



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Атрезия пищевода у детей

МКБ 10- Q 39.0/Q39.1/Q 39.2

Год утверждения (частота пересмотра): **2016** (пересмотр каждые 3 года)

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Российская ассоциация детских хирургов**

Утверждены

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
Раздел 1 - Краткая информация	
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	7
1.4 Кодирование по МКБ 10	7
1.5 Классификация	7
Раздел 2 – Диагностика	9
2.1 Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование	11
2.3 Лабораторная диагностика	11
2.4 Инструментальная диагностика	11
Раздел 3 Лечение	19
3.1 Консервативное лечение	20
3.2 Хирургическое лечение	20
3.3 Иное лечение	24
Раздел 4 Реабилитация	28
Раздел 5 Профилактика и диспансерное наблюдение	29
Раздел Критерии оценки качества медицинской помощи	30
Список литературы	31
Приложение А1- состав рабочей группы	32
Приложение А2 – методология разработки клинических рекомендаций	33
Приложение Б – алгоритмы ведения пациента	35
Приложение В – информация для пациента	36

Ключевые слова

- Атрезия пищевода,
- Трахеопищеводный свищ.
- Торакоскопия
- Торакотомия

Список сокращений

ТПС – трахеопищеводный свищ

АП – атрезия пищевода

ЖКТ - желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ОА – острый аппендицит

ППП - полное парентеральное питание

СКК – синдром короткой кишки

СОЭ – скорость оседание эритроцитов

УЗИ – ультразвуковое исследование

Термины и определения

Заблевание – возникающее в связи с воздействием патогенных факторов нарушение деятельности организма, работоспособности, способности адаптироваться к изменяющимся условиям внешней и внутренней среды при одновременном изменении защитно-компенсаторных и защитно-приспособительных реакций и механизмов организма.

Инструментальная диагностика – диагностика с использованием для обследования больного различных приборов, аппаратов и инструментов.

Качество медицинской помощи - совокупность характеристик, отражающих своевременность оказания медицинской помощи, правильность выбора методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации при оказании медицинской помощи, степень достижения запланированного результата.

Критерии оценки качества медицинской помощи – показатели, которые применяются для характеристики и положительных, и отрицательных сторон медицинской деятельности, отдельных ее этапов, разделов и направлений и по которым оценивается качество медицинской помощи больным с определенным заболеванием или состоянием (группой заболеваний, состояний).

Лабораторная диагностика – совокупность методов, направленных на анализ исследуемого материала с помощью различного специализированного оборудования.

Синдром – совокупность симптомов с общими этиологией и патогенезом.

Состояние – изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующее оказания медицинской помощи.

Уровень достоверности доказательств – отражает степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

Хирургическое вмешательство – инвазивная процедура, может использоваться в целях диагностики и/или как метод лечения заболеваний.

Хирургическое лечение – метод лечения заболеваний путем разъединения и соединения тканей в ходе хирургической операции.

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 (трахеомалиция). 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, обуславливающего 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.

Таблица 1. Наиболее популярные классификации атрезии пищевода, предложенные R. Gross (1953), E. Vogt (1923), W. Ladd (1944)

Gross	Vogt	Ladd	Название	Описание	Частота
	Тип 1		Агенезия пищевода	Очень редкая аномалия пищевода, не включенная в классификации Gross и Ladd	неизвестна
Тип А	Тип 2		Изолированная («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 %

			фистулой	заканчивается слепо	
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 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, Н –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	неизвестна

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 пренатальную диагностику атрезии пищевода (АП) в ходе наблюдения за беременными женщинами в рамках пренатального консилиума.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: В настоящее время возможно установить диагноз атрезии пищевода пренатально на основании косвенных а, в некоторых случаях, на основании прямых признаков. Ультразвуковые симптомы, которые могут свидетельствовать о наличии атрезии пищевода у плода, определяются только у небольшого количества беременных.

Косвенными признаками являются:

- полигидрамнион,
- отсутствующий или маленький желудок

Однако, ни один из них не является 100 % специфичным симптомом для этого заболевания. Благодаря улучшению 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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: 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 неизменным 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 симптомами 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). **Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4).**

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) **Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4).**

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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

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 неизменным молоком. Вследствие аспирации содержимого ротовой полости, или молока, или за счет рефлюкса желудочного содержимого через трахеопищеводный свищ, возникает респираторный дистресс синдром.

При изолированном вырожженном 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 симптомами 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).

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

2.3 Лабораторная диагностика

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

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

2.4 Инструментальная диагностика

Основным способом диагностики атрезии пищевода является рентгенологическое обследование.

- Рекомендовано выполнение рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости.

- При изолированном вырожденном трахеопищеводном свище -рекомендован комплекс исследований включать рентгенологические и инструментальные методы.

:Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарий:*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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарий:*Дискинезия ЖКТ (дискоординациясосательных-глотательных движений). При кормлении ребенок начинает «захлебываться», 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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарий:

В настоящее время 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.

Для оценки прогностической значимости различных факторов используются следующие классификации:

- D.S. Waterston (1962) Класс А – прогноз благоприятный, Класс В – прогноз условно благоприятный, Класс С – прогноз не благоприятный,
- D. Roenaru (1993) Класс I – прогноз благоприятный, Класс II – прогноз условно благоприятный,
- L. Spitz (1994) Класс I – прогноз благоприятный, Класс II – прогноз условно благоприятный, Класс III – прогноз не благоприятный.

Таблица № 3. Прогностические классификации для оценки исходов при атрезии пищевода

<i>D.S. Waterston, 1962</i>	<i>D. Roenaru, 1993</i>	<i>L. Spitz, 1994</i>
<i>Класс А:</i>	<i>Класс I</i>	<i>Класс I</i>
<i>масса тела при рождении более 2500 грамм; нет пневмонии; нет сочетанных аномалий развития</i>	<i>отсутствие зависимости от искусственной вентиляции легких;</i>	<i>масса тела при рождении более 1500 г; нет врожденных пороков сердца</i>
<i>Класс В</i>	<i>нет врожденных пороков развития (малых и больших) или</i>	<i>Класс II</i>
<i>- масса тела при рождении 1800 - 2500 г; нет пневмонии, нет сочетанных аномалий развития; - масса тела при рождении более 2500 г; есть пневмония умеренная, есть сочетанные аномалии развития</i>	<i>зависимость от искусственной вентиляции легких, но нет врожденных пороков развития</i>	<i>- масса тела при рождении менее 1500 г без больших ВПС - масса при рождении более 1500 есть большие ВПС</i>
<i>Класс С</i>	<i>Класс II</i>	<i>Класс III</i>
<i>- масса тела при рождении менее 1800 грамм, нет пневмонии, нет</i>	<i>зависимость от искусственной вентиляции легких; большие врожденные пороки</i>	<i>масса тела при рождении менее 1500 грамм и есть большие ВПС</i>

<p><i>сочетанных аномалий развития</i></p> <p>- <i>масса тела при рождении более 1800 г;</i></p> <p><i>есть тяжелая пневмония,</i></p> <p><i>есть сочетанные аномалии развития</i></p>	<p><i>развития или нет зависимости от искусственной вентиляции легких, но есть угрожающие жизни пороки развития</i></p>	
--	---	--

Выживаемость:

- по классификации D.S. Waterston (1962) в группе А 99%, в группе В 95%, в группе С 71%.

- по классификации по Spitz: 99% - для группы I, 84% - для группы II и 43% - для группы III.

Ухудшают прогноз в послеоперационном: наличие осложненного течения данной патологии (разрыв желудка, пневмоторакс и др.), экстремальная масса тела при рождении, даже при отсутствии какой-либо патологии, наличие абсолютно летальных синдромов (см. ниже приложение).

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.

Таблица № 4. Генетические синдромы, хромосомные аномалии и ассоциации включающие атрезию пищевода и трахеопищеводную фистулу

МОНОГЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ			
<i>Заболевание</i>	<i>Ген</i>	<i>Место расположения</i>	<i>Дефекты</i>
<i>Синдром Feingold</i>	<i>MYCN</i>	<i>2p24.1</i>	<i>Атрезия кишечника, низкий рост, аномалии конечностей</i>
<i>Синдром CHARGE</i>	<i>CHD7</i>	<i>8q12</i>	<i>Колобома, врожденные пороки сердца, атрезия хоан, задержка психомоторного и</i>

			<i>физического развития, гипоплазия половых органов, аномалии ушных раковин</i>
<i>Синдром AEG</i>	<i>SOX2</i>	<i>3q26.3-q27</i>	<i>Аномалии глаз – анофтальмия, колобома, атрезии кишечника, аномалии ушных раковин, голопрозэнцефалия</i>
<i>Синдром Pallister-Hall</i>	<i>GLI3</i>	<i>7p13</i>	<i>Гипоталамическая гамартома, поли- и синдактилия, атрезия ануса, удвоение надгортанника, гипопитуитаризм</i>
<i>Синдром Opitz G</i>	<i>MID1</i>	<i>Xp22</i>	<i>Гипертелоризм, ларинготрахеозофагеальная расщелина, гипоспадия и атрезии кишечника</i>
<i>Анемия Fanconi</i>	<i>FANCA</i>	<i>16q24.3</i>	<i>Гипоплазия костного мозга и панцитопения, острый миелоидный лейкоз, нарушения пигментации кожи</i>
<i>Синдром VACTERL+hydrocephalus</i>	<i>FANCC, FANCD1, FANCD2, FANCG, FANCB</i>	<i>9q22.3 13q12.3 3p25.3 9p13 Xp22.31</i>	<i>(V) = позвоночные аномалии; (A) = анальную атрезию; (C) = сердечные дефекты; (T) = трахеопищеводный свищ; (E) = атрезия пищевода; (R) = почечные аномалии; (L) = аномалии конечностей; +(hydrocephalus)= гидроцефалия</i>
ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ			
	<i>Ген</i>	<i>Место расположения</i>	<i>Дефекты</i>
<i>Трисомия (синдром Дауна,</i>		<i>Хромосомы 13,</i>	<i>Различные большие аномалии</i>

синдром Патау, синдром Эдвардса)		18, 21	развития, сопровождающиеся задержкой умственного развития, атрезии кишечника и характерные фенотипы
Синдром DiGeorge (синдром делеции 22q11)	TBX1	22q11.2	Врожденные пороки сердца, гипертелоризм, расщелина неба и верхней губы, гипоспадия, срединные дефекты
Синдром делеции 13q – синдром Орбелли	ZIC2	13q22	Микрофтальмия, гипертелоризм, задержка роста, срединные дефекты и кишечные атрезии
Синдром делеции 17q – синдром Смит-Магенис	RAR α NOG TBX4	17q21.3-q24.2	Задержка умственного развития, лицевой дизморфизм, гипоплазия лица, интестинальные атрезии, экстрофия мочевого пузыря
Синдром 16q24	FOXF1	16q24.1	Задержка развития, тромбоцитопения, аномалии лица
Синдром Opitz-Kaveggia	FGS 1-5	?	Задержка развития, мышечная гипотония, атрезия ануса
АССОЦИАЦИИ АНОМАЛИЙ			
	Ген	Место расположения	Дефекты
VACTERL ассоциация			(V) = позвоночные аномалии; (A) = анальная атрезия; (C) = сердечные дефекты; (T) = трахеопищеводный свищ; (E) = атрезия пищевода; (R) = почечные аномалии;

			<i>(L) = аномалии конечностей</i>
<i>Синдром Goldenhar</i>			<i>Неполное развитие уха, носа, мягкого нёба, губы и нижней челюсти на одной стороне тела, дермоиды на теле</i>
<i>Синдром Martinez-Frias</i>			<i>Ассоциация внепеченочной формы атрезии желчевыводящих путей и атрезии двенадцатиперстной кишки, гипоплазии поджелудочной железы и мальротации кишечника</i>

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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: *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 СООТВЕТСТВУЮЩИЙ 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.

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 1)

Комментарии:

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 удастся 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 30° 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 торакотомия 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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

- 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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:

Используют три троакара. Первый троакар для телескопа устанавливают в IV межреберье по заднеподмышечной линии. После установки первого троакара начинают инсуффляцию CO₂ 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 Ch№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 (Thoracoscopyversusthoracotomyforesophagealatresiaandtracheoesophagealfistularepair: reviewoftheliteratureandmeta-analysis. Borruto FA1, Impellizzeri P, Montalto AS, Antonuccio P, Santacaterina E, Scalfari G, Arena F, Romeo C. Eur J Pediatr Surg. 2012 Dec;22(6):415-9; Outcomes of thoracoscopy versus thoracotomy for esophageal atresia with tracheoesophageal fistula repair: A PRISMA-compliant systematic review and meta-analysis. Yang YF1, Dong R, Zheng C, Jin Z, Chen G, Huang YL, Zheng S Medicine (Baltimore).2016 Jul;95(30)).

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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:

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 первичны 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

(«*Delayed primary anastomosis for management of long-gape sophageal atresia: a meta-analysis of complications and long-term outcome*» F Friedmacher, P Puri *Pediatric Surgery International* September 2012, Volume 28, Issue 9, pp 899–906).

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

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

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: реканализацию трахео-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 рентгеноконтрастное исследование с использованием водорастворимого контрастного вещества. Если данное осложнение подтверждено, ребенку необходимо выполнить экстренное оперативное вмешательство.

- Рекомендована коррекция данного осложнения эндоскопическим или открытым способом.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:

Для этого выполняется реторакотомия или реторакосокция 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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:

Эзофагоскопию может выполнять специалист, имеющий достаточный опыт проведения данной манипуляции и сертификат специалиста. При выполнении процедуры признаками стеноза является значительное сужение просвета 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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

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.

Трахеомалиция в той или иной степени встречается у большинства пациентов с атрезией пищевода. Трахеомалиция 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 трахеомалиции рекомендуется при невозможности отлучить пациента от аппарата ИВЛ, или при рецидивирующей клинике дыхательной недостаточности, толерантной к проведению консервативной терапии.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:*Хирургическое лечение заключается в аортопексии, при которой восходящую аорту и ее дугу подшивают к грудины несколькими нерассасывающимися швами. Операция может быть выполнена открытым или эндоскопическим способами.*

- При изолированном врожденном трахеопищеводном свище –рекомендуется оперативное лечение.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:*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.

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии:*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 гастроэзофагеальногорелюкса, которые приводят к повторным аспирациям желудочного содержимого или первичным нарушениям респираторной функции по рефлекторному механизму. Другой не менее важной причиной является трахеомалиция. 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.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№ п/п	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Был ли ребенок госпитализирован в специализированное хирургическое отделение (да, нет)	1	A
2.	Был ли выполнен общий анализ крови при поступлении в стационар (да, нет)	4	D
3.	Был ли выполнен общий анализ мочи при поступлении в стационар (да, нет)	4	D
4.	Было ли проведено радиологическое обследование (рентгенологическое и/или ультразвуковое и/или КТ) для уточнения формы атрезии пищевода (да, нет)	1	A
5.	Проводились ли дополнительные исследования для выявления сочетанных аномалий развития (УЗИ мочевыделительной системы, ЭХО-КГ, лабораторный контроль) (да, нет)	4	D
6.	Было ли проведено хирургическое вмешательство (да, нет)	1	A
7.	Была ли антибактериальная терапия начата сразу же после установления диагноза (да, нет)	1	A
8.	Прибавляет ли ребенок в весе к концу лечения (да, нет)	4	D

Список литературы

1. Козлов Ю.А., Юрков П.С., Новожилов В.А. и др. Атрезия пищевода: торакоскопическое наложение анастомоза. /Детская хирургия. - 2005. №3 с. 54-55.
2. Козлов Ю.А., Подкаменев В.В., Новожилов В.А. Атрезия пищевода. /руководство для врачей. ГЕОТАР Медиа, 2015.
3. Новожилов В.А., Иванов В.О., Козлов Ю.А. и др. Использование эндоскопии для диагностики диастаза между отрезками пищевода при бесвищевой атрезии. /Современные проблемы педиатрии и детской хирургии: сб. науч. трудов. Иркутск, 2000. с. 161-164
4. Разумовский А. Ю., Гераськин А. В., Мокрушина О. Г. Торакоскопическая коррекция атрезии пищевода: первый опыт. /Детская хирургия №3 2010 с.4-8.
5. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Ханвердиев Р.А. Торакоскопическая коррекция атрезии пищевода и трахеопищеводного свища из внеплеврального доступа /Детская хирургия, 2011, №2, стр 4 – 6.
6. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Беляева И.Д. и др Сравнительный анализ лечения новорождённых с атрезией пищевода после пластики открытым и эндоскопическим способами / Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2011, №1, стр. 40 – 47.
7. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Ханвердиев Р.А. и др Эволюция метода торакоскопической коррекции атрезии пищевода у новорожденных /Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2012, №1, стр 92 – 98.
8. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г. Эндохирургические операции у новорожденных /Руководство для врачей, 2014, МИА.AzizG.A., F. Schier (2005) ThoracoscopicligationofatracheoesophagealH-typefistulainanewborn. J PediatrSurg Vol. 40, N 6: 935-936
9. Endoscopic Surgery in Infants and Children / Bax K. M. A., Georgeson K. E., Rothenberg S. S. et al. — Berlin; Heidelberg, 2008. — P. 199—221
10. Holcomb GW III, Steven S. Rothenberg S.S., Bax K.M.A. et al (2005) Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. Ann Surg 242(3): 422 – 428.
11. Rothenberg SS (2013) Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in neonates, first decade's experience. Diseases of the Esophagus. Vol 26, 4: 359–364
12. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: Evolution of a technique. J LaparoendoscAdvSurgTech A 2012;22:195–199.

13. van der Zee DC, Bax NMA (2005) Thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula: the way to go. SurgEndosc 17: 1065 – 1067.

Приложение А1- состав рабочей группы

1. Караваева Светлана Александровна – д.м.н., профессор, заведующая кафедрой детской хирургии Сев-ЗапГМУ им.И.И.Мечникова
2. Козлов Юрий Андреевич – д.м.н., профессор, руководитель Центра хирургии новорожденных ОГАУЗ «Ивано-Матренинская детская клиническая больница».
3. Немилова Татьяна Константиновна – д.м.н., профессор кафедры детской хирургии Первого Санкт-Петербургского медицинского университета им. И.П. Павлова.
4. Мокрушина Ольга Геннадьевна –д.м.н., профессор кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова.
5. Морозов Дмитрий Анатольевич–д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова (Москва)
6. Поддубный Игорь Витальевич - д.м.н, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии МГМСУ им. А.И.Евдокимова
7. Разумовский Александр Юрьевич – д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой детской хирургии РНИМУ им. Н.И.Пирогова.

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2 – методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций

Клинические рекомендации предназначены

детским хирургам,

анестезиологам и реаниматологам,

педиатрам, диетологам,

трансплантологам,

учащимся медицинских ВУЗов, системы последипломного образования.

Уровни достоверности доказательств

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме (таблица 1).

Таблица 1.

Уровни достоверности доказательств

Уровень	Исследование методов лечения	Исследование методов диагностики
1a	Систематический обзор гомогенных рандомизированных клинических исследований (РКИ)	Систематический обзор гомогенных диагностических исследований 1 уровня
1b	Отдельное РКИ (с узким доверительным индексом)	Валидизирующее когортное исследование с качественным «золотым» стандартом
1c	Исследование «Все или ничего»	Специфичность или чувствительность столь высоки, что положительный или отрицательный результат позволяет исключить/установить диагноз
2a	Систематический обзор (гомогенных) когортных исследований	Систематический обзор гомогенных диагностических исследований >2 уровня
2b	Отдельное когортное исследование (включая РКИ низкого качества; т.е. с <80% пациентов, прошедших контрольное наблюдение)	Разведочное когортное исследование с качественным «золотым» стандартом
2c	Исследование «исходов»; экологические исследования	нет
3a	Систематический обзор гомогенных исследований «случай-контроль»	Систематический обзор гомогенных исследований уровня 3В и выше
3b	Отдельное исследование «случай-контроль»	Исследование с непоследовательным набором или без проведения исследования «золотого» стандарта у всех испытуемых
4	Серия случаев (и когортные	Исследование случай-контроль или

Уровень	Исследование методов лечения	Исследование методов диагностики
	исследования или исследования «случай-контроль» (низкого качества)	исследование с некачественным или зависимым «золотым» стандартом
5	Мнение экспертов без тщательной критической оценки, лабораторные исследования на животных или разработка «первых принципов»	Мнение экспертов без тщательной критической оценки или основанное на физиологии, лабораторные исследования на животных или разработка «первых принципов»

Примечание: РКИ – рандомизированные клинические исследования

Уровень убедительности рекомендации

A	Подтверждены систематическим обзором и (или) как минимум двумя РКИ высокого качества.
Уровень доказательства 1a, 1b.	
B	Подтверждены групповыми исследованиями или исследованиями типа случай-контроль хорошего качества
Уровень доказательства 2a, 2b.	
C	Подтверждены исследованиями серий случаев, групповыми исследованиями низкого качества и (или) изучением «исходов».
Уровень доказательства 2c, 3.	
D	Мнение эксперта, согласованное решение комитета
Уровень доказательства 4.	

Порядок обновления клинических рекомендаций

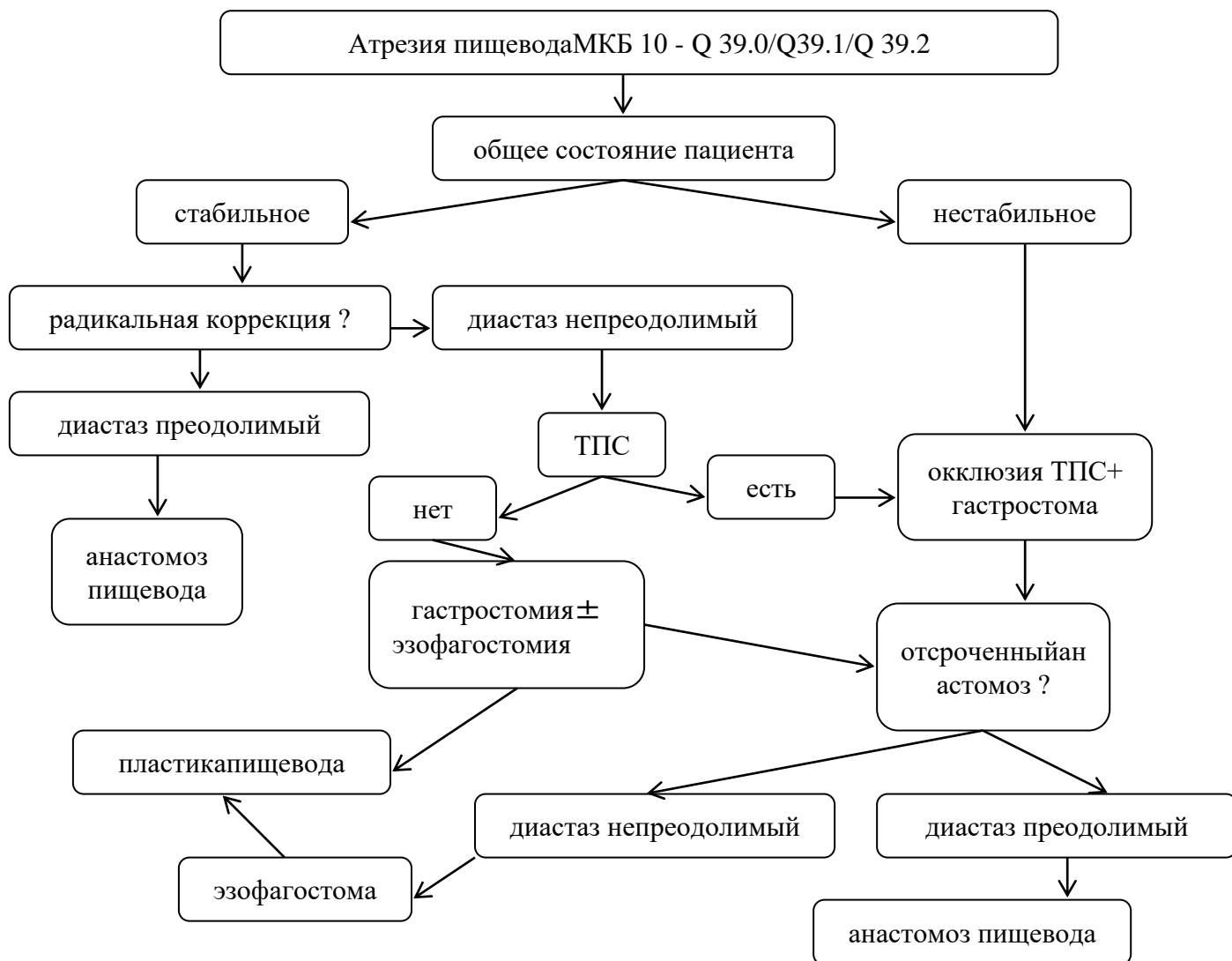
По мере возникновения новых знаний о сути болезни в рекомендации будут внесены соответствующие изменения и дополнения.

Настоящие клинические рекомендации основаны на результатах исследований, опубликованных в 2000 – 2015 годах.

Приложение Б – алгоритмы ведения пациента

АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА

Вид оперативного вмешательства и сроки его проведения у пациентов с атрезией пищевода зависят от общего состояния ребенка, типа атрезии и наличия сопутствующих аномалий развития.



Приложение В – информация для пациента.

Атрезия пищевода – врожденная аномалия, которая проявляется у новорождённых детей.

Заболевание представляет собой внутриутробный порок, при котором пищевод не имеет связи с желудком. Нижняя часть такого пищевода соединяется с трахеей, а верхняя заканчивается слепо.

Атрезия выявляется в роддоме и встречается один раз на 3000-4000 новорождённых.

Такая патология представляет серьёзную угрозу для жизни ребёнка и требует скорейшего медицинского вмешательства.

Зачастую заболевание сочетается с рядом пороков иных органов:

- Сердечный порок;
- Порок желудочно-кишечного тракта;
- Нарушения мочеполовой системы;
- Проблемы с опорно-двигательным аппаратом;
- Аномалии в черепно-лицевой области.

Выделяют 5 основных форм:

Свищевая форма. Самый распространённый вид патологии, при котором верхняя часть пищевода слепо кончается, а нижняя сливается с трахеей.

Изолированная форма (без свища). При таком типе заболевания верхний и нижний участки пищеводной трубки слепые.

Альтернативная свищевая форма (встречается редко). Вариант, при котором нижняя часть пищевода слепая, а верхний участок соединяется с трахеей.

Форма изолированного трахеопищеводного свища. Оба участка соединяются в одном месте с трахеей.

Форма двух трахеопищеводных свищей. Участки пищевода соединяются в разных местах с трахеей.

Причины

Аномалия возникает в результате нарушений развития эмбриона на ранних стадиях. Поначалу пищевод и трахея имеют связь друг с другом, но разделяются через месяц внутриутробного развития. Если по определённым причинам происходит нарушение скорости роста и направления пищевода, то возникает атрезия.

Факторы, которые могут спровоцировать нарушение развития плода:

- Алкоголь;

- Сигареты;
- Наркотики;
- Рентгеновское облучение в период первого триместра беременности;
- Лекарственные средства, которые способны негативно повлиять на развитие плода;
- Плохая экология;
- Влияние вредных химических веществ;
- Возраст матери - после 35 лет риск возникновения отклонений у плода выше.

Симптомы

Заметить отклонение можно в первые сутки после рождения ребёнка. При заболевании у малыша сильно выделяется пенисто-слизистый секрет изо рта и носа (возможна рвота). Отмечается недостаточность дыхательных путей – из лёгких доносятся хрипы, которые могут сопровождаться приступами удушья.

Первое кормление приводит к сильному кашлю и рвоте. Малыш может и вовсе отказываться от груди матери. Также вероятно посинение кожных покровов, отдышка или удушье в процессе кормления – верный признак попадания молока в трахею через свищ. Всё это способно спровоцировать обезвоживание или аспирационную пневмонию. Кроме того, может наблюдаться вздутие живота по причине выброса воздуха в желудок.

Диагностика

Если врач заподозрил отклонение у новорождённого, то проводится исследование проходимости путей пищевода. Для этого применяется резиновый катетер, который внедряется через носовую полость.

При полной атрезии катетер упирается в безвыходную стенку, а при свище проходит в трахею, а не в желудок. Для установки точного диагноза потребуется трахеобронхоскопия, эзофагоскопия и рентгенологические исследования.

Можно провести пренатальную диагностику до рождения ребёнка с помощью УЗИ.

Если прибор выявит многоводие, то это будет свидетельством того, что малыш не может проглотить околоплодные воды.

Это тревожный звонок – вероятно непроходимость пищеводной трубки. Кроме того, УЗИ способно показать размеры желудка у развивающегося плода.

Лечение

По понятным причинам лечение такого недуга выражено хирургическим вмешательством. Процесс включает в себя подготовительный этап, операцию и послеоперационный мониторинг.

Предоперационная подготовка:

Ребёнку делают аспирацию содержимого из ротовой и носовой полостей. Происходит подача кислорода, а питание вводится через вену.

Вводятся специальные антибиотики и кровоостанавливающие препараты. Это необходимо для снижения риска осложнений в процессе операции.

После всех подготовительных процедур проводится операция. Она представляет собой разъединение пищевода и трахеи, а также соединение частей пищевода между собой (нижней и верхней).

Через неделю после операции врачи проводят рентгенологическое исследование для оценки качества соединения пищеварительных путей. Если результат работы оказывается положительным, то малыша переводят на естественное питание через рот. Кормят таких детей грудным молоком или смесью для новорожденных. Некоторое время проводятся наблюдения и осмотр.

Прогноз

Если диагноз вовремя не поставить и не провести операцию, то ребёнок погибнет от аспирационной пневмонии. Она выражается в воспалении лёгких от проникновения в них пищи.

Профилактика

Профилактика возможна только со стороны беременной матери.

Необходимо соблюдать здоровый образ жизни – во время беременности не употреблять табак, алкоголь и наркотические средства. Также следует избегать контакта с различными химикатами и рентгеновскими излучениями.

Потребуется отказаться от употребления лекарственных средств, которые могут негативно повлиять на развитие плода.