кишка завертається вся, а сліпа – укладається зліва внизу черева;

- реверс (відміна ротації): патологічна ротація проти часової стрілки веде до надлишкової часткової непрохідності поперекової кишки, що повертається вправо позаду передньої гілки дванадцятипалої кишки;

- парадуоденальні грижі – результат неповного повертання середньої кишки вправо або вліво та фіксації в ретроперитонеумі.

Мальотація розглядається як неповна або відсутня ротація різних відділів кишечника коло брижі протягом усього ембріогенезу. Симптоми мальота-

ції проявляються у співвідношенні 1:6000 живих новонароджених; на аутопсіях – 1:200 (0,5%). Прояви мальотації характерні для першого року життя.

Мальотація в 30–60% випадків асоціюється з різними аномаліями (гастрошизисом, омфалоцеле, діафрагмальними грижами, кишковими атрезіями та іншими).

Прояви мальотації:

- заворот кишечника, при чому спостерігається блювання та некроз кишки;

- дуоденальна непрохідність, але довга дуоденальна непрохідність нерідко пов'язана з атрезією дванадцятипалої кишки;

- синдром Ледда, при якому може бути ішемія та некроз кишечника – уперше описаний німецьким хірургом Кохером.

Діагностика мальотації базується на рентгенологічних даних: збільшений шлунок та опущена дванадцятипала кишка.

Ускладнення мальотації: найчастіше – некроз кишечника, у 10% випадків – тонко-кишкова непрохідність, яка призводить до спайкового процесу.

Наступна лекція – Менеджмент непрохідності пілоричного відділу шлунка. Атрезія та стеноз (Tutku Soyer).

Атрезія пілоруса – типове шлунково-кишкове ураження, яке в 40–50% асоціюється з різними аномаліями (стравоходу, тонкої, товстої та прямої кишки). Найчастіше воно асоціюється з бульозним епідермолізом (БЕ). Етіологію, за літературними даними, визначено як генетичний прояв, сімейна схильність і судинні порушення. Як ізольовані аномалії, так і в комбінації з БЕ мають в основі генетичні порушення. У світі описано дві сім'ї сімейної атрезії пілоруса з генетичним варіантом ITGB4.

Класифікація антральної та супраампулярної атрезії:

1. Пілорична: мембранна атрезія та повна атрезія.

2. Антральна (рівень пілоруса або на 1 см вище): антральна мембрана і тотальна атрезія.

Крім цього, виділяють: тип А – пілорична мембрана або повна атрезія (57%), цей предомінантний варіант не пов'язаний із БЕ; тип В – пілоричний канал має вигляд як солідний шнур, часто асоціюється з БЕ; тип С – щілина між шлунком і дванадцятипалою кишкою.

Відповідно до класифікації, ізольована форма атрезії пілоруса становить 29%, атрезія з БЕ – 40%, атрезія пілоруса в асоціації з іншими аномаліями – 29%.

Форма атрезії пілоруса, асоційована з БЕ, має назву Carini-синдром, буває трьох типів: простий, з'єднаний і дистрофічний. Окрім атрезії пілорич-

ного відділу шлунка, автор представив досить рідку патологію – подвоєння пілоруса. Подвоєння трапляється у співвідношенні 1:4500 народжених, частіше в дівчат. Уперше описано в 1957 р. G.S. Ramsay. Крім такої патології, описано ще 13 варіантів подвоєння різних відділів поживного

тракту. Діагностика подвоєння пілорус тяжка: контрастні магнітно-резонансна та комп'ютерна томографія, але частіше патологія виявляється під час оперативних втручань із приводу непрохідності шлунка.

Огляд підготував **Г.С. Ханес**, Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна



Dear EUPSA Members, dear Friends!

The event will be held in the breathtaking city of Dubrovnik, Croatia.

Mark your calendars for May 21st to May 24th, 2025!

Important Dates and Deadlines:

The abstract submission portal will open in November 2024.

More information: <https://www.eupsa.info/welcome-to-dubrovnik/>