## СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ И ПУТИ РАЗВИТИЯ ХИРУРГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ

## Н.А.Цап, О.П.Полежаева, В.Б.Чудаков, В.В.Цап

Становление хирургии новорожденных, как самостоятельного раздела детской хирургии, в нашей стране началось в Москве и Ленинграде чуть более 40 лет назад. Это были клиники проф.С.Д.Терновского, С.Я.Долецкого и Г.А.Баирова, который выполнил первую успешную в нашей стране операцию при атрезии пищевода. В дальнейшем хирургия новорожденных стала активно развиваться во всех регионах, в т.ч. и Свердловске (Екатеринбурге), где в 1981 году было открыто в ОДКБ отделение хирургии новорожденных. Спектр нозологий представлен и пороками развития, и гнойносептическими заболеваниями, и травмой.

Врожденный порок развития определяется как стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения и нарушающие их функцию. Все заболевания и пороки развития органов и систем новорожденных, особенно находящихся в периоде адаптации, относятся к категории критических состояний. Прослеживающаяся в последние годы тенденция к увеличению числа пороков развития делает актуальным определение последовательности неотложных манипуляций, этапности лечения, выбора сроков окончательной коррекции врожденных аномалий, приближение их к срокам завершения формирования кортико-висцеральных связей.

На 2-ом Всероссийском конгрессе «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» на пленарном заседании профессорами Царсгородцевым А.Д. и Володиным Н.Н. обсуждались пути решения проблем перинатальной медицины. В России 2% детей рождаются с врожденными аномалиями. Имеет огромное значение пренатальная диагностика, ведь крайне важно не только сохранить жизнь ребенка, но и прогнозировать каким будет качество его здоровья, качество дальнейшей жизни. В мониторинге пранатальной диагностики пороков участвуют 40 территорий Российской Федерации, охвачено 2,5 млн. новорожденных, и в 7 областях уровень выявления пороков повысился в 1,5 раза. Но отмечено, что результативность антенатального УЗИ в РФ крайне низка в основном за счет слабой полготовки специалистов.

OXH	2000 год	2001 год	2002 год
Всего больных	602	582	604
Пороки развития	308	355	337

В Свердловской области в 2002 г. родилось 757 детей с врожденными аномалиями. 355 из них находились на лечении в отделении хирургии новорожденных и ОАРИТ. 67% детей с врожденными аномалиями подверглись оперативной коррекции, причем большая часть в экстренном и срочном порядке. В структуре нозологий за 3 года по данным ОХН ОДКБ № 1 ведущими являются группы аномалий развития желудочно-кишечного тракта в т.ч. и аноректальные пороки (33%) и пороки развития мочевыводящей системы (19,9%); затем следуют значимые по тяжести течения и прогнозу аномалии — атрезия пищевода и диафрагмальная грыжа — 55 (8,3%) и 32 (4,8%) ребенка соответственно, а также множественные пороки развития.

При проведении полного объема оперативной и реанимационной помощи новорожденным с данными пороками развития результаты лечения улучшаются, что можно отследить по анализу летальности:

	2000 г.	2001 г.	2002 г.	8 мес. 2003 г.	На родившихся живыми в 2002 г.
ВКН	19 (3)	19 (3) 15 (1) 11 (3) 15,8% 6,7% 27%			
	15,8%				
НКН	19 (2)	14 (2)	10 (0) -	10(1)	0,006%
	10,5%	14,3%		10%	
Атрезия	18 (8)	16 (10)	15 (5)	9 (2)	0,01%
пищевода	44%	62,5%	33%	22%	
Диафрагмальная	7 (3)	8 (4)	7 (2)	4(1)	0,004%
грыжа	42,8%	50%	28,5%	25%	
Гастрошизис	2 (2)	8 (3)	9 (5)	4(2)	0,01%
	100%	37,5%	56%	50%	
Спинно- мозговая грыжа	17 (0)			7 (0) -	
Множественные аномалии		10		5 (2) 40%	

Внедрение некоторых технологий пред- и послеоперационного ведения больного позволило существенно снизить летальность при атрезии пищевода, диафрагмальной грыже. Улучшение результатов лечения основано на оптимизации диагностических и лечебных программ, предусматривающих своевременную разработку рациональной тактики интенсивной терапии и экстренного хирургического лечения:

- оценка исходного состояния новорожденного с неотложной хирургической патологией;
- опенка степени риска оперативного вмешательства;
- исследование роли микробной флоры в послеоперационном периоде;
- современные методы диагностики у новорожденных;
- ранняя коррекция пороков развития;
- совершенствование способов хирургического пособия.

Хирургия новорожденных отличается от других разделов детской хирургии тем, что только совершенствование хирургической техники не ведет к успеху. Имеет важное значение исходный фон, ранимый и сложный для выхаживания ранний адаптационный период, но именно в этот период выполняются травматичные, объёмные оперативные вмешательства.

Опыт последних лет доказал целесообразность выполнения хирургической коррекции таких пороков как атрезия пищевода, гастрошизис и диафрагмальная грыжа в возрасте от 2-х до 4-х дней жизни, т.е. после адаптации ребенка; использование кардиоинотропной терапии; синхронизированная продленная ИВЛ; пролонгированное обезболивание на этапах лечения.

Решение вопроса о сроках оперативного вмешательства строится в каждом случае индивидуально.

Доказано, например, что у детей с врожденной диафрагмальной грыжей хирургическое вмешательство показано только после снижения легочной гипертензии и стабилизации респираторного статуса. А легочная гипертензия уменьшается в течение первой недели жизни ребенка. Концепция отсрочки оперативного вмешательства до стабилизации газообмена и легочной гемодинамики наиболее верна.

При гастрошизисе проводится хирургическое лечение после проведения предоперационной подготовки в сочетании с тщательным до- и послеоперационным опорожнением кипечника, что позволяет достичь лучших результатов лечения.

	2001 год	2002 год
Всего	72	-
Пилоростеноз	28	31
Атрезия ануса	13	4
Низкая кишечная непроходимость	8	4
Атрезия (стеноз) ДПК	6	9
Гастрошизис	6	9
Болезнь Гиршпрунга	5	4

Традиционно принято подразделять врожденную КН на высокую (дуоденальную) и низкую (тонкой кишки). Кроме того, выделяют непроходимость, обусловленную мальротацией, и мекониальную КН. Это подразделение имеет особое значение при исследовании вопросов сочетанных пороков. Частота сочетанных пороков не столь высока при аномалиях ЖКТ, однако изучение этого показателя при высокой и низкой кишечной непроходимости выявляет очень существенные различия. Сочетанные пороки встречаются в основном при дуоденальной (высокой) кишечной непроходимости, в то время как при низкой непроходимости сочетанные аномалии чрезвычайно редки.

На первом месте среди сочетанных с дуоденальными пороками аномалий стоят врожденные пороки сердца. Второе место по частоте занимают хромосомные болезни, чаще всего синдром Дауна. Частота синдрома Дауна при дуоденальных пороках, сочетающихся с другими аномалиями, составляет, по данным (Fonkaisrud E.W.et ai., 1969) 36%.

Говоря о врожденной КН, особо следует подчеркнуть трудности диагностики (в том числе и интраоперационной), мекониальной кишечной непроходимости и болезни Гирпппрунга с тотальным аганглиозом толстой кишки. Поэтому в тех случаях, когда у ребенка с картиной врожденной низкой кишечной непроходимости не обнаруживается четкая анатомическая причина КН, целесообразно обследовать таких новорожденных на муковисцидоз, поскольку известно, что мекониальная КН чаще всего представляет собой одно из проявлений муковисцидоза и кистофиброза поджелудочной железы.

Крайне актуальна проблема диагностики и лечения некротического язвенного энтероколита, который является одням из наиболее тяжелых заболеваний периода новорожденности, часто осложняющимся перфоративным перитонитом. Наибольшую значимость в настоящее время получила ишемическая теория патогенеза ЯНЭК, согласно которой заболевание развивается вследствие селективной циркуляторной гипоперфузии кишечника, его локальной ишемии в результате воздействия перинатальных факторов риска: гипоксия, инфузионная терапия, гемотрансфузия, декомпенсация кровообращения, токсикосептические состояния.

15 детей поступили в 2002 г. с НЭК и клиническими признаками перитонита. 8 детей умерли, летальность - 53%.

К факторам риска, являющимся пусковым моментом для развития НЭК явились:

- в 70% случаев хронические очаги инфекций у матерей, в т.ч. инфекции половых путей;
- в 60% случаев гипоксия плода, включая угрозу прерывания беременности;
- в 100% случаев недоношенность и задержка внутриутробного развития;
- в 90% случаев ИВЛ, причем 40% случаев с рождения;
- в 60% случаев тяжелое поражение ЦНС;
- в 30% случаев врожденный порок сердца;
- в 10% случаев длительность стояния пупочного катетера.

В лечении детей с врожденными пороками развития и гнойно-септическими заболеваниями, в частности ЯНЭ, главенствующая роль принадлежит рациональной антибактериальной терапии. Выбор антибиотика – серьезная задача для лечащего врача. Наш опыт свидетельствует о положительных результатах при введении в алгоритм лечения этой категории новорожденных де-эскалационной терапии карбапенемами, а именно – Тиенам, тем более что этот препарат включен в программу «Интенсивная терапия» и «Мать и дитя».

Огромное значение в снижении летальности и инвалидности от врожденных пороках развития имеет пренатальная диагностика врожденных аномалий, что и осуществляется на этапе МГЦ. Необходима преемственность служб. Для чего надо определить специализированные роддома: например, для областных рожениц - НИИ ОММ; для г. Екатеринбурга – 40 роддом.

Важным фактором мы считаем взаимодействие и преемственность в работе акушеров, неонатологов, выездных неонатальных бригад, анестезиологов – реаниматологов и хирургов.

Согласно концепции оказания помощи новорожденным на месте в любых территориях Свердловской области, ребенок должен быть осмотрен хирургом — неонатологом, что диктует создание в ОДКБ № 1 выездной бригады хирургов - неонатологов, дежурящей ежедневно. Полноценная выездная консультативная работа возможна при наличии оборудованного транспорта.

Достаточно активно работает по транспортировке детсй с аномалиями РКЦН. Всегда возникают вопросы дифференциальной диагностики пороков на месте в роддоме, но дополнительные методы обследования малодоступны или нет. Необходимы в роддомах передвижные Ro-аппараты, УЗИ.

Львиную долю в количественном отношении среди ВПР в структуре летальности составляют ВПС. Клиника детской хирургии никогда не занималась вопросами коррекции ВПС, эта прерогатива принадлежала клинике проф. М.С.Савичевского. При введении в строй нового кардиохирургического корпуса ОКБ № 1 логично вытекает идея о концентрации таких детей в стенах кардиохирургии, с обучением кадров по детской кардиохирургии и детской реаниматологии. Начальный этап дети с ВПС проводят в РКЦН (по показаниям), в ОПН.

Следующий вопрос, который хотелось представить, это развитие нейрохирургических технологий в отделении хирургии новорожденных. Пороки развития ЦНС за 3 прошедших года составили 200 детей. Внедрены ликворошунтирующие оперативные вмешательства при различных видах гидропефалии и кистозных аномалиях головного мозга. Этот вид хирургической помощи высокотехнологичен и для дальнейшего развития требует обеспечения современной аппаратурой, инструментарием и расходным материалом.

Таким образом, на сегоднящием этапе развития хирургической неонатологии имеет принципиальное значение:

- Повышение уровня антенатальной диагностики врожденных пороков развития, особенно жизнеугрожающих (атрезия пищевода, диафрагмальная грыжа, гастрошизис, двусторонний уретерогидронефроз) и грубоинвалидизирующих (пороки черепа и головного мозга, экстрофия мочевого пузыря, спинномозговые грыжи, отсутствие конечностей).
- Совершенствование реанимационных технологий выхаживания оперированных новорожденных, совершенствование антибактериальной терапии.
- 3. Развитие преемственности между неонатальными службами.