**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

**ЛЕЧЕНИЕ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА**

**1.Краткая информация**

**1.1 Определение**

Атрезия пищевода — порок развития, при котором верхний и нижний сегменты пищевода разобщены. При этом один или оба сегмента могут иметь сообщение с трахеей.

**1.2 Этиология и патогенез**

Развитие порока связано с нарушением эмбриогенеза головного отдела первичной кишки. После 20-го дня гестации происходит отделение дорсальной части кишки (пищевод) от вентральной (трахея) в области карины, распространяясь в головном направлении. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации, которую пищевод проходит вместе с другими отделами кишечной трубки, образуется порок развития пищевода, окончательное формирование которого заканчивается к 32-му дню гестации. При атрезии пищевода внутриутробно происходит нарушение развития трахеи и бронхов. Верхний сегмент пищевода растягивается заглоченной амниотической жидкостью и давит на развивающуюся трахею, результатом чего является нарушение развития хрящевых колец (трахеомаляция). Кроме этого амниотическая жидкость из легких через дистальный свищ попадает в желудочно-кишечный тракт. Поэтому, более низкое, чем в норме, интрабронхеальное давление может быть причиной нарушения ветвления бронхов и альвеол.

Из-за отсутствия проходимости по пищеводу антенатально не формируются координированные перистальтические движения пищевода, нарушается кортико-висцеральный глотательный рефлекс. Но наибольшее значение имеет наличие прямого сообщения между желудком и трахеобронхиальным деревом через дистальный трахеопищеводный свищ, обусловливающего перерастяжение желудка воздухом во время крика ребенка. Ограничение подвижности диафрагмы, возникающее при этом, ведет к образованию ателектазов в базальных отделах легких и последующему развитию пневмонии. Кроме того, через дистальный трахеопищеводный свищ непосредственно в трахеобронхиальное дерево происходит заброс желудочного содержимого, вызывающего «химическую» пневмонию, которая может осложниться бактериальной пневмонией. Интрамуральное вегетативное сплетение, расположенное между мышечными слоями пищевода, и ганглии играют важную роль в поддержании равновесия между сокращением и расслаблением гладкомышечных клеток. Эти внутренние нервные системы функционируют синергично с блуждающим нервом для осуществления перистальтики пищевода. Дисплазия интрамурального нервного сплетения и ганглиев приводит к патологической перистальтике пищевода. При атрезии пищевода дисплазия его интрамурального нервного сплетения может быть значительной, а количество ганглиев уменьшено, что может стать причиной послеоперационной дисфункции пищевода.

**1.3 Эпидемиология**

Частота атрезии пищевода составляет 1:3000-5000 новорожденных. Изолированный врождённый трахеопищеводный свищ относят к редким порокам развития: частота его составляет 3–4% всех аномалий пищевода.

**1.4 Кодирование по МКБ 10**

В МКБ -10 выделены следующие формы атрезии пищевода: Q 39.0 Атрезия пищевода без свища Q 39.1 Атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищом Q 39.2 Врожденный трахеально-пищеводный свищ без атрезии

**1.5 Классификация**

Предложено несколько классификаций для описания форм атрезии пищевода. Наиболее популярные классификации атрезии пищевода, предложенные R. Gross (1953), E. Vogt (1923), W. Ladd (1944) Gross Vogt Ladd

Тип 1 Агенезия пищевода - Очень редкая аномалия пищевода, не включенная в классификации Gross и Ladd

Тип А Тип 2 Изолированная I («чистая») атрезия пищевода или атрезия пищевода с большим диастазом Форма атрезии пищевода, которая характеризуется большим расстоянием между сегментами и отсутствием трахеопищеводной фистулы 7 %

Тип В Тип 3А I Атрезия пищевода с проксимальной трахеопищеводной Верхний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а нижний сегмент 1 %

Тип С Тип 3В II, IV Атрезия пищевода с дистальной трахеопищеводной фистулой Нижний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а верхний сегмент заканчивается слепо 86 %

Тип D Тип 3С Атрезия пищевода V с проксимальной и дистальной трахеопищеводной фистулой Верхний и нижний сегмент пищевода соединяются с трахеей в двух отдельных местах 2 %

Тип E Тип 4 Только трахеопищеводная фистула без атрезии пищевода, H –тип Имеется аномальное соединение пищевода и трахеи, хотя пищевод имеет нормальный просвет и хорошую функцию. Редкая аномалия, не включенная в классификацию Ladd 4 %

 Тип F Врожденный стеноз пищевода Врожденное сужение пищевода, который соединен с желудком и частично проходим, не включенное в классификацию Vogt и Ladd.

 Наиболее частый подтип аномалии – атрезия пищевода с дистальным трахеопищеводным свищем.

Второй наиболее частый тип – изолированная или «чистая» форма атрезии пищевода без трахеопищеводного свища. При данном варианте проксимальный и дистальный сегменты пищевода заканчиваются слепо в заднем средостении.

Третий подтип порока развития пищевода – Н-тип трахеопищеводной фистулы без атрезии пищевода.

**2.Диагностика**

**Пренатальная диагностика**

• Рекомендовано проводить пренатальнуюдиагнотику атрезии пищевода (АП) в ходе наблюдения за беременными женщинами в рамках пренатального консилиума. В настоящее возможно установить диагноз атрезии пищевода пренатально на основании косвенных а, в некоторых случаях, на основании прямых признаков. Ультразвуковые симптомы, которое могут свидетельствовать о наличии атрезии пищевода у плода, определяются только у небольшого количества беременных. Косвенными признаками являются:

• полигидрамнион,

• отсутствующий или маленькийжелудок

Однако, ни один их них не является 100 % специфичным симптомом для этого заболевания. Благодаря улучшенному разрешению современных сонографических сканеров стало возможным визуализировать дилатированный и гипертрофированный оральный сегмент пищевода. Эта находка на сегодняшний день является наиболее достоверным признаком атрезии пищевода. Если сегмент заканчивается слепо на шее, то этот факт, очевидно, будет свидетельствовать о большом диастазе между сегментами. Симптом слепого расширенного пищевода особенно хорошо выявляется во время акта глотания околоплодной жидкости, который периодически совершает эмбрион. Проксимальный слепой конец пищевода выглядит как трубчатая структура, состоящая из 2 гиперэхогенных слоев, соответствующих передней и задней стенке пищевода.

**Диагностика в родильном доме.**

• Диагностику АП нужно начинать непосредственно в родильном доме сразу же после рождения.

Постнатальная диагностика атрезии пищевода у новорожденных начинается в родильном зале и основывается на общей клинической симптоматике и на специфических диагностических тестах. Подозрения на наличие атрезии пищевода у ребенка возникает в родильном зале, когда невозможна постановка назогастрального зонда при первичном осмотре. Ребенок не может проглотить слюну, в связи с чем, отмечается повышенная саливация, пенообразование, через рот и нос. Все это напоминает надувание мыльных пузырей. Если его начинают кормить, то он начинает давиться, при этом появляется цианоз и рвота неизмененным молоком. Вследствие аспирации содержимого ротовой полости, или молока, или за счет рефлюкса желудочного содержимого через трахеопищеводный свищ, возникает респираторный дистресс синдром.

**Обследование в родильном зале**

Диагностика атрезии пищевода у новорожденных начинается в родильном зале. Основными сипмтомами является появление пенистой слизи из ротовой полости и носовых ходов. При подозрении на атрезию пищевода рекомендовано выполнить диагностические тесты, к которым относятся:

1. Введение в пищевод через носовой ход рентгеноконтрастного желудочного зонда с атравматичным закругленным концом (Fr 8-10). В случае атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 8-10 см, встречает препятствие на уровне слепого конца проксимального сегмента пищевода и, заворачиваясь, появляется в полости рта новорожденного.

2. "Проба Элефанта" (от англ. elephant - слон). Воздух, введенный с помощью шприца через зонд, установленный в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа. Обследование в специализированном стационаре.

• Рекомендовано выполнить осмотр врачом-хирургом и анестезиологом- реаниматологом не позднее 1 часа от момента поступления в стационар.

**2.1 Жалобы и анамнез**

Постнатальная диагностика атрезии пищевода у новорожденных основывается на общей клинической симптоматике и на специфических диагностических тестах. Подозрения на наличие атрезии пищевода у ребенка возникает, когда невозможна постановка назогастрального зонда при первичном осмотре. Ребенок не может проглотить слюну, в связи с чем, отмечается повышенная саливация, пенообразование, через рот и нос. Если его начинают кормить, то он начинает давиться, при этом появляется цианоз и рвота неизмененным молоком. Вследствие аспирации содержимого ротовой полости, или молока, или за счет рефлюкса желудочного содержимого через трахеопищеводный свищ, возникает респираторный дистресс синдром.

При изолированном врожденном трахеопищеводном свище -выраженность симптомов зависит от диаметра и угла впадения свища в трахею. Характерные симптомы: приступы кашля и цианоза, возникающие во время кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребёнка. При узких и длинных свищах возможно лишь покашливание ребёнка при кормлении. При изменении положения симптоматика уменьшается. Ребёнок часто болеет пневмонией.

**2.2 Физикальное обследование**

Основными сипмтомами АП является появление пенистой слизи из ротовой полости и носовых ходов. При подозрении на атрезию пищевода рекомендовано выполнить диагностические тесты, к которым относятся:

1. Введение в пищевод через носовой ход рентгеноконтрастного желудочного зонда с атравматичным закругленным концом (Fr 8-10). В случае атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 8-10 см, встречает препятствие на уровне слепого конца проксимального сегмента пищевода и, заворачиваясь, появляется в полости рта новорожденного.

2. "Проба Элефанта" (от англ. elephant - слон). Воздух, введенный с помощью шприца через зонд, установленный в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа. • Рекомендовано выполнить эти пробы в течение первых двух часов после поступления ребенка в специализированный стационар (если такая диагностика не проводилась ранее в родильном доме).

**2.3 Лабораторная диагностика**

• Рекомендовано выполнить лабораторные исследования: группа крови + резус- фактор, общий анализ крови, биохимия крови, коагулограмма.

**2.4 Инструментальная диагностика**

Основным способом диагностики атрезии пищевода является рентгенологическое обследование.

• Рекомендовано выполнение рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости. Исследование выполняется в вертикальном положении, в прямой проекции, с захватом брюшной полости и грудной клетки:

- без контраста; рентгеноконтрастный зонд обнаруживается свернутым в слепом сегменте пищевода. Газонаполнение желудка и кишечника свидетельствует о наличии сообщения (трахео-пищеводный свищ) между трахеей и дистальным сегментом пищевода. Если на обзорной рентгенограмме не визуализируется желудок и кишечные петли, то свищ отсутствует.

- с контрастом; водорастворимое контрастное вещество вводится в катетер, установленный в проксимальный отрезок пищевода (не более 0,5 – 1,0 мл); контрастируется слепой конец пищевода, а при наличии проксимальной фистулы – контрастируетсятрахео-бронхиальное дерево. Однако, стоит заметить, что контрастное исследование пищевода лучше выполнять в специализированном стационаре в случае необходимости.

При выполнении рентгенологического обследования возможно выявить сопутствующую патологию – дуоденальную непроходимость, пороки развития позвоночника, пневмонию. Поскольку верхний сегмент контрастирован, а трахео- пищеводный свищ, как правило открывается над бифуркацией трахеи или в бифуркацию, то по данным рентгенологического обследования можно предположить протяженность диастаза между сегментами.

• При подозрении на проксимальный трахео-пищеводный свищ, рекомендуется выполнить гибкую трахеобронхоскопию. Трахеобронхоскопию оптимально выполнять в операционном зале непосредственно перед интубацией трахеи.

• Рекомендуется обследование для выявления возможных сопутствующих аномалий развития. Для выявления сопутствующих аномалий, кроме визуального осмотра, позволяющего выявить анальные мальформации, пороки развития конечностей, рекомендовано обязательное выполнение:

УЗИ мочевыделительной системы,

нейросонография,

ЭХО-КГ.

• При изолированном вырожденном трахеопищеводном свище –рекомендовано в комплекс исследований включать рентгенологические и инструментальные методы. Рентгенографию выполняют в горизонтальном положении ребёнка. Через зонд, введённый в начальный отдел пищевода, под контролем рентгеноскопии вводят водорастворимое контрастное вещество. Затекание его в трахею указывает на наличие свища Большее диагностическое значение имеет трахеоскопия. Трахею осматривают на всём протяжении — от голосовой щели до бифуркации. Свищ щелевидной формы располагается по задней поверхности трахеи.

**Дифференциальная диагностика.**

• Рекомендовано поводить дифференциальную диагностику АП, ТПС с другими заболеваниями детей.

Дискинезия ЖКТ (дискоординация сосательно-глотательных движений). При кормлении ребенок начинает «захлебываеться», отмечаться цианоз и клиническая картина очень напоминает атрезию пищевода. Рентгенологическое исследование с контрастным веществом позволяет исключить этот диагноз, а приступы цианоза постепенно уменьшаются по мере роста ребенка.

Перфорация глотки/пищевода (псевдодивертикул глотки). Возникает, как правило, при попытке введения эндотрахеальной трубки или назогастрального зонда. Если зонд при этом не извлекать, то при обзорной рентгенографии он определяется в грудной полости. Если зонд извлечен, наличие перфорационного отверстия поможет выявить контрастное исследование пищевода.

**Оценка факторов риска.**

• Рекомендовано поводить комплексную оценку факторов риска, имеющих прогностическое значение при лечении детей с АП.

В настоящее выживаемость детей с атрезией пищевода значительно выросла в связи с ранней диагностикой порока, применением новых способов коррекции патологии, совершенствованием интенсивной терапии и анестезиологического пособия. В настоящее время наличие сопутствующей патологии является основной причиной летальности детей с атрезией пищевода.

**СОЧЕТАННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ**

Сочетанные аномалии развития у новорожденных с атрезией пищевода встречаются с частотой до 60%. У 6 - 10 % пациентов заболевание носит генетическую природу. Среди сочетанных форм необходимо выделить генетические формы, обусловленные хромосомной или моногенной природой и спорадические формы.

Дефекты VACTERL ассоциация (V) = позвоночные аномалии; (A) = анальная атрезия; (C) = сердечные дефекты; (T) = трахеопищеводный свищ; (E) = атрезия пищевода; (R) = почечные аномалии; (L) = аномалии конечностей 3.Лечение ВИДЫ,

**ФОРМЫ, УСЛОВИЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ**

• Новорожденному с атрезией пищевода должна быть оказана неотложная, в том числе неотложная специализированная медицинская помощь в условиях специализированного стационара, в любое время суток.

Лечебно-профилактическое учреждение, оказывающее помощь новорожденному с атрезией пищевода должно иметь в своем составе реанимационное место по профилю неонатология (с соответствующим оснащением), специалистов:

- детского хирурга (имеющего опыт работы с данной категорией больных)

 реаниматолога-анестезиолога,

операционную, оснащенную неонатальным оборудованием,

круглосуточную рентгенологическую и лабораторную службу

Для транспортировки пациентов с атрезией пищевода в специализированное ЛПУ целесообразно использовать специализированные машины, оснащенные необходимым оборудованием:

- обогреваемыми кувезами

- наборами для интубации и искусственной вентиляции легких

- станциями внутривенного введения жидкости

- аппаратами ИВЛ

- вакуумными аспираторами

- мониторами слежения за обеспечением жизненно-важных функций

- автономными источниками электричества и кислорода

Сопровождать ребенка на время медицинской эвакуации должен врач неонатолог- реаниматолог.

ССЫЛКИ НА СООТВЕТСВУЮЩИЙ НОРМАТИВНО-ПРАВОВЫЕ ДОКУМЕНТЫ При оказании медицинской помощи необходимо руководствоваться следующими нормативно-правовыми документами:

• Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ “Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации”

• Порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская хирургия", пр. МЗ РФ № 562н от 31.10.2012, (Зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 17 декабря 2012 года, регистрационный N 26159)

• Порядок оказания медицинской помощи по профилю «неонатология» (утв. приказом Министерства здравоохранения РФ от 15 ноября 2012 г. № 921н)

**3.1 Консервативное лечение**

Лечение атрезии пищевода только оперативное.

3.2 Хирургическое лечение

• Хирургическое лечение рекомендуется всем детям с АП. Хирургическое вмешательство проводится по неотложным показаниям при стабильном кардиореспираторном статусе и нормализации темпов диуреза. Оценка готовности ребенка к оперативному вмешательству осуществляется по данным результатов обследования и лабораторных показателей.

По экстренным показаниям оперируют новорожденных при выявлении атрезии пищевода в сочетании:

- с дуоденальной непроходимостью,

- с «синдромом утечки воздуха» при широком трахео-пищеводном свище (когда не удается проводить корректную ИВЛ)

- с пневмоперитонеумом при разрыве желудка.

**АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА С ТРАХЕО-ПИЩЕВОДНЫМ СВИЩОМ.**

Наиболее часто встречается атрезия пищевода с дистальным ТПС. Методика оперативного вмешательства сводится к следующим этапам проведения оперативного вмешательства:

- выделение и разобщение трахео-пищеводного свища

- мобилизация дистального отдела пищевода

- мобилизация проксимального отдела пищевода

- создание анастомоза пищевода.

Оперативное вмешательство может быть выполнено двумя способами:

- открытое оперативное вмешательство – торакотомия

Положение ребенка на операционном столе на животе с приподнятым на 30º правым боком. Голова ребенка по направлению к анестезиологу. Оперирующий хирург располагается слева от анестезиолога, ассистент напротив (при торакотомии), справа (при торакоскопии) от оперирующего хирурга. Операционная сестра в ножном конце стола.

**ТОРАКОТОМИЯ**

Выполняют заднебоковую торакотомию в 3-4 межреберье. Проходят в заднее средостение преимущественно внеплевральным доступом. Выделяют непарную вену которую затем отводят кзади, а плевру кпереди. Медиастинальную плевру в области трахеи и пищевода также отводят кпереди. Ориентиров для визуализации трахео- пищеводного свища является блуждающий нерв, который располагается кпереди от пищевода. Блуждающий нерв смещают медиально. Нижний сегмент пищевода, обычно расположенный непосредственно под блуждающим нервом, выделяют до соединения его с трахеей. Трахео-пищеводный свищ довольно хорошо распознается в момент вдоха. При затруднении выделения свища пересекают непарную вену. После визуализации ТПС у места его слияния с трахеей выполняют его лигирование. Наиболее простым способом является прошивание свища в непосредственной близости от трахеи, затем концы нити завязывают несколькими узлами. Затем над узлом пересекают дистальный сегмент пищевода. На культю трахео-пищеводного свища накладывают дополнительный герметизирующий шов. Затем выполняют мобилизацию дистального сегмента пищевода, которая может быть осуществлена до диафрагмы.

Следующим этапом выполняют мобилизацию проксимального сегмента пищевода. С помощью зонда, погруженного через рот в слепой проксимальный сегмент в тканях заднего средостения идентифицируется терминальный конец пищевода. На его верхушку накладывается фиксирующая атравматичная нить, при тракции за которую облегчается выделение пищевода. Проводят диссекцию сращений между трахеей и медиальной стенкой пищевода. При выявлении проксимального соустья между пищеводом и трахеей, его рассекают. Затем отдельными узловыми швами закрывают отверстие на трахее и пищеводе. После достаточной мобилизации обоих сегментов, выполняют соединение сегментов. В настоящее время отдают предпочтение выполнению простого однорядного анастомоза. Главным принципом наложения пищеводного однорядного соустья является использование техники шва через все слои стенки на зонде с применением монофиламентных, биодеградирующих нитей 5/0-6/0. Операцию завершают послойным ушиванием раны с оставлением страховочного дренажа в заднем средостении в зоне анастомоза.

• Рабочая группа рекомендует проведение подобной традиционной одноэтапной операции у всех детей с атрезией пищевода, когда нет возможности выполнить торакоскопическую операцию, а также нет показаний к этапному лечению.

• Рабочая группа рекомендует проведение торакоскопической одноэтапной операции у детей с атрезией пищевода, когда есть технические возможности проведения такой операции, медицинский персонал имеет соответствующую подготовку по эндоскопической хирургии, а также при отсутствии показаний к проведению этапного лечения.

Используют три троакара. Первый троакар для телескопа устанавливают в IV межреберье по заднеподмышечной линии. После установки первого троакара начинают инсуффляцию СО2 в плевральную полость. При стабильности основных параметров продолжают оперативное вмешательство. Устанавливают второй и третий троакары: 2-ой - в VIII межреберье по переднеподмышечной линии, 3–ий - в III межреберье по переднеподмышечной линии. Рассекают медиастенальную плевру в проекции ТПС. Затем выделяют, мобилизуют и пересекают ТПС. Основным ориентиром для поиска ТПС служит блуждающий нерв. Вначале прошивают ТПС одним узловым швом как можно ближе к задней стенке трахеи. Затем пересекают свищ. На стенку трахеи накладывают один дополнительный шов для полной герметизации дыхательных путей. Мобилизую дистальный сегмент пищевода вплоть до диафрагмы. Далее в проксимальный сегмент пищевода вводят желудочный зонд для улучшения его визуализации в заднем средостении. Мобилизацию проксимального конца пищевода от задней стенки трахеи производят до максимально возможного сведения обоих концов пищевода без выраженного натяжения. Затем вскрывают просвет слепого проксимального конца пищевода. Затем начинают формировать пищеводный анастомоз. На заднюю губу анастомоза накладывают один адаптирующий шов, после чего через носовой ход под визуальным контролем проводят назогастральный зонд Сh№6 в желудок. Анастомоз формируют на зонде одиночными узловыми швами, завязывая их экстракорпорально. Очень важно контролировать захват слизистой в шов на пищеводе как с проксимального, так и с дистального сегментов. Во всех случаях используют монофиламентную нить 5/0. В области анастомоза оставляют страховочный дренаж, проведенный через 2-ой троакар. Троакары из плевральной полости удаляют. Страховочный дренаж фиксируют одиночным швом к наружной поверхности грудной клетки. Эффективность торакоскопической пластики пищевода при его атрезии подтверждена в ходе многих многоцентровых контролируемых исследований.

**ЭТАПНАЯ КОРРЕКЦИЯ**

• Рабочая группа рекомендует проведение этапной коррекции у детей с атрезией пищевода, когда нет технической возможности выполнить одноэтапную операцию, или при наличии высокого риска осложнений при одноэтапном лечении.

Оценить возможность выполнения анастомоза пищевода необходимо до мобилизации проксимального сегмента. Это позволит в дальнейшем предпринять попытку выполнения отсроченного анастомоза пищевода. Различные интраоперационные методы элонгации должны применяться только в тех учреждениях, которые имеют достаточный опыт в коррекции атрезии пищевода.

Если первичный анастомоз не возможно выполнить из-за наличия непреодолимого диастаза, то операцию завершают разделением и перевязкой ТПС, операционную рану ушивают с оставлением страховочного дренажа в заднем средостении. Операция может быть выполнена открытым или эндоскопическим способом. Затем ребенка поворачивают на спину и выполняют наложение гастростомы. Такая же методика применяется у пациентов с нестабильным кардиореспираторным статусом, разрывом желудка или с экстремально низкой массой тела. Эффективность этапной коррекции у детей с атрезией пищевода подтверждена в ходе многих многоцентровых контролируемых исследований.

**ЧИСТАЯ АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА.**

При «чистой атрезии пищевода» диастаз между сегментами всегда значительный. В этом случае возможно выполнение этапного оперативного вмешательства или выведение эзофаго- и гастростомы. Показаниями к этапному лечению при «чистой атрезии» является стабильный кардио-респираторный статус пациента, отсутствие значимых сочетанных аномалий (особенно сердца), вес при рождении более 1500 г.

• В остальных случаях при «чистой атрезии пищевода» рекомендовано формирование эзофаго- и гастростомы. Выполнение отсроченного анастомоза целесообразно проводить в учреждениях, которые имеют достаточный опыт в коррекции атрезии пищевода. Сроки выполнения этапной коррекции определяются для каждого пациента индивидуально.

**3.3 Иное лечение**

**ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД. КОРРЕКЦИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ**

Осложнения в послеоперационном периоде включают:

реканализациютрахео- пищеводного свища, несостоятельность швов на анастомозе пищевода,

стеноз анастомоза,

желудочно-пищеводный рефлюкс,

трахеомаляция.

Реканализация ТПС может быть заподозрена при появлении в интубационной трубке молочной смеси после начала кормления, появлению на рентгенограмме пневмомедиастинума или пневмоторакса. Данное осложнение всегда сопровождается резким ухудшением общего состояния ребенка, признаками дисфагии, лихорадкой. При подозрении на реканализацию свища необходимо немедленно выполнить рентгеноконрастное исследование с использованием водорастворимого контрастного вещества. Если данное осложнение подтверждено, ребенку необходимо выполнить экстренное оперативное вмешательство.

• Рекомендована коррекция данного осложнения эндосокпическим или открытым способом. Для этого выполняется реторакотомия или реторакосокпия по методике, описанной выше. Визуализируют место несостоятельности швов на пищеводе и трахее. Производят ушивание отверстий отдельными узловыми швами монофиламентной нитью. После герметизации трахеи и пищевода выполняют ротацию пищевода в зоне анастомоза на 90° таким образом, чтобы исключить соприкосновение швов трахеи и пищевода и фиксируют пищевод к париетальной плевре одним или двумя узловыми швами монофиламентной нитью. Контроль состоятельности швов на анастомозе пищевода проводят на основании оценки отделяемого по страховочному дренажу, расположенному в заднем средостении в зоне анастомоза. Появление слюны является признаком нарушения герметичности швов анастомоза. Для диагностики используют рентгенологическое обследование, которое выявляет утечку водорастворимого контрастного вещества за зону анастомоза. При отсутствии отделяемого по страховочному дренажу, на 7 послеоперационные сутки проводится рентгенологический контроль оценки состоятельности швов анастомоза с использованием водорастворимого контрастного вещества. В любом случае выявления утечки контрастного вещества, немедленно выполняют наложение двойной гастростомы по Кадеру. При необходимости устанавливают дополнительный дренаж в плевральную полость.

Лечение начинают с консервативных мероприятий, исключая энтеральную нагрузку через желудочный зонд. Обязательным является контроль инфекционного статуса. При сохраняющихся признаках несостоятельности швов анастомоза более 7-10 дней, либо при нарастании инфекционного статуса, показано проведение повторного оперативного вмешательства. Интраоперационная тактика зависит от размеров несостоятельности и инфекционных осложнений. При повторной операции возможно наложение вторичных швов или разобщение сегментов анастомоза с выведением эзофагостомы.

Стеноз анастомоза возникает не ранее 3-4 недели после выполнения оперативного вмешательства. И характеризуется клиническими проявлениями в виде дисфагии, отказа от еды.

• Для подтверждения стеноза пищевода рекомендовано выполнение фиброэзофагоскопии или рентгеноскопии пищевода. Эзофагоскопию может выполнять специалист, имеющий достаточный опыт проведения данной манипуляции и сертификат специалиста. При выполнении процедуры признаками стеноза является значительное сужение просвет пищевода. Рентгеноскопия – более безопасный метод. Рентгенологическими признаками стеноза является сужение зоны анастомоза и значительное расширение проксимального сегмента, задержка прохождения контрастного вещества через зону анастомоза. При стенозировании зоны анастомоза, приступают к бужированию зоны анастомоза. Предпочтительно начинать бужирование по струне-проводнику. В подавляющем большинстве случаев достаточно проведение 3-4 бужирований с интервалом между ними в 2-3 дня.

Желудочно-пищеводный рефлюкс после коррекции атрезии пищевода в раннем послеоперационном периоде встречается у подавляющего большинства пациентов. Однако, коррекции подлежат только те случаи, когда рефлюкс толерантен к проведению консервативной терапии, что приводит к респираторным нарушениям или к стенозированию анастомоза.

Трахеомаляция в той или иной степени встречается у большинства пациентов с атрезией пищевода. Трахеомаляция обнаруживается как структурная или функциональная слабость стенки трахеи, приводящая к частичной или полной респираторной обструкции. Структурные аномалии представляют собой дефицит хряща в кольцах трахеи и увеличение в длине поперечных мышечных волокон в задней стенке трахеи. Это приводит к коллапсу трахеи на выдохе, что проявляется экспираторным стридором или, в тяжелых случаях, рецидивирующей инфекцией и приступами цианоза. Участок трахеи, подверженный коллапсу, идентифицирует во время трахеобронхоскопии.

• Оперативное вмешательство при трахеомаляции рекомендуется при невозможности отлучить пациента от аппарата ИВЛ, или при рецидивирующей клинике дыхательной недостаточности, толерантной к проведению консервативной терапии. Хирургическое лечение заключается в аортопексии, при которой восходящую аорту и ее дугу подшивают к грудине несколькими нерассасывающимися швами. Операция может быть выполнена открытым или эндоскопическим способоами.

• При изолированном врожденном трахеопищеводном свище –рекомендуется оперативное лечение. Предоперационная подготовка заключается в санации трахеобронхиального дерева, лечении аспирационной пневмонии. Операцию мобилизации, перевязки и пересечения соустья выполняют правосторонним шейным доступом, при низком расположении свища операцию выполняют открытым или эндоскопическим доступом по методике, описанной выше. Пациенты с трахео-пищеводной расщелиной, ввиду сложности патологии, должны быть переведены в медицинское учреждение, имеющее оборудование и опыт проведения подобных оперативных вмешательств. При своевременной диагностике и лечении прогноз ври данной патологии благоприятный.

**4.Реабилитация**

• Рекомендуется обязательное амбулаторное наблюдение всех детей, оперированных по поводу атрезии пищевода. Выживаемость при изолированной атрезии пищевода 90-100%, при тяжелых сочетанных аномалиях 30-50%. При неосложненных формах атрезии пищевода прогноз благоприятный. В ближайшие годы после операции могут отмечаться дисфагия и нарушения питания, связанные с желудочно-пищеводным рефлюксом или развитием стеноза пищевода. Повышен риск развития респираторных инфекций, пневмонии, бронхиальной астмы в связи с микроаспирациями желудочного содержимого в трахею.

**5.Профилактика и диспансерное наблюдение**

Дискинезия пищевода наблюдается в дистальной части пищевода, особенно в сочетании с парадоксальными сокращениями, которые видны при рентгеноскопии с контрастом или диагностируются при выполнении манометрии пищевода. При атрезии пищевода иннервация дистального отдела нарушена. При этом нарушена работа как возбуждающих, так и ингибирующих интрамуральных нервов. Дискинезия пищевода является основным фактором в развитии нарушения глотания, наблюдающихся у этих детей. В течение первых трех лет жизни пациенты с атрезией пищевода подвержены более частым респираторным инфекциям, которые уменьшаются в старшем возрасте. Предрасположенность к респираторным инфекциям в основном связана с дискинезией пищевода и гастроэзофагеального рефлюкса, которые приводят к повторным аспирациям желудочного содержимого или первичным нарушениям респираторной функции по рефлекторному механизму. Другой не менее важной причиной является трахеомаляция. У 80% детей с атрезией пищевода в эпителии трахеи находят участки многослойного неороговевающего эпителия, которые могут нарушать механизмы мукоцилиарного клиренса и быть причиной рецидивирующих бронхитов. Тестирование респираторной функции, у пациентов вскоре после коррекции атрезии пищевода, обнаруживает наличие повышенной резистентности дыхательных путей и умеренные нарушения функции внешнего дыхания. Однако, к восьми годам все показатели респираторной функции находятся на уровне нижней границы нормы без признаков какой-либо нестабильности дыхательных путей, что связано с созреванием морфофункциональных структур респираторной системы.