



УКРАЇНА

(19) UA (11) 47976 (13) U
(51) МПК (2009)
A61B 17/12

МІНІСТЕРСТВО ОСВІТИ
І НАУКИ УКРАЇНИ

ДЕРЖАВНИЙ ДЕПАРТАМЕНТ
ІНТЕЛЕКТУАЛЬНОЇ
ВЛАСНОСТІ

ОПИС ДО ПАТЕНТУ НА КОРИСНУ МОДЕЛЬ

видається під
відповідальність
власника
патенту

(54) СПОСІБ ХІРУРГІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ VATER-АСОЦІАЦІЇ У НОВОНАРОДЖЕНИХ

1

2

(21) u200911164

(22) 03.11.2009

(24) 25.02.2010

(46) 25.02.2010, Бюл.№ 4, 2010 р.

(72) СЛЄПОВ ОЛЕКСІЙ КОСТЯНТИНОВИЧ, СО-
РОКА ВАСИЛЬ ПЕТРОВИЧ, БЕНЗАР ІРИНА МИ-
КОЛАЇВНА, ГОРДІЄНКО ІРИНА ЮРІЇВНА, СЛЄ-
ПОВА ЛЮБОВ ФЕДОРІВНА, РУДЕНКО ЄВГЕН
ОЛЕГОВИЧ

(73) ДЕРЖАВНА УСТАНОВА "ІНСТИТУТ ПЕДІАТ-
РІЇ, АКУШЕРСТВА І ГІНЕКОЛОГІЇ АМН УКРАЇНИ"

(57) Спосіб хірургічної корекції VATER-асоціації у новонароджених, що включає хірургічне втручання, який **відрізняється** тим, що вперше накладають колостому у перші 24 години життя для ліквідації явищ низької кишкової непрохідності та проводять корекцію атрезії стравоходу протягом наступних 48 годин, далі виконують радикальне хірургічне втручання з приводу аноректальної атрезії та закриття колостоми протягом першого року життя.

Запропонована корисна модель відноситься до галузі медицини, зокрема, дитячої хірургії і може бути використана для лікування новонароджених із синдромальною формою атрезії стравоходу - VATER-асоціацією.

Назва синдрому є акронімом, утвореним першими буквами англійських слів: V (vertebral) - дефекти хребта; A (anal) - аноректальні вади; TE (tracheoesophageal) - вади трахеї і стравоходу; R (radial and renal) - дисплазія променя і/або нирок.

VATER-асоціація вимагає невідкладного хірургічного втручання відразу після народження, ще до корекції атрезії стравоходу, у зв'язку із наявністю загрози для життя дитини викликану непрохідністю товстої кишки - аноректальною вагою.

В доступній літературі є численні описання методик лікування окремих вад розвитку, які формують синдром VATER-асоціації: атрезії стравоходу і трахеостравохідної нориці [1, 2], різних форм аноректальних атрезій [3, 4], обструктивних уропатій. Розглянуті нами методики [1-4] мають певні недоліки: розпочинають лікування атрезії стравоходу і трахеостравохідної нориці з роз'єднання нориці, утворення первинного стравохідного анастомозу і накладання гастростоми, не враховується негативний вплив проявів низької кишкової непрохідності, прогресування симптомів шлунково-стравохідного рефлюксу на створений анастомоз та загальний стан дитини.

Проте в публікаціях, прийнятими нами за прототип, не приділяється достатньої уваги питанням послідовності та етапності хірургічного лікування

дітей із супутніми множинними вадами розвитку, кожна із яких окремо, в перші дні після народження дитини, може бути загрозою для життя не пов'язаної із атрезією стравоходу і вимагає першочергової невідкладної хірургічної корекції. Відсутність патогенетичного обґрунтування впливу ризиків супутніх вад розвитку при синдромальній формі атрезії стравоходу - VATER-асоціації призводить до ускладнень (некротичного ентероколіту, пневмонії, сепсису та ін.) та проведення додаткових хірургічних втручань.

Задачею корисної моделі є дотримання послідовності та етапності лікування, зведення до мінімуму кількості оперативних втручань, зниження післяопераційних ускладнень та летальності у новонароджених з VATER-асоціацією.

Поставлена задача способу виконується шляхом хірургічного втручання - ліквідації явищ низької кишкової непрохідності шляхом накладання колостоми у перші 24 години життя, корекція атрезії стравоходу проводиться протягом наступних 48 годин; у подальшому протягом перших 6 місяців життя дитини виконується хірургічне втручання з приводу аноректальної атрезії та відновлення прохідності товстої кишки шляхом закриття колостоми; слідує наступний етап - проведення реабілітаційного лікування для медичної та соціальної адаптації дитини.

Обґрунтування послідовності та етапності лікування VATER-асоціації зумовлено тим, що у дітей із аноректальною атрезією прогресують симптоми низької кишкової непрохідності, а за

(19) UA (11) 47976 (13) U

наявності дистальної трахеостравохідної нориці відмічається більш інтенсивніше підвищення внутрішньочеревного тиску, посилення симптомів кишково-шлунково-стравохідного рефлюксу, інтоксикаційного синдрому і порушення, в першу чергу, діафрагмального дихання та прогресування дихальної недостатності в цілому. Спосіб здійснюється наступним чином. Етапне лікування розпочинали із ліквідації кишкової непрохідності шляхом формування колостоми у перші 24 години після народження дитини. У дітей із безнорицевими формами аноректальної атрезії, у хлопчиків із норицями в сечову систему, у дівчаток із ректовагінальними норицями та клоакальними формами аномалії використовували операцію роздільної дводульної колостомії, яка ще дає можливість санації дистального відрізка товстої кишки і забезпечує більш асептичні умови майбутньої анопроктопластики. За наявності промежнинної або ректovesибулярної нориці накладали кінцеву однодульну колостому.

На наступну добу виконували оперативне втручання з приводу атрезії стравоходу. Перевагу надавали органозберігаючій операції - розділення трахеостравохідної нориці (нориць) та накладання первинного однорядного анастомозу стравоходу кінець-до-кінця.

У планованому порядку, протягом перших 2-6 місяців життя, виконували радикальну корекцію аноректальної вади. При низьких формах аномалії, атрезії з зовнішніми норицями (промежнинна, ректovesибулярна), застосовували анопластику або анопроктопластику з мінімального сагітального доступу. У дітей з аноректальною атрезією без зовнішніх нориць (ректо-уретральна, ректovesикальна, ректо-вагінальна, клоакальна) виконували анопроктопластику із заднього сагітального доступу в повному обсязі.

Протягом другого півріччя життя дитини проводили операцію закриття колостоми із локального доступу, без широкої лапаротомії.

В наступному, після корекції вад, проводилась медична та соціальна реабілітація дитини, спрямована на досягнення нормальної керованої дефекації, калібрування анального проходу з метою попередження його стенозування, контроль прохідності стравоходу, функції стравохідно-шлункового переходу.

Прикладом застосування заявленого способу лікування є наступне клінічне спостереження.

Хлопчик Лю, новонароджений, доставлений у відділення інтенсивної терапії і реанімації ІПАГ через 18 годин після народження.

Клінічний діагноз: множинні природжені вади розвитку. VATER-асоціація. Атрезія стравоходу з дистальною трахеостравохідною норицею. Аноректальна атрезія з уретральною норицею. Правобічний мегауретер. Деформація правого промене-зап'ясного суглобу. Аплазія артерії пуповини.

Дитина від II вагітності, I пологів. Перша вагітність - мертвонароджена дитина. Пологи термінові, у 40 тижнів гестації, патологічні, на тлі багатоводдя - 5-6 л рідини. Маса дитини при народженні 3350г, оцінка за шкалою Апгар 7-8 балів. Аноректальну атрезію діагностовано у пологовій залі,

атрезію стравоходу - через декілька годин після народження.

При поступленні в клініку стан дитини важкий. Наявні клінічні ознаки дихальної недостатності та низької кишкової непрохідності. Огляд промежини: відхідник відсутній, куприк гіпоплазований, міжсіднична складка не виражена. При катетеризації сечового міхура отримано 5мл сечі без домішок меконію і газів. При оглядовій рентгенографії органів грудної і черевної порожнини із введенням рентген-контрастного зонда підтверджено діагноз атрезії стравоходу. Після передопераційної підготовки, тривалістю 19 годин, проведено перше хірургічне втручання: накладання дводульної роздільної колостоми. На наступну добу виконано хірургічну корекцію атрезії стравоходу: торакотомію, пересічення трахеостравохідної нориці, анастомоз стравоходу кінець-до-кінця. Доступ до межистини екстраплевральний. Виявлено, що дистальна частина стравоходу впадає в мембранозну стінку трахеї на рівні її біфуркації. Проксимальний сліпий кінець стравоходу має в діаметрі 1см, дистальний - 4мм, діастаз між ними складає 3см. Для зменшення натягу лінії анастомозу проведено ступінчасту міотомію по його передній і задній стінці. Сформовано анастомоз стравоходу кінець-до-кінця з помірним натягом.

Перебіг післяопераційного періоду без ускладнень. На 10-ту добу розпочато годування через назогастральний зонд, через 28 днів після операції - годування через рот у повному віковому об'ємі. Перед випискою дитини із клініки, у віці 1 місяць, їй двічі проведено бужування стравоходу, бужі №19-21. Ускладнень не було.

Діагностовано шлунково-стравохідний рефлюкс. Проведено консервативне лікування рефлюксної хвороби з позитивним результатом.

У віці 5 місяців дитина госпіталізована для наступного етапу лікування - планової корекції аноректальної атрезії. За результатами проведеної колостографії, у дитини аноректальна атрезія з норицею у простатичну частину уретри. Анопроктопластику проведено із заднього сагітального доступу. Післяопераційний період протікав без ускладнень. На 14-ту добу після операції розпочато бужування сформованого анального каналу.

Через 2 місяці після анопроктопластики, у віці 7 місяців, дитині у плановому порядку проведено закриття колостоми. На даний час пацієнту 12 місяців. Його стан відносно задовільний. Психомоторний розвиток відповідає віку. Планується наступне хірургічне втручання, спрямоване на корекцію міхурово-сечовідного рефлюксу.

Новонароджений К., вагітність II у матері 27 років. У 20 тижнів гестації пренатально діагностовано ознаки кишкової непрохідності. Проводився щомісячний УЗ-моніторинг, у 33 тижнів гестації проведено кордоцентез із визначенням генотипу плода: 46, XY. Мати госпіталізована в акушерські клініки ІПАГ у 36-37 тижнів гестації. Пологи термінові, у 39 тижнів гестації, патологічні, на тлі багатоводдя - 6-7л рідини. Новонароджений хлопчик, масою 3050г, оцінка за шкалою Апгар 4-5 балів. Аноректальну атрезію виявлено у пологовій залі, а при проведенні шлункового зонду виникла підозра

на атрезію стравоходу. Оглядова рентгенографія з введенням рентгеноконтрастного зонда підтвердила діагноз атрезії стравоходу з нижньою трахеоестрохідною норицею, а також мали місце рентгенологічні ознаки низької кишкової непрохідності. Огляд промежини показав, що відхідник відсутній, в проекції зовнішнього анального сфінктера невелике втягнення з деформованими шкірними складками. При катетеризації сечового міхура отримано 8мл сечі з домішками меконію.

Клінічний діагноз: множинні природжені вади розвитку. VATER-асоціація. Атрезія стравоходу з дистальною трахеоестрохідною норицею. Аноректальна атрезія з уретральною норицею. Правобічний мегауретер. Гіпоплазія куприка. Двобічна косолапість.

Швидко наростали клінічні ознаки дихальної недостатності та низької кишкової непрохідності. Виконана інтубація трахеї та розпочата передопераційна підготовки, яка тривала 21 годину. Проведено перше хірургічне втручання: накладання дводульної роздільної сигмостоми з локальних доступів. Через 25 годин після першого втручання виконано корекцію атрезії стравоходу: Екстраплевральна торакотомія, пересічення та зашивання трахеоестрохідної нориці, створення анастомозу стравоходу кінець-до-кінця. Виявлено, що проксимальний сліпий кінець стравоходу має в діаметрі 1см, дистальний - 5мм, діастаз між ними складає 2,5см. Для зменшення натягу лінії анастомозу проведено ступінчасту міотомію по його передній і задній стінці, що дало змогу сформувати анастомоз стравоходу з помірним натягом.

Перебіг післяопераційного періоду без ускладнень. На 10-ту добу, після рентгенологічного контролю анастомозу стравоходу, розпочато годування через назогастральний зонд, через 18 діб після операції - годування через рот. Перед випискою дитини із клініки двічі проведено бужування стравоходу бужами №19, 21.

Паралельно проводилася консервативна корекція двобічної косолапості.

У віці 2,5 місяців дитина госпіталізована для наступного етапу лікування: планової корекції аноректальної атрезії. За результатами проведеної колостографії, у дитини аноректальна атрезія з норицею в промежину частину уретри. Проведено анопроктопластику за Репа. Післяопераційний період протікав без ускладнень. На 14-ту добу після операції розпочато бужування сформованого анального каналу. Дитина виписана додому на 15-ту добу.

Через 2 місяці після анопроктопластики, у віці 5 місяців, дитині проведено закриття колостоми. На даний час пацієнту 7 місяців. Загальний стан дитини задовільний, психомоторний розвиток відповідає віку.

Функціональний результат хірургічного лікування VATER-асоціації хороший.

Джерела інформації:

1. Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience / Lewis Spitz // J of Pediatr Surg. - 2006. - Vol 41. - No 11. - P. - 1635-1640.

2. Ашкрафт, К.У. Детская хирургия [Текст]: в 3 т. / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер; [вступ, ст., перевод с англ. и подгот. к изданию Т.К. Немилова]. - СПб., Хардфорд, 1996. - 60х90 1/8. - 5000 экз. - ISBN 5-90131-1010. Т. 1: Детская хирургия - 384 с. : ил. - Библиогр. к главам. - ISBN 5-90131-1010.

3. Pena A. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients / Pena A., Levitt M.A., Hong A., Midulla P. // J Pediatr Surg. - 2004. - No 39 (3). - P. 470-479.

4. Лёнюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста: Руководство для врачей [Текст] / Лёнюшкин А.И. - М.: Медицина, 1999. - 368 с.: ил. - Рез. : англ. - Библиогр.: с. 359-366. - 3000 экз. - ISBN 5-225-04493-X.