

Поликарпова Ирина Ивановна,
к.м.н., доцент кафедры педиатрии №1 ЯГМУ,
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Ярославский государственный медицинский
университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
Polikarpova Irina Ivanovna,
PhD, Associate Professor of the Department of Pediatrics No. 1 of YSMU,
Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Yaroslavl
State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation

Аралова Арина Андреевна,
студент 3 курса института педиатрии и репродуктивного здоровья,
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Ярославский государственный медицинский
университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
Aralova Arina Andreevna,
3th year student Institute of Pediatrics and Reproductive Health,
Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Yaroslavl
State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation

Аралова Марина Александровна,
Врач-неонатолог высшей квалификационной категории
заведующая отделением новорождённых
ГАУЗ ЯО «Клиническая больница 9»,
Государственное Автономное Учреждение Здравоохранения
Ярославской области «Клиническая больница 9»
Aralova Marina Aleksandrovna,
Neonatologist of the Highest Qualification Category,
Head of the Neonatal Department State Autonomous
Healthcare Institution of the Yaroslavl
Region "Clinical Hospital No. 9"

**ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ:
СОВРЕМЕННЫЕ СТРАТЕГИИ В ДИАГНОСТИКЕ
И ЛЕЧЕНИИ ГАСТРОШИЗИСА.
CONGENITAL ANOMALIES OF THE ANTERIOR ABDOMINAL WALL:
MODERN STRATEGIES IN THE DIAGNOSIS
AND TREATMENT OF GASTROSCHISIS**

Аннотация. В данной работе проведен аналитический обзор научных источников, посвященных врожденному нарушению формирования передней брюшной стенки – гастрошизису. Рассмотрены ключевые точки зрения исследователей относительно причин возникновения, факторов риска и возможностей пренатального выявления патологии. Также подробно изложены современные подходы к хирургическому лечению данного состояния.

Abstract. This paper presents an analytical review of scientific sources dedicated to the congenital defect of the anterior abdominal wall known as gastroschisis. Key viewpoints of researchers regarding the etiology, risk factors, and possibilities for prenatal detection of the condition are examined. Modern approaches to the surgical treatment of this pathology are also discussed in detail.



Ключевые слова: Врожденные пороки развития, гастрошизис, брюшная стенка, хирургия новорождённых, антенатальная диагностика, осложнения, лечение, прогноз.

Keywords: Congenital malformations, gastroschisis, abdominal wall, neonatal surgery, antenatal diagnosis, complications, treatment, prognosis.

Введение:

Гастрошизис – врожденный дефект передней брюшной стенки с эвисцерацией кишечника, не ассоциированный с хромосомными аномалиями. Пренатальная диагностика возможна с 20 недель гестации. Внутриутробное воздействие амниотической жидкости приводит к воспалительному поражению кишечника, что определяет тактику постнатального лечения. Несмотря на частые сопутствующие аномалии ЖКТ (до 25%) и риск осложнений (атрезия, некроз), современный многопрофильный подход, включающий оптимальные сроки родоразрешения, поэтапное хирургическое закрытие дефекта и интенсивную терапию, обеспечивает выживаемость >90% [1].

Эпидемиология:

Распространенность гастрошизиса оценивается в 2-5 случаев на 10 000 живорождений, достигая 4-5/10 000 в странах с высоким уровнем дохода и 1-3/10 000 – в странах с низким и средним доходом, что обусловлено различиями в доступности пренатальной диагностики. Отмечается устойчивый рост заболеваемости (на 2-5% ежегодно), прогнозируемый как минимум до 2025 года. В странах с развитыми системами здравоохранения уровень выявляемости стабилен или умеренно растет, тогда как в регионах с ограниченными ресурсами низкая доступность УЗИ и хирургической помощи приводит к высокой летальности. Общая выживаемость в развитых странах превышает 90%, оставаясь низкой в странах с ограниченными ресурсами [2].

Клиническая картина:

Диагноз устанавливается при первичном осмотре новорождённого. Характерным признаком является дефект передней брюшной стенки, как правило, справа от нормально сформированной пуповины, через который происходит эвентрация органов, не покрытых брюшинным мешком. Наиболее часто эвентрируются петли тонкой и толстой кишки; реже – яичники у девочек или яички у мальчиков, и в исключительных случаях – желудок или паренхиматозные органы.

Морфология выпавших органов варьирует: от практически неизменённых до структур с выраженным воспалительным отёком, укорочением, утолщением стенок, гиперемией и фибринозными наложениями. В ряде наблюдений органы формируют единый конгломерат, покрытый плотной фибринозной плёнкой [3].

Этиология и факторы риска:

Этиология гастрошизиса связывается с нарушением эмбриогенеза на ранних сроках гестации. Основные гипотезы включают дефект формирования мезодермы, нарушение регресса правой пупочной вены или желточной артерии, а также сбой процесса складчатости латеральных стенок тела [4].

К установленным внешним факторам риска относятся курение матери и воздействие вазоактивных веществ (псевдоэфедрин) или нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) на ранних сроках беременности [5].

В постнатальном периоде у пациентов с гастрошизисом высок риск инфекционных осложнений (сепсис, пневмония), развития абдоминального компартмент-синдрома после хирургического вмешательства, а также синдрома задержки роста.



Диагностика:

Своевременное выявление гастрошизиса является ключевым фактором благоприятного исхода. Патология, как правило, диагностируется при ультразвуковом скрининге во втором триместре (около 20 недель) по характерному признаку – свободно плавающим петлям кишечника в амниотической жидкости без грыжевого мешка, что отличает его от омфалоцеле [7]. Дифференциальная диагностика может быть затруднена при больших дефектах или разрыве оболочек омфалоцеле [8].

После установления диагноза показано динамическое наблюдение в специализированном центре мультидисциплинарной командой [6]. Серийное ультразвуковое исследование позволяет оценить состояние кишечника, рост плода и объем околоплодных вод. Признаками осложненного течения (риск атрезии, перфорации) являются дилатация внутрибрюшных петель кишечника, увеличение желудка и многоводие, что требует рассмотрения вопроса о досрочном родоразрешении [8].

Хирургическое лечение:

Тактика оперативного вмешательства определяется степенью висцеро-абдоминальной диспропорции [9,13]. При её отсутствии выполняется первичное закрытие дефекта с одномоментным вправлением органов [10,14].

В случае значительной диспропорции применяется поэтапная редукция с использованием стерильного силиконового контейнера (мешка), который постепенно опустошается по мере адаптации брюшной полости [9,12]. Закрытие дефекта может осуществляться как шовным, так и бесшовным методами, каждый из которых имеет специфические риски (инфекция, вентральная грыжа) [10,12].

При осложнённых формах (с атрезией, некрозом) тактика индивидуализируется: возможны первичная резекция с анастомозом, формирование стомы или отсроченная реконструкция [14]. Послеоперационный период может осложняться абдоминальным компартмент-синдромом, некротизирующим энтероколитом или спаечной непроходимостью [11,13,14].

Осложнения:

Ранние осложнения включают гипотермию, дегидратацию, инфекции, ишемию кишечника и дыхательную недостаточность, требующие активной инфузионной, антибактериальной терапии и респираторной поддержки [9,11-14].

Поздние осложнения представлены синдромом короткой кишки, спаечной болезнью, нарушениями моторики, некротизирующим энтероколитом и задержкой развития, что часто обусловлено мальабсорбцией и требует длительного нутритивного обеспечения [9-11,13,14].

Прогноз. Общая выживаемость превышает 90%. Прогноз значительно хуже при осложненных формах, где летальность может возрастать семикратно. К неблагоприятным пренатальным признакам относят дилатацию внутрибрюшного кишечника, многоводие и особенно экстензию печени, ассоциированную с летальностью до 57% [15]. Дополнительными факторами риска являются низкая масса тела при рождении и позднее хирургическое вмешательство [12,13].

Клинический случай:

Ребёнок Н., мужской пол, родился в срок (35 недель и 1 день гестации) от первой беременности у матери 20 лет. Беременность протекала с эпизодами токсикоза, у матери наблюдалось диффузное увеличение щитовидной железы, гипотериоз субкомпенсированный, хронический гастрит, миопия 1 степени. Пренатально, на сроке 12 неделе беременности, при плановом ультразвуковом исследовании был выявлен дефект передней брюшной стенки плода. Был поставлен диагноз **гастрошизис**.



Роды произошли путём экстренного кесарева сечения по поводу ВПР плода. Мальчик родился с массой тела 1900 г, ростом 40 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Требовалась реанимация:

- Асфиксия тяжёлой степени (тип дыхания – «гаспинг»)
- Интубирован в 1 минуту жизни (ЭТТ 3,5 см), начата ИВЛ
- Установлен периферический катетер
- Реанимационные мероприятия привели к стабилизации состояния к 30-й минуте жизни

Анамнез заболевания: С рождения отмечается эвентрация кишечника и желудка через дефект на передней брюшной стенке справа от пупочного кольца. Петли кишечника расширены, ярко-красного цвета, покрыты фибрином, перистальтики нет. Петли кишечника погружены в стерильную пленку, укутаны сухой пеленкой, зафиксированы. В желудок установлен зонд с целью декомпрессии ЖКТ. Отделяемое светло-зеленое в большом количестве. Поступил в ОРИТН ОПЦ в возрасте 35 минут жизни в тяжелом состоянии, обусловленном врожденным пороком развития- гастрошизис. С целью продленной аналгезии, продолжена респираторная поддержка ИВЛ, начата аналгоседация фентанилом. Начата интенсивная инфузионная терапия, парентеральное питание, антибактериальная и гемостатическая терапии. Энтеральный покой.

Перед переводом в ОРИТН ОДКБ без ухудшения. Стула не было. Конечности теплые. Диурез не учтен.

Для дальнейшего лечения и хирургической коррекции ВПР ребенок переведен в ОРИТН ОДКБ.

В ОРИТН ОДКБ поступил в возрасте 6 часов жизни в тяжелом состоянии, обусловленном ВПР. При поступлении осмотрен детским хирургом. При осмотре обращает на себя внимание: эвентрация кишечника через дефект на передней брюшной стенке справа от пупочного кольца. Петли кишечника расширены, бордового цвета, незначительно покрыты фибрином, перистальтика вялая.

Показана экстренное оперативное вмешательство. После подготовки к оперативному вмешательству была выполнена операция.

Состояние после операции соответствует объему вмешательства. Продленная ИВЛ, аналгезия и миорелаксация. В послеоперационном периоде нестабильность гемодинамики, клиника шока. Проводилась кардиотропная терапия дофамином, добутамином, эпинефрином в высоких дозировках и дексаметазон. В течение суток гемодинамика стабилизировалась, постепенное снижение доз кардиотоников и их отмена к 3 суткам после операции. Также отмечалась нарастание анемии по индивидуальному подбору перелиты отмытые эритроциты. К 3 суткам после операции отмена миорелаксанта, к 4 суткам отмена аналгезии.

Активизация пациента. На 6 сутки жизни и 5 сутки после операции на фоне эффективной спонтанного дыхания экстубирован. Сохраняется умеренная О₂ зависимость, кратковременные апноэ, в терапию добавлен кофеин.

Динамика состояния с 11.08.24 по 16.08.24: Состояние с положительной динамикой. В динамике отеки с уменьшением. О₂- зависимости нет с 8-х суток жизни. Живот конфигурирован за счет вентральной грыжи.

В динамике с уменьшением в объеме. Пальпации доступен. Перистальтика выслушивается во всех отделах.

Продолжена антибактериальная, антимикотическая терапия, парентеральное питание. По данным телемедицинской консультации с «НМИЦЗД»: ребенку показано проведение медикаментозной стимуляции кишечника и проведение очистительных клизм, решение вопроса о закрытии вентральной грыжи.



Динамика состояния с 16.08.24 по 22.08.24: состояние без ухудшения. Стул отходит после медикаментозной стимуляции кишечника и очистительных клизм. По зонду из желудка продолжает отходить светлое отделяемое.

Для дальнейшего лечения переведен в НЦЗД г. Москва

Заключение:

Представленный случай иллюстрирует комплексные challenges ведения новорожденного с гастрошизисом, отягощенным глубокой недоношенностью, СЗРП и тяжелым перинатальным гипоксически-ишемическим поражением. Успешный исход был обеспечен четкой этапностью оказания помощи: стабилизация витальных функций в родовом зале, своевременная хирургическая коррекция в условиях специализированного ОРИТН, агрессивная терапия послеоперационного шока и синдрома абдоминальной компрессии, а также междисциплинарное взаимодействие для решения проблемы функциональной кишечной непроходимости. Данный опыт подтверждает необходимость централизации таких пациентов в учреждениях самого высокого уровня оказания медицинской помощи.

Список литературы:

1. Robinson T.D., Whyte C. Closed Gastroschisis. N Engl J Med. 2021 Apr 15;384(15):e56. DOI: 10.1056/NEJMicm2033411.
2. World Health Organization (WHO), European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT), National Birth Defects Prevention Network (NBDPN). Global Epidemiology of Gastroschisis: Incidence Trends, Risk Factors, and Outcomes. — WHO/UNICEF, EUROCAT Reports, 2022–2024.
3. Неонатальная хирургия / под ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гресаськина. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. — 832 с.
4. Feldkamp M.L., Alder S.C., Carey J.C. A case control population-based study investigating smoking as a risk factor for gastroschisis in Utah, 1997–2005. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2008 Nov;82(11):768–775. DOI: 10.1002/bdra.20404.
5. Apfeld J.C., Kastenber Z.J., Sylvester K.G., Lee H.C. Influence of Level of Care on Gastroschisis Outcomes. J Pediatr. 2017;190:79–84.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.07.008.
6. Durkin N., Milner R., Lobo A.J., Lakhoo K. Gastroschisis: a multidisciplinary approach // BMJ. – 2019. – Vol. 364. – Article l706. – DOI: 10.1136/bmj.l706.
7. D'Antonio F., Virgone C., Rizzo G., et al. Prenatal risk factors and outcomes in gastroschisis: A meta-analysis // Prenatal Diagnosis. – 2015. – Vol. 35, № 10. – P. 965–977. – DOI: 10.1002/pd.4664.
8. Friedman A.M., Cleary K.L., Catov J.M., et al. Diagnosis and management of fetal abdominal wall defects // Obstetrics & Gynecology. – 2014. – Vol. 123, № 6. – P. 1355–1363. – DOI: 10.1097/AOG.0000000000000281.
9. Bianchi A., Dickson A.P. Elective delayed reduction and no anaesthesia: 'minimal intervention management' for gastroschisis // J Pediatr Surg. – 1998. – Vol. 33, № 9. – P. 1338–1340. – DOI: 10.1016/S0022-3468(98)90288-5.
10. Bradnock T.J., Marven S., Owen A., et al. Gastroschisis: one year outcomes from national cohort study // BMJ. – 2011. – Vol. 343. – Article d6749. – DOI: 10.1136/bmj.d6749.
11. Owen A., Marven S., Johnson P., Kurinczuk J.J., Draper E.S., Brocklehurst P. Gastroschisis repair in the UK: practice variation and outcomes // Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. – 2010. – Vol. 95, № 6. – P. F402–F406. – DOI: 10.1136/adc.2009.177899.
12. Малиновская Т.В., Лазарев А.А., Славутинская Л.П. Современные подходы к лечению гастрошизиса у новорожденных // Педиатрия. – 2020. – Т. 99, № 6. – С. 83–88.



13. Уразов Ф.С., Захаров С.О., Салимзянов Э.М. Хирургическая тактика при гастрошизисе у новорождённых // Вестник современной клинической медицины. – 2018. – Т. 11, № 4. – С. 48–52.
14. Гужов А.П., Гужова Н.А. Особенности лечения новорожденных с гастрошизисом // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2016. – Т. 61, № 4. – С. 27–30.
15. Uecker A., Schuster T., Wittenmeier E., Holland-Cunz S., Schier F. Prognostic parameters in patients with gastroschisis: a multivariate analysis. J Neonatal Surg. 2014;3(1):6. <https://www.newbornjournal.org/doi/JNB/pdf/10.5005/jp-journals-11002-0041>.

