

Утверждено
на Экспертной комиссии
по вопросам развития здравоохранения
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
протокол №6
от «05» мая 2014 года

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЕННЫХ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Пороки развития пищевода у новорожденных

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

Q 39 Врожденные аномалии (пороки развития) пищевода

Q 39.0 Врожденная атрезия пищевода без свища

Q 39.1 Врожденная атрезия пищевода с трахео-пищеводным свищом

Q39.8 Другие врожденные аномалии пищевода

4. Сокращения, используемые в протоколе:

Er-эритроциты;

FiO₂ – концентрация подаваемого кислорода

Hb– гемоглобин

Ht– гематокрит

L-лейкоциты

NIPPV – назальная вентиляция с прерывистым положительным давлением

АЛТ –аланинаминотрансфераза

БЛД – бронхолегочная дисплазия

ВЖК – внутрижелудочковое (нетравматическое) кровоизлияние

ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИТ – интенсивная терапия

ИФА–иммуноферментный анализ

ККТ – контрастная КТ

КТ – компьютерная томография

КЩС – кислотно-щелочное состояние

МВ – механическая вентиляция

МРТ – магнитно-ядерная томография
ОАК – общий анализ крови
ОАМ – общий анализ мочи
ОАП – открытый артериальный проток
ОЦК – объем циркулирующей крови
ПЦР – полимеразная цепная реакция
РДС – Респираторный дистресс синдром
РН – ретинопатия недоношенных
См. Н2О – сантиметров водного столба
СРАР – постоянное положительное давление в дыхательных путях
СРБ – С-реактивный белок
СУВ – синдром утечки воздуха
ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция
ТТН – транзиторноетахипное новорожденных
ЧД – частота дыхания
ЧСС – частота сердечных сокращении
ЭхоКГ – эхокардиография

5. Дата разработки протокола: 2014 г.

6. Категория пациентов: новорожденные дети.

7. Пользователи протокола: врач детский, неонатальный хирург стационара

II МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

8. Определение

Атрезия пищевода – это неполное формирование пищевода, часто сочетающееся с трахеопищеводным свищом. Диагноз ставят при невозможности провести назогастральный зонд в желудок. Лечение оперативное. Частота – 1 на 3000-5000 новорождённых [1].

9. Клиническая классификация

Известно около 100 вариантов этого порока, однако выделяют три наиболее распространенных:

- атрезия пищевода и свищ между дистальной частью пищевода и трахеей (86-90%),
- изолированная атрезия пищевода без свища (4-8%),
- трахеопищеводный свищ, «тип Н» (4%).

В 50-70% случаев атрезии пищевода встречаются сочетанные пороки развития:

- врожденные пороки сердца (20-37%),
- пороки ЖКТ (20-21%),
- дефекты мочеполовой системы (10%),
- дефекты опорно-двигательного аппарата (30%),
- дефекты черепно-лицевой области (4%).

В 5-7% случаев атрезия пищевода сопровождается хромосомными аномалиями (трисомия 18, 13 и 21). Своеобразное сочетание аномалий развития при атрезии пищевода обозначены как «VATER» по начальным латинским буквам следующих пороков развития (5-10%):

- пороки позвоночника (V),
- пороки заднего прохода (A),
- трахеопищеводный свищ (T),
- атрезия пищевода (E),
- дефекты лучевой кости (R).

30-40% детей с атрезией пищевода не доношены до срока или имеют задержку внутриутробного развития. [2]

10. Показания к госпитализации:

экстренная госпитализация новорожденного по установлению диагноза [1] .

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

- ОАК (6 параметров)
- определение газов крови
- общий анализ мочи
- коагулограмма
- определение общего белка
- определение мочевины и остаточного азота
- определение АЛТ, АСТ
- определение глюкозы
- определение билирубина
- определение калия и натрия
- определение диастазы
- определение группы крови и резус фактора
- обзорная рентгенография органов грудной клетки
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
- эхокардиодоплерография
- ЭКГ
- нейросонография
- рентгенологическое обследование с контрастированием пищевода.

12. Диагностические критерии[3]

12.1. жалобы и анамнез:

пренатальная диагностика[9]: многоводие, отсутствие визуализации желудка, визуализация расширенного проксимального сегмента пищевода.

постнатальная диагностика: большое количество пенистых выделений изо рта и носа.

Подозрение должно усилиться, если после обычного отсасывания слизи последняя продолжает быстро накапливаться в большом количестве.

Невозможность провести назогастральный зонд в желудок [3].

12.2. физикальное обследование: у всех детей с непроходимостью пищевода к концу первых суток после рождения можно выявить довольно отчетливые нарушения дыхания (аритмия, одышку) и цианоз. Аускультативно: в легких определяется обильное количество влажных разнокалиберных хрипов. Вздутие живота указывает на имеющийся свищ между дистальным сегментом пищевода и дыхательными путями [3].

12.3. лабораторные исследования:

- анализ крови на электролиты – метаболический ацидоз,
- ОАК – лейкоцитоз.

12.4. инструментальные исследования [4]:

- Катетеризация пищевода через нос тонким рентгеноконтрастным катетером с закругленным концом. При атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 6 сантиметров, утыкается в слепой конец пищевода или, заворачиваясь, выходит через нос ребенка.
- "Проба Элефанта" (англ. elephant - слон) – воздух, введенный через зонд в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа.
- Обзорная рентгенография грудной клетки и органов брюшной полости:

а) безконтрастная– при атрезии рентгеноконтрастный катетер отчетливо виден в слепом отрезке пищевода. Наличие воздуха в желудке и кишечнике указывает на свищ между трахеей и абдоминальным концом пищевода. При безсвищевых формах – отсутствие газ в желудочно-кишечном тракте;

б) контрастная (контрастирование введенного зонда водорастворимыми контрастными средствами) - при атрезии четко видно слепой конец пищевода, при наличии свищей - затекание контраста в трахею.

12.5. Показания для консультации специалистов:

- генетика – наличие врожденного порока развития,
- кардиолога – исключение сопутствующей патологии со стороны сердечно-сосудистой системы,
- невролога – наличие асфиксии (по показаниям).

12.6. Дифференциальная диагностика [1,4]:

- Асфиктические состояния новорожденного, вызванные родовой травмой и аспирационной пневмонией.
- изолированный трахеопищеводный свищ.
- «асфиктическое ущемление» диафрагмальной грыжи.

Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

Атрезия пищевода	Асфиктическое ущемление диафрагмальной грыжи	Изолированный трахеопищеводный свищ	Асфиктические состояния новорожденного, вызванные родовой травмой и аспирационной пневмонией
При атрезии четко видно слепой конец пищевода, при наличии свищей - затекание контраста в трахею.	При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.	Контрастное вещество свободно проходимо в желудок и кишечник. Возможно контрастирование трахеи.	Контрастное вещество свободно проходимо в желудок и кишечник.

13. Цели лечения

ликвидация трахео-пищеводного соустья с формированием анастомоза пищевода.

14. Тактика лечения [1,4] –

14.1. немедикаментозное лечение:

Режим – палата интенсивной терапии,
полное парентеральное питание до коррекции ВПР,
комплекс мероприятий, направленных на предупреждение аспирации слюны путем постановки катетера и ее постоянной аспирации,
профилактика рефлюкса желудочного содержимого через свищ созданием возвышенного положения ребенка.

14.2. медикаментозное лечение[1,6]

Антибиотикотерапия

Препараты «стартовой» терапии:

- цефалоспорины 2-3-го поколения,
- аминогликозиды,
- аминопенициллины,
- макролиды;

Препараты «резерва»:

- цефалоспорины 3-4-го поколения,
- аминогликозиды 2-3-го поколения,

- карбапенемы,
- рифампицин.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Обезболивающие:

До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

- Диазепам или медозалам 0,1 мг/кг/час
- Промедол 0,1-0,2 мг/кг/час
- Фентанил 1-3 мкг/кг /час (для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия (такие, как санация трахеи).
- Атракуриума бесилат 0,5мг/кг/час
- Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час

Послеоперационное обезболевание:

внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10 мкг/кг/час в сочетании с ацетаминофеном (парацетамол) ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно;

Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома

При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

- Мидозалам (реланиум) до 0,17 мг/кг/час (с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации
- Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

миорелаксанты при натяжении анастомоза:

- Листенон, ардуан;

Инфузионная терапия и парентеральное кормление:

- Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день.

- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней

- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.

Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл / кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза.

РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ

- Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки
- Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л
- Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl

1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)

Объем 10% NaCl(мл) = (135 – Na больного) × m тела × 0.175

РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ

- Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки
- Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л
- Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

$V(\text{мл } 4\% \text{ KCl}) = \text{потребность в K}^+(\text{ммоль}) \times m \text{ тела} \times 2$

РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ

- Потребность в Ca⁺⁺ у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные – ионизированный Ca⁺⁺), < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные – ионизированный Ca⁺⁺)
- Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca⁺⁺)
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca⁺⁺
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca⁺⁺

РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л
- Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Объем инфузионной терапии может быть очень переменным, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы)

и инотропных препаратов

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

14.3. другие виды лечения – нет.

14.4. Хирургическое вмешательство

Подготовка к операции может продолжаться в течение одних или нескольких суток – чем более выражена пневмония, тем более пролонгирована предоперационная подготовка.

Абсолютные показания для срочной операции при атрезии пищевода:

- широкий нижний трахео-пищеводный свищ,
- сочетание атрезии пищевода с дуоденальной непроходимостью.

Относительные показания

- изолированная атрезия пищевода без свища.

В случае изолированной атрезии пищевода без свища:

- Наложение гастростомы,
- Основной этап операции – эзофагоэзофагоанастомоз - производится в отсроченном порядке в возрасте 3 мес - 2 лет при диастазе между отрезками пищевода менее 2 см.

В случае атрезии пищевода с трахео-пищеводным свищом:

- устранение трахео-пищеводного свища,
- при диастазе между отрезками пищевода менее 2 см - разделение пищеводно-трахеального свища и наложение прямого анастомоза между концами пищевода.

При большом диастазе концов пищевода – оперативное лечение проводится в два этапа:

- наложение эзофагостомы и гастростомы.
- в возрасте от 2-3 месяцев до 3 лет - пластика пищевода кишечным трансплантатом.

Во всех случаях при атрезии пищевода с трахеопищеводным свищом создается анастомоз пищевода – первичный или отсроченный. Первичный анастомоз накладывается в том случае, когда после отсечения трахеопищеводного свища от трахеи и иммобилизации сегментов их удастся свести без натяжения.

При значительном диастазе между сегментами пищевода (как правило, более 2.0 см.) – принимается решение о наложении отсроченного анастомоза. 1-й этап: проводится ликвидация трахео-пищеводного свища, ушивание трахеи, ушивание нижнего сегмента и фиксацию его к грудной стенке, наложение гастростомы, дренирование ретроплеврального пространства. После операции налаживают постоянный пассивный отток слюны и частую (каждые 30 мин., к концу 2-го месяца каждые 10-15 мин.) активную аспирацию из верхнего сегмента. Через 6-8 недель проводится рентгенологическое обследование. При сокращении диастаза приступают ко 2-му этапу – реторакотомии и наложению отсроченного анастомоза.

При изолированной атрезии пищевода проводят следующие этапы лечения:

- нижняя эзофагостомия из абдоминального доступа (или гастростомия);
- загрудинная пластика пищевода в возрасте 4-6 месяцев с одновременным эзофагоколоноанастомозом на шее;
- закрытие нижней эзофагостомы (или гастростомы).

14.5.профилактические мероприятия:

- длительная ИВЛ (6-8 суток);
- поддержание состояния глубокого медикаментозного сна и миорелаксации;
- зонд не меняется до заживления анастомоза (10-12 суток);
- ретроплевральный дренаж удаляется на 6-е сутки;
- к 8-м суткам ребенка экстубируют и начинают энтеральное кормление;
- рентгенологическое обследование проводят на 14-15 сутки.

14.6.дальнейшее ведение, реабилитация: на 21 сутки проводят калибровочное бужирование(до № 22) под контролем экрана и общим обезболиванием.

Эзофагография через 3 мес.

Всем детям, оперированным по поводу врожденной атрезии пищевода, необходимо диспансерное наблюдение.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе

- Свободная проходимость пищевода для пищи;
- -Отсутствие дыхательных нарушений.

III ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

1) Ерекешов А.А. - Главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент.

2) Білэл Р.Ә., врач высшей категории, неонатальный хирург, к.м.н.

2) Сазонов В.Г., врач-реаниматолог АО "ННЦМД".

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Лозовой В.М. – детский хирург, д.м.н., профессор, зав. кафедрой детской хирургии АО «МУА»

Майлыбаев Б.М. – детский хирург, главный научный сотрудник отдела детской хирургии АО «ННЦМД», д.м.н., профессор

19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

20. Список использованной литературы:

- 1) Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия: национальное руководство.- Москва.- ГЭОТАР-Медиа.- 2009.- 1168 стр.
- 2) Баиров Г.А., Срочная хирургия детей. Руководство для врачей. - Ст – Петербург: Питер, 1997.- 462 с.
- 3) Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus. /Reiss a T. Schaible b L. van den Houta I. Capolupo c K. AllegaertdA. van Heijst e M. Gorett Silva f A. Greenough g D. Tibboel a for the CDH EURO consortium., 2010
- 4) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М., Детская хирургия. Т. 1-3, СПб,1996.
- 5) G.W.Holcomb, К.Е.Georgeson, S.S.Rothenberg Atlas of pediatric laparoscopy and thoracoscopy.-2008.- 315 p.
- 6) Степанов Э.А., Разумовский А.Ю., Детская хирургия (национальное руководство), т. 2: «Торакальная хирургия». М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2008, 200-301.
- 7) Puri P., Hollwarth M.E. Pediatric Surgery. Springer, Berlin, Heidelberg, 2006.
- 8) Swenney B.T., Oldham K.T., Pulmonary Malformation In P.Pury, Hollwarth M.E. (eds), Pediatric Surgery, Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag, Heidelberg, NewYork, 2006, 107-14/
- 9) Пренатальнаяэхография. Под ред. М.В. Медведева. 1-е издание. М.: Реальное время, 2005, 341-68
- 10) Langston C., New concepts in the patology of congenital lung malformations. Semin. PediatricSurg., 2003, 12, 17-37