**Логический подход при подозрении на кишечную непроходимость у новорождённых**

Jordan J. Weitzman, M.D. Перевод с англ. Кирилла Толстова. <http://www.surginet.info/nsa/2/1/ns022122.html>

***Признаки и симптомы:***

1. Рвота с примесью желчи - всегда признак патологии
2. Вздутие живота (возможен живот ладьевидной формы)
3. Скудный мекониальный стул, его задержка или полное отсутствие
4. Многоводие у матери во время беременности
5. Синдром Дауна
6. Наследственный анамнез: болезнь Гиршпрунга, диабет у матери, атрезия тонкой кишки

**Исследование (логический подход)**

1. ***В процессе обследования ребёнка необходимо помнить о возможном нехирургическом генезе патологии:***

а) Сепсис новорождённых в сочетании с илеусом - наиболее важная причина вздутия живота и рвоты с примесью желчи, которые не требуют хирургического лечения. б) Внутричерепные повреждения *1. Гидроцефалия 2. Субдуральная гематома.*  с) Пороки почек в сочетании с уремией *1. Агенезия почек 2. Поликистоз 3. Пороки верхних мочевых путей, сочетающиеся с выраженным гидронефрозом.*

1. ***Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости.***

а) диагностика полной высокой кишечной непроходимости - отсутствие газа в дистальных отделах тонкой кишки.

*1. Наличие двух газовых пузырей при дуоденальной непроходимости.*

*2. Небольшое количество газа в начальных отделах тощей кишки свидетельствует о тонкокишечной непроходимости.*

б) Выраженное газонаполнение кишечника (для этого необходимо около 24 часов) указывает на одну из форм низкокишечной непроходимости.

*1. Атрезия подвздошной кишки.*

*2. Меконеальный илеус - обструкция дистальных отделов тонкой кишки большим количеством (непереваренного) мекония.*

*3. Синдром меконеальной "пробки" - закрытие толстой кишки камнем из мекония.*

*4. Синдром гипоганглиоза нисходящей толстой кишки****\*****.*

*5. Болезнь Гиршпрунга - врождённый аганглиоз толстой кишки, начиная с уровня прямой кишки.*

*6. Атрезия толстой кишки.*

с) Картина на рентгенограмме может быть неспецифичной в случаях заворота кишечника. Этот диагноз всегда должен рассматриваться при неукротимой рвоте у новорождённых.

д) Кальцификаты - иногда во внутриутробном периоде развития меконий попадает и/или находится в брюшной полости.

1. ***Иригография поможет определить различные типы низкой кишечной непроходимости.*** а) Микроколон - полная непроходимость тонкой кишки. б) Синдром меконеальной "пробки" - расширение толстой кишки проксимальнее меконеальной пробки. с) Болезнь Гиршпрунга - иригография может быть диагностически значимой, но не всегда надёжной у новорождённых. д) Синдром гипоганглиоза нисходящей толстой кишки - толстая кишка расширена до уровня селезёночного угла, далее сужается.
2. ***Фиброэзофогогастродуоденоскопия (ФЭГДС) - исследование выбора при диагностировании незавершённого поворота кишечника. В прошлом контрастная клизма считалась процедурой выбора в случаях незавершённого поворота. Однако известно, что слепая и восходящая ободочная кишка могут располагаться в нормальном положении у ребёнка с незавершёным поворотом кишечника.***
3. ***Ректальная биопсия.***  а) Аспирационная биопсия слизистого и подслизистого слоёв прямой кишки - лучший скрининг- тест для выявление болезни Гиршпрунга (наличие ганглиозных клеток в подслизистом слое), и в опытных руках имеет большое диагностическое значение. б) Полнослойная биопсия стенки прямой кишки нужна в случаях, когда аспирационная биопсия непоказательна или морфолог не может поставить диагноз аганглиоза кишки по данным аспирационной биопсии. При выполнении данной манипуляции возможно возникновение больших сложностей, в связи с чем во многих центрах её заменили на аспирационную биопсию. с) Всем детям с задержкой пассажа мекония по кишечнику в случае сомнительных результатов контрастного исследования толстой кишки следует выполнять аспирационную биопсию слизистого и подслизистого слоёв прямой кишки. Благодаря этому исследованию болезнь Гиршрпунга будет диагностирована до появления осложнений в виде энтероколита. Если задержка пассажа мекония "разрешается" при помощи ректальной стимуляции (суппозиторий, градусник или при пальцевом исследовании), нужно иметь в виду, что диагноз болезни Гиршпрунга всё ещё возможен. Выполнять или нет аспирационную биопсию прямой кишки до того, как ребёнок будет выписан домой, зависит от установок клиники, но с целью обезопасить себя и ребёнка лучше провести исследование до появления признаков декомпенсации. Родители ребёнка могут не предъявлять жалоб до появления энтероколита. д) Возможно аспирационная биопсия показана во всех случаях так называемых синдромов мекониевой "пробки" и гипоганглиоза нисходящей толстой кишки. Если аспирационная биопсия не проводится, новорождённый должен быть обследован на наличие текущей патологии желудочнокишечного тракта.

\*Термином синдром гипоганглиоза нисходящей толстой кишки обозначают функциональную непроходимость толстой кишки. Среди причин рассматривают незрелось ганглиозных клеток толстого кишечника, что может приводить к кишечной непроходимости. В процессе созревания нервного аппарата толстой кишки происходит прогрессивное уменьшение симптоматики.

**ВЫВОДЫ:**

* Ребёнок с подозрением на кишечную непроходимость должен подвергнуться логическому пошаговому обследованию. Важно быть определённо уверенным в наличии хирургической патологии, до того как хирургическое вмешательство проведено. Обычно случаи полной высокой кишечной непроходимости, наличие кальцификатов на обзорных рентгенограммах брюшной полости и/или низкой кишечной непроходимости с ирригографической картиной микроколона или незавершённого поворота толстой кишки (слепая кишка находится в эпигастрии или в левом верхнем квадранте) не представлют больших затруднений.
* Когда по обзорной рентгенограмме можно предположить высокую тонкокишечную непроходимость, но обнаруживается газ в дистальных отделах тонкого кишечника, необходимо прибегнуть к проведению ФЭГДС с одновременным выполнением ирригографии. Особо важно постоянно иметь в виду и подтверждать диагноз незавершённого поворота кишечника у новорождённых с неукротимой рвотой. Распознование и лечение незавершённого поворота кишечника, который часто сочетается с заворотом средней кишки, позволяет избежать тяжёлых последствий массивной резекции тонкой кишки.
* Ошибки часто совешаются при неправильной трактовке ирригографической картины синдрома меконеальной "пробки", синдромагипоганглиоза нисходящей толстой кишки, болезни Гиршпрунга. При всех данных синдромах лучшим скрининг исследованием является аспирационная биопсия. Если ганглиозные клетки присутствуют, то диагноз болезни Гиршпрунга отвергается. Следовательно, у ребёнка нехирургические проблемы. В случае отсутствия ганглиозных клеток дальнейшие шаги зависят от клинической картины и установок клиники. Если морфолог обладает достаточным опытом и уверен в своей интерпретации картины биоптата, то диагноз болезни Гиршпрунга может быть выставлен незамедлительно. При сомнениях относительно отсутствия ганглиозных клеток в материале аспирационной биопсии необходимо проведение полнослойной биопсии прямой кишки (технически сложная процедура, требующая общей анестезии) для решения всех вопросов. Если сомнения склоняются в сторону болезни Гиршпрунга, необходимо её гистологическое подтверждение до того, как будет выполнена операция, на которой не будет выявлена объективная причина непроходимости.
* Гипотиреоидизм первые два - три месяца жизни может симулировать картину болезни Гиршпрунга во всех аспектах, за исключением нормальной биопсии прямой кишки.
* Также необходимо помнить, что дуоденальная непроходимость и непроходимость тощей и подвздошной кишок суть разные болезни из-за вызывающих их причин. Непроходимость тощей и подвздошной кишок возникает как результат нарушения мезентериального кровообращения в эмбриональном периоде. Следовательно, частота сочетанной патологии при данном виде непроходимости низка, за исключением кистозного фиброза (муковисцидоза). С этой точки зрения дуоденальная непроходимость - другая болезнь, она часто сочетается с различными врождёнными аномалиями (синдром Дауна, атрезия ануса, пороки почек, врождённые пороки сердца).
* Незавершённый поворот кишечника, болезнь Гиршпрунга должны быть выявлены до того, как ребёнок с необъяснимой неукротимой рвотой и/или вздутием живота будет отправлен домой.
* Может быть опасно перекладывать на родителей наблюдение за ребёнком из-за проблем, которые вызваны описанными выше причинами. При поздней диагностике незавершённый поворот кишечника или болезнь Гиршпрунга могут приобрести жизненную значимость или вылиться во множество проблем в дальнейшей жизни ребёнка.