

УДК 616-007.6

Гастрошизис

1. Кутузова Лилиана Алексеевна

Доцент, кандидат медицинских наук. Медицинская Академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО КФУ им. В.И. Вернадского. Россия, г. Симферополь

2. Мазанко Игорь Андреевич

Студент 2 курса 2-ого медицинского факультета. Медицинская Академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО КФУ им. В. И. Вернадского. Россия, г. Симферополь

Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»; Российская Федерация, Республика Крым, 295051, г.Симферополь, бульвар Ленина, 5/7

Аннотация. Гастрошизис – тяжелая врожденная патология, которая характеризуется эвентрацией органов брюшной полости сквозь дефект передней брюшной стенки, вызванный тромбофилией сосудов в основном правой пупочной вены. Зафиксированные случаи генетических дефектов также имеют место в патологии гастрошизиса. Его легко можно выявить на начальных этапах развития с помощью высокодетализированного ультразвука и в дальнейшем контролировать развитие данной патологии. На стадиях эмбриогенеза не найдено консервативного или других методов лечения, поэтому единственным способом является хирургическое вмешательство. В дальнейшем развитие ребенка не отличается от развития нормальных детей. Ребенок ведет здоровой образ жизни. В 20-е года гастрошизис был сложной патологией, с летальным исходом после рождения. В настоящее время высокоразвитые методы исследования, диагностики и лечения увеличила выживаемость детей до 99,9%. Однако стремительный рост медицинских технологий не могут остановить увеличение роста детей с данной патологией. Данная ситуация, возможно связана с загрязнением окружающей среды и прежде всего с повседневным образом жизни матери будущего ребенка. Возникновение любого патологического состояния у плода напрямую связан с образом жизни матери. Чем выше риски, тем более высока вероятность заболевания.

Цель: Целью нашей работы являлось обзор и анализ источников литературы по редкому заболеванию гастрошизис. Гистофизиологическая картина заболевания представлена действием протеолитических свойств белков под влиянием эстрогенного всплеска матери на плод. Также определение выбора оптимального метода хирургического вмешательства у новорожденных с данным заболеванием.

Ключевые слова: гастрошизис, тромбофилия сосудов, АФП, брюшная полость, силовое, компартмент-синдром.

Gastroschisis

1.Kutuzova Liliانا Alekseevna

Associate Professor, Candidate of Medical Sciences. Medical Academy named after SI Georgievsky FGAOU VO KFU them V.I. Vernadsky. Russia, Simferopol

2. Mazanko Igor Andreevich

Second year student of the 2st medical faculty. Medical Academy named after SI Georgievsky FGAOU VO KFU them V.I. Vernadsky. Russia, Simferopol

Annotation. Gastroschisis-severe congenital pathology, which is characterized by the eventration of the abdominal cavity through the defect of the anterior abdominal wall, caused by thrombophilia of the vessels in the main right umbilical vein. Recorded cases of genetic defects also occur in the pathology of gastroschisis. It can be easily detected at the initial stages of development with the help of highly detailed ultrasound and further control the development of this pathology. At the stages of embryogenesis no conservative or other methods of treatment have been found, so the only way is surgery. In the further development of the child does not differ from the development of normal children. The child leads a healthy lifestyle. In 20's year gastroschisis was complex pathology, with lethal outcome after birth. Currently, highly developed methods of research, diagnosis and treatment increased the survival rate of children to 99.9%. However, the rapid growth of medical technologies cannot stop the growth of children with this pathology. This situation may be associated with environmental pollution and, above all, with the daily life of the mother of the unborn child. The emergence of any pathological condition in the fetus is directly related to the mother's lifestyle. The higher the risks, the higher the likelihood of disease.

Objective: to study the causes of children born with the disease gastroschisis and influence of the female hormone estrogen to the fetus, and methods for the treatment of such children.

Keywords: gastroschisis, vascular thrombophilia, AFP, abdominal cavity, silo, compartment syndrome.

Впервые эта патология была описана Ликостенсом еще 1557 году, а позднее термин “гастрошизис” был введен в 1733 г. Дж. Кадлером. Частота встречаемости у новорожденных 4-5 на 10000. Гастрошизис чаще развивается у представителей мужского пола, соотношение между девочками и мальчиками составляет 1:1,6. Причинами являются

инфекции, курение, наркомания и все факторы, которые могут вызвать низкий вес плода повышают частоту гастрошизиса. Дефекты брюшной стенки развиваются по мере роста ребенка в утробе матери. В процессе развития кишечника и другие органы (печень, мочевой пузырь, желудок и яичники или семенники) сначала развиваются вне организма, а затем обычно возвращаются внутрь. У детей с гастрошизисом кишечник (а иногда и желудок) остается вне брюшной стенки, без мембраны, покрывающей их париетальной брюшиной [1,3,11]. Клиника включает в себя овальное отверстие в животе, обычно справа от пупка, диаметром 2-5 см, через которое наблюдается выпадение здоровых или патологически измененных петель кишечника [10]. Точная причина дефектов брюшной стенки неизвестна. Традиционно считается, что гастрошизис вызван сосудистой аварией в ранней эмбриональной жизни. Но характер аварии и ее причины остаются неясными. Недавно Марк Стефан Любинский, доктор медицинских наук Университета Висконсина, выдвинул блестящую гипотезу о том, что сосудистая авария может быть фетальной тромбофилией, вторичной по отношению к материнскому эстрогеновому всплеску [5,3]. Тромбоз, вызванный эстрогенами, всплеск эстрогена на ранних сроках беременности и трансплацентарный приток материнского эстрогена хорошо известны в медицине [3]. В больших концентрациях эстрогены могут вызывать синтез в печени витаминов К-зависимых факторов свертывания крови (II, VII, IX, X), а также снижают концентрацию антитромбина III. Свертывание крови представляет собой многоступенчатый - каскадный ферментный процесс, в котором участвуют белки, обладающие свойствами протеолитических ферментов: факторы VII, X, XII, XI, II и XIII, неферментные белки-акцелераторы процесса гемокоагуляции: факторы VIII и V и фибриноген, являющийся конечным субстратом процесса свертывания. Под действием факторов свертывания крови фибриноген превращается в фибрин и своими нитями окутывает тромбоциты и другие форменные элементы крови образуя тромб. Антитромбин III, является наиболее важным, так как выполняет роль универсального ингибитора почти всех ферментных факторов свертывания, в первую очередь тромбина IIa и фактора Xa. И при его недостатке возникает синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания [8]. Убедительная гипотеза, сформулированная Любинским М.С. о действии высокого материнского эстрогена на вызывает тромбоз сосудов плода, пальмитиновая кислота, являющаяся побочным продуктом тромбоза, оказывает влияние на клеточную сигнализацию и препятствует срастанию складок стенки тела. Тромбоз сосудов плода объясняет частую ассоциацию атрезии кишечника с гастрошизисом. Эстрогенная пульсация как причина тромбофилии объясняет раннее начало гастрошизиса и его высокую частоту у молодых матерей. Это также объясняет, редкость относительных пороков у тучных матерей. По данным

исследованиям Любинского тромбогенная восприимчивость объясняет разницу в расовой принадлежности. то есть гастрошизис чаще встречается у белых. Не смотря что у чернокожих всплеск эстрогена может быть выше. Так же доктор делает акцент на употребление алкоголя и курение матерью повышает уровень эстрогена в сыворотке крови, тем самым предрасполагая плод к данному заболеванию. Следовательно, гастрошизис — вакуоли, насыщенные пальмитиновой кислотой в амниотической жидкости. Большое количество пальмитиновой кислоты, образующейся в результате тромбоза плода, фагоцитируется амниоцитами [3,5].

Существуют различные теории относительно этого дефекта. Возможной генетической природе заболевания выдвинутая доцент кафедры медицинской генетики в Отделе педиатрии штата Юта Марсия Линн Фельдкамп, были зафиксированы семейные случаи заболевания среди родственников разных поколений. Хромосомные аномалии при гастрошизисе отмечаются крайне редко. Тем не менее, имеется информация о рождении детей с гастрошизисом в сочетании с трисомиями (13, 18, 21 хромосом), аномалиями половых хромосом (1,2–3,7%), скелетными дисплазиями, врожденной амиоплазией [1,5]. Отказ мезодермы в стенке тела; разрыв амниона вокруг пупочного кольца с последующей грыжей кишечника; аномальная инволюция правой пупочной вены, приводящая к ослаблению стенки тела и грыжи кишечника; нарушение желтушной артерии - желточного мешка, с последующим повреждением стенки тела и грыжей кишечника, и аномальной складкой стенки тела приводит к дефекту вентральной стенки тела, через который петли кишечника выходят вне брюшное пространство. Пять основных претендентов на объяснение возникновения гастрошизиса. В течение четвертой недели развития эмбриона боковые складки тела движутся вентрально и сливаются в средней линии, образуя переднюю стенку тела. Неполное слияние приводит к дефекту, который позволяет брюшным внутренностям выступать через брюшную стенку. Как правило, кишечник проходит через прямую мышцу, лежащую справа от пупка омфаломезентериальных сосудов [5,10].

Гастрошизис можно увидеть уже на 14 неделе беременности, он часто диагностируется задолго до рождения ребенка. Мать можно протестировать на повышенный уровень Альфа-фетопротеина (АФП). Это вещество, вырабатываемое плодом, которое содержится в сыворотке крови плода, околоплодных водах и кровотоке матери. Нормальными значениями АФП (в сроки, предназначенные для сдачи АФП) считаются уровни от 0,5 до 2,5 МоМ (кратное медиане). При несоответствии акушер ищет дефекты с помощью высокодетализированного ультразвука, на ультразвуковом снимке плода с гастрошизисом видны петли кишечника, свободно плавающие в околоплодных водах.

Более частые УЗИ после этого использованы для того чтобы контролировать плод [5,7,9].

Новорожденные с гастрошизисом обычно помещаются в полиэтиленовый пакет или пленку. Если используется сумка, тело ребенка помещается в сумку (сначала ноги) до области чуть выше линии сосков. Руки оставляют снаружи мешка, а затем осторожно натягивают веревку. (Рис. 1.).



Рис. 1. Младенца помещают в кишечную сумку для транспортировки. Примечание наличие назогастральной трубки.

После поступления больные были помещены в нагретый инкубатор, был введен назогастральный катетер (НГ), а грыжевые органы были покрыты стерильными марлевыми повязками, пропитанными теплым физиологическим раствором. Обычно оперативное вмешательство выполняется в ближайшие часы после рождения. При отсутствии висцеро-абдоминальной диспропорции выполняется одномоментная пластика передней брюшной стенки местными тканями. Однако при невозможности погрузить эвентрированные органы в брюшную полость лечение проводится в несколько этапов путем создания временной брюшной полости (петли кишечника помещают в стерильный пластиковый контейнер, который подшивается к краю дефекта). Но, в свою очередь, при отсроченной пластике повышается риск инфицирования, развития сепсиса, несостоятельности швов, усиления спаечного процесса [4].

Хирургическое лечение начинается, как только первоначальная реанимация завершена, ребенок может быть готов к операции или транспортирован в хирургический центр по мере необходимости. Есть значительные споры над лучшими средствами лечения грыжи кишки и времени закрытия. В зависимости от состояния ребенка некоторые хирурги выступают за немедленное закрытие, некоторые предпочитают задержку с закрытием и некоторые индивидуальные решения, основанные на состоянии ребенка. Одна из основных проблем заключается в том, что брюшная полость недостаточно развита для размещения

кишечника. Первичное закрытие брюшной полости может быть успешным во многих случаях, но абдоминальный компартмент-синдром - тканевое давление внутри фасциального влагалища, развивается у значительной части младенцев при попытке первичного закрытия. Когда это происходит, плотное подбрюшное закрытие приводит к подбрюшной гипертензии, которая причиняет уменьшенный ренальный венозный отток, приводя к олигурии, а также к уменьшенному сердечному венозному возвращению и кишечной ишемии. Если ишемия не корректируется высвобождением абдоминального давления, ацидоз прогрессирует, с последующим кишечным некрозом и, возможно, смертью. Хотя физиология абдоминального компартмент-синдрома не была описана до 1990-х годов, плохой клинический результат, вызванный слишком плотным закрытием, был очевиден, потому что немногие дети пережили осложнение. Первое успешное первичное закрытие сделал хирург из штата Вирджиния Д.Е. Уоткинс в 1943 году [10]. В ту эпоху, если первичное закрытие не может быть достигнуто, немногие дети выживали после оперативного вмешательства, потому что не было хорошего метода покрытия грыжи кишечника. Были предприняты радикальные процедуры по уменьшению объема внутрибрюшного содержимого, включая спленэктомия, резекцию кишечника и частичную гепатэктомию. Другие хирурги использовали большие кожные лоскуты для покрытия кишечника. Хотя это обеспечило покрытие, однако не было, разработано метода увеличения объема внутри живота больному ребенку. Позже будут предприняты попытки поместить кишечник в брюшную полость, но проблема недостаточного внутрибрюшного пространства остается. Некоторые хирурги описывали ручное растяжение брюшной стенки или использовали лоскуты из передней прямой кишки, чтобы получить дополнительное внутрибрюшное пространство. В 1967 году хирург Медицинской школы Университета Теннесси и Детской больницы Ле Бонер, Мемфис, Теннесси, США Шустер С.Р. описал организованный ремонт с висцеро диспропорцией [6,7]. Он использовал листы тефлоновой сетки, чтобы сформировать внешний силос. Силос - это покрытие размещен на краю дефекта брюшной полости на внешней стороне ребенка). Постепенно органы сдавливаются вручную через силос в отверстие и возвращаются в организм. (Рис. 2.).



Рис. 2. Силос с зажимом используют для медленного возвращения кишечника в брюшную полость в течении 5-10 дней.

Этот метод может занять до недели. В дальнейшем, в течение 3–6 суток, происходит постепенное погружение содержимого в брюшную полость и производится отсроченная пластика передней брюшной стенки. Полиэтиленовые листы были помещены внутри силоса для предотвращения присоединения кишечника к тефлону. Техника Шустера С.Р. обеспечивала временное покрытие и защиту кишечника и позволяла мягко погружать содержимое в брюшной полости. Кожу нужно было периодически открывать, чтобы приблизить сетку и обеспечить окончательное закрытие. Эта методика претерпела множество последующих вариаций, но все подходы направлены на совладение с младенцем, у которого первичное закрытие не может быть достигнуто из-за развития абдоминального компартмент-синдрома. В целом используются два типа силосов [7]. Ручной вариант, созданный хирургом в операционной, требует разреза от мечевидного отростка до лобкового симфиза и наложения швов на фасцию. (Рис. 3.).



Рис. 3. Размещение силоса из-за невозможности выполнить первичное закрытие брюшины из-за увеличения внутрибрюшного давления.

Операция по пришиванию к фасции — безопасно, потому что материал силоса-силастика и ткань не отвергает ее. Швы, как правило, снимаются через 14 дней, к тому времени брюшная полость обычно уже закрыта. Второй тип силосов — подпружиненный производится и имеет форму кольца, которое вписывается в фасциальные дефекты. Обычно если дефект небольшой, то разрез не требуется. Обычно используются два типа силосов в различных ситуациях, и использование часто зависит от предпочтений хирурга. Силосное зашитие используют, когда основное закрытие брюшной стенки невозможно, из-за повышенного внутрибрюшного давления. При сокращении силоса за счет струбциной выжималки и силы притяжения все внутренние органы, находящиеся в нем, в течении 5-10 дней медленно помещают обратно в живот. Затем ребенок возвращается в операционную, где снимается силос, закрывается фасция, кожа и происходит реконструкция пупка. (Рис.4).

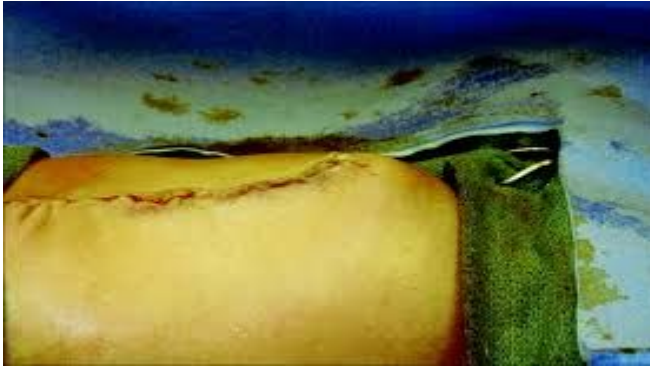


Рис. 4. Кишечник был уменьшен и возвращен в брюшную полость после чего было окончательное закрытие фасции.

Подпружиненный силоса может использоваться в различных клинических ситуациях. Некоторые хирурги используют это силосохранилище как основное средство закрытия для всех младенцев; некоторые используют его только если они уверены, что основное закрытие невозможно. Один из недостатков подпружиненных силосов является, что при механическом снижении давление, для уменьшения кишечника что бы он вошел в брюшину, может вытеснять пружинное кольцо из живота. Это вряд ли произойдет с защитным силосом. Одна из причин, что любой тип силосохранилища полезен это то, что кишечник в данной ситуации чаще всего может находиться в состоянии отека. Размещение кишечника в силосе позволяет разрешить отек и обеспечить нужное возвращение кишечника в брюшную полость после постепенного вздутия живота. Некоторые хирурги использовали предварительно сформированные силосы для разрешения отеков, полагая, что это может позволить большую частоту первичного закрытия. Одним из преимуществ подпружиненного силоса является то, что его можно разместить у постели. После того, как силос на месте, кишечник защищен, и ребенок может быть подвержен плавному закрытию живота, а не для немедленной поездки в операционную для создания силоса ручного варианта.

Выводы. Необходимость контроля беременной женщиной за своим здоровым образом жизни, отказ от курения, алкоголя, психоэмоционального статуса, своевременный контроль и диагностика развития плода. В настоящее время 90% новорожденных с выявленным диагнозом гастрошизис, после оперативного лечения, находясь под наблюдением хирургов, имеют нормальное развитие внутренних органов. Тогда как в 1960 годах смертность с данной патологией составляла 100% больных. Проведенные исследования, выяснение причины и опыт специалистов помогут нам лучше понимать болезнь, ее течение и преимущество раннего диагностирования в постнатальном периоде, а также раннее оперативное хирургическое лечение.

Литература

1. 5. Оптимизация тактики интенсивной терапии новорожденных детей с гастрошизисом. Теплякова О.В. Москва, 2016.

2. 11-Year Experience with Gastroschisis: Factors Affecting Mortality and Morbidity. Derya Erdoğan, Müjdem Nur Azılı, Yusuf Hakan Çavuşoğlu, İlker SaA Tuncer, İbrahim Karaman, Ayşe Karaman, İsmet Faruk Özgüner. Iranian Jurnal Pediatrics. 2012 Sep; 22(3): 339–343.
3. Lubinsky M. Hypothesis: Estrogen related thrombosis explains the pathogenesis and epidemiology of gastroschisis. Am J Med Genet A. 2012; 158:808 811.
4. Модель моделирования Gastroschisis: Технический отчет о дооперационном управлении. Орна Розен, Роберт М. Ангерт. Cureus. 2017 Mar; 9 (3): e1109.
5. Etiology of Gastroschisis. V. Raveenthiran. Journal Of Neonatal Surgery. 2012 Oct-Dec; 1(4): 53.
6. Schuster SR. A new method for the staged repair of large omphaloceles. Surg Gynecol Obstet. 1967;125:837–845
7. Surgical Management of Gastroschisis. John H.T. Waldhausen. NeoReviews Vol.6 No.11 November 2005 e507.
8. Pabinger, I., Schneider, B. “Thrombotic risk in hereditary antithrombin III, protein C, or protein S deficiency: a cooperative, retrospective study.” Arteriosclerosis, thrombosis, and vascular biology 16.6 (1996): 742–8.
9. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW. В: *Диагностический УЗИ*, ред. II, т. II. Мосби: 1162-1166, 1193, 1224-1225.
10. Gastroschisis—antenatal diagnosis. A. Alam, S. Sahu, I.K Indrajit, H. Sahani, M. Bhatia, R Kumar. Medical Journal Armed Forces India. 2011 Apr; 67(2): 169–170.
11. Эмбриологическое происхождение дефектов стенки вентрального тела Sadler TW Semin Pediatr Surg. 2010 авг., 19 (3): 209-14. doi: 10.1053