

Одобрено  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «29» ноября 2016 года  
Протокол № 16

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **ГАСТРОШИЗИС. ОМФАЛОЦЕЛЕ (ЭКЗОМФАЛОЗ)**

#### **1. Содержание:**

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	3
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	6
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	6
Диагностика и лечение на стационарном уровне	7
Медицинская реабилитация	23
Паллиативная помощь	23
Сокращения, используемые в протоколе	23
Список разработчиков протокола	24
Конфликт интересов	24
Список рецензентов	24
Список использованной литературы	24
Приложение 1	26

## 2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9 :

МКБ-10		МКБ -9	
Q 79.2	Омфалоцеле	53.41	Устранение пупочной грыжи с помощью имплантата
Q 79.3	Гастроизис	53.49	Другая пупочная герниопластика
		53.50	Устранение другой грыжи передней брюшной стенки (без имплантата или протеза)
		53.51	Устранение грыжи передней брюшной стенки с расщеплением
		53.59	Устранение другой грыжи передней брюшной стенки
		53.61	Устранение грыжи с рассечением и использованием протеза
		53.69	Устранение другой грыжи передней брюшной стенки с использованием протеза
		53.70	Другие восстановительные манипуляции на брюшной стенке и брюшине

3. Дата разработки протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: неонатологи, детские анестезиологи - реаниматологи, детский (неонатальный) хирург.

5. Категория пациентов: новорожденные.

## 6. Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.

<b>D</b>	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
----------	--

**7. Определение [1-5]: Гастрошизис** – аномалия развития, при которой в результате раннего нарушения органогенеза органы брюшной полости из-за врожденного дефекта передней брюшной стенки в той или иной степени развиваются вне туловища эмбриона, что влечёт за собой не только неправильное развитие этих органов, но и дефекты формирования как брюшной полости, так и грудной клетки.

**Омфалоцеле или грыжа пупочного канатика (ГПК)** – вид врожденного дефекта передней брюшной стенки в области пупочного кольца, при котором петли кишечника, печень и, иногда, другие органы выходят за пределы брюшной полости в грыжевом мешке (амниoperitoneальная мембрана).

Омфалоцеле обусловлено дефектом развития мышц передней брюшной стенки.

## **8. Классификация [1-3,5]:**

**Гастрошизис:**

- **Простая форма (изолированный порок 83,1%)** – без висцероабдоминальной диспропорции (40 – 67,8%) или с висцероабдоминальной диспропорцией (9 – 15,3%);
- **Осложненная форма (сочетанные пороки развития, дородовые осложнения со стороны ЖКТ – 16,9%)** – без висцероабдоминальной диспропорции (4 – 6,7%) или с висцеро-абдоминальной диспропорцией (6 – 10,2%).

**Омфалоцеле:**

- омфалоцеле малых размеров – в оболочках грыжевого мешка находятся 1-2 петли кишки, часто сочетается с незаращенным желточным протоком;
- омфалоцеле средних размеров – в оболочках находятся полые органы;
- омфалоцеле больших размеров – в оболочках находятся полые органы и печень;
- клоакальная экстрофия – самый тяжелый вид порока, который включает в себя: наверху - грыжу пупочного канатика; снизу - открывающиеся наружу атрезированный кишечник с экстрофией мочевого пузыря.

**При сочетании омфалоцеле с другими аномалиями развития целесообразно деление пациентов на две группы: омфалоцеле с синдромами и без синдромов [2].**

Около 1/3 пациентов с омфалоцеле имеют дефекты брюшной стенки в комбинации с известными хромосомными аномалиями, включая трисомию по 13, 18 и 21 паре. У пациентов с омфалоцеле и синдромом Дауна могут быть самые разнообразные сочетанные аномалии, включая атрезию пищевода, тяжелые ВПС и ЦНС. Чаще всего омфалоцеле сочетается с синдромом слинового живота, с синдромом Беквит-Видемана (EMG: грыжа пупочного канатика, макроглоссия, гигантизм) или

является компонентом пентады Кантрелла, OEIS комплекс (O - омфалоцеле, E - экстрофия, I - неперфорированный анус, S - спинальные дефекты) [5].

## 9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ [4]:

- Диагностические критерии:

**В пренатальном периоде:**

**Жалобы и анамнез:** наличие в семье рождения детей с пороками развития и хромосомными аномалиями.

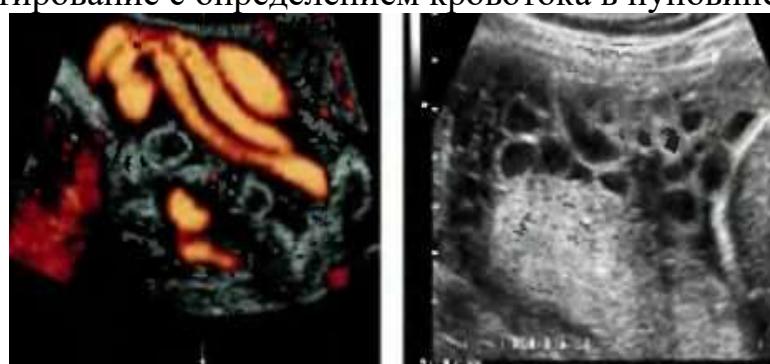
**Лабораторные исследования:** нет специфических тестов.

- Пренатальное кариотипирование для исключения сочетанных пороков и хромосомных аномалий, обнаружение которых значительно ухудшает прогноз. Наиболее часто среди хромосомных аномалий регистрируются трисомии 18 и 13. Частота хромосомных дефектов при омфалоцеле зависит от состава грыжевого содержимого и увеличивается в случаях небольших размеров омфалоцеле, содержащего только петли кишечника. Если в состав грыжевого содержимого входит печень, то вероятность хромосомных аномалий ниже, но не исключается.
- В крови беременной может сопровождать повышения уровня альфа-фетопротеина.

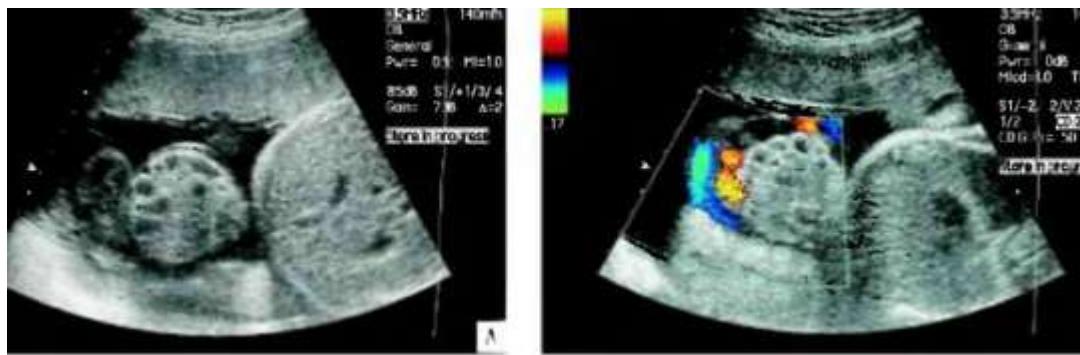
**Инструментальные исследования:**

- УЗД плода более 12 – 14 недель, во II триместре.

Гастрошизис диагноз может быть установлен при обнаружении образования неправильной формы, с не ровными контурами, тесно примыкающего к передней брюшной стенке. При этом сосуды пуповины интактны, не связанные с ивентерированными органами. Пуповина прикреплена непосредственно к передней брюшной стенке. Окончательно подтвердить диагноз позволяет цветное допплеровское картирование с определением кровотока в пуповине.



Омфалоцеле Диагноз может быть установлен при обнаружении образования округлой и овальной формы, заполненного органами брюшной полости и примыкающего к передней брюшной стенке. Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку, что достаточно легко идентифицировать при использовании цветового допплеровского картирования [4].

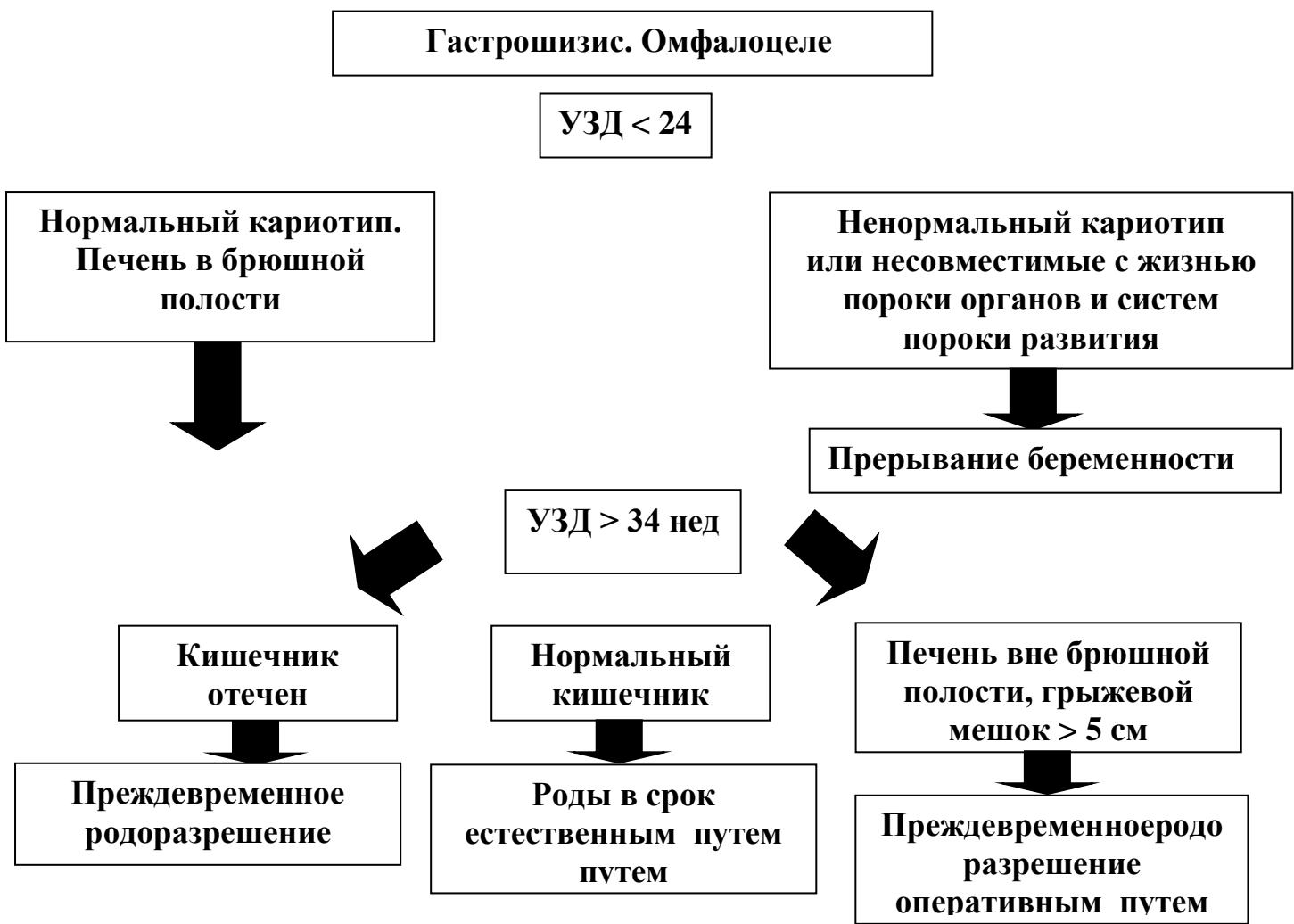


- Кордоцентез и амниоцентез – для выполнения генетических тестов.

### Пренатальный консилиум:

Консилиум должен включать врача-генетика, врача ультразвуковой диагностики, врача акушера-гинеколога, неонатального хирурга, по показаниям - врача-неонатолога и других специалистов. При проведении консилиума беременная женщина и члены ее семьи информируются о характере поражения плода, возможных исходах беременности, прогнозе для жизни и здоровья ребенка. При наличии показаний даются рекомендации по поводу прерывания беременности.

**Рисунок – 1. Планирование родоразрешения по результатам УЗД плода и кариотипа (С).**



**2) Диагностический алгоритм:** нет.

**3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:**

Признак	Омфалоцеле	Гастроизис
Локализация дефекта	Пупочное кольцо	Справа от пупочного кольца
Пуповина	Входит в состав оболочки грыжи	Правильно расположена и сформирована
Размеры дефекта	Варьируют	Обычно менее 4 см
Грыжевой мешок	Имеет место, но может быть поврежден и представлен в виде лоскутов по краям дефекта	Отсутствует
Эвентерированные органы	Петли тонкой и толстой кишки, желудок, печень, селезенка, мочевой пузырь, внутренние половые органы	Петли тонкой и толстой кишки, редко внутренние органы
Внешний вид эвентерированных петель кишечника	Обычно нормальный	Матовые, расширенные, утолщены, укорочены, могут быть наложения фибрин
Риск ишемии кишечника	Низкий	Высокий
Сочетание аномалий	Часто	Редко

## **10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

**10.1. Показания для плановой госпитализации:** нет.

**10.2. Показания для экстренной госпитализации:** верифицированный диагноз гастроизис и омфалоцеле у новорожденных. В случае рождения больного ребенка в родовспомогательной организации 1-го или 2-го уровня – обеспечить экстренный перевод в родовспомогательную организацию 3-го уровня или в медицинские организации, где имеются неонатальные хирургические кошки.

## **11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:** нет.

## **12.ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ [5,9,15,18, 1]:**

### **1) Диагностические критерии:**

#### **Жалобы и анамнез:**

При гастрохизисе – при рождении диагноз устанавливается при первичным осмотре новорожденного. Органы брюшной полости, не покрытые брюшиной, эвентерируют через дефект передней брюшной стенки, расположенной справа от нормально сформированной пуповины и отделенное от нее узким кожным мостиком. Чаще всего вне брюшной полости обнаруживают петли тонкой и толстой кишки, реже яичники у девочек или крипторхированные яички мальчиков. Петли кишечника как правило делятированы, укорочены, регидны, багрово-синюшного цвета, стенка их утолщена. Не редко эвентерированные органы представлены недифференцированным конгломератом и покрыты плотным фибринозным наложением.

При омфалоцеле – в области пупочного кольца по средней линии имеет место дефект передней брюшной стенки, который может быть центральным, эпигастральным и гипогастральным. Размеры варьирует до 15 см. через дефект органы брюшной полости эвентерируют в основание пупочного канатика и формируя различной формы грыжевого выпячивания, покрытая оболочкой состоящей из двух слоев (внутренний - брюшина, наружный - амнион). Гладкие и блестящие оболочки представлены вартоновым студнем и истонченной брюшиной. Пупочный канатик прикрепляется непосредственно оболочкам грыжи, часто по нижнебоковой поверхности.

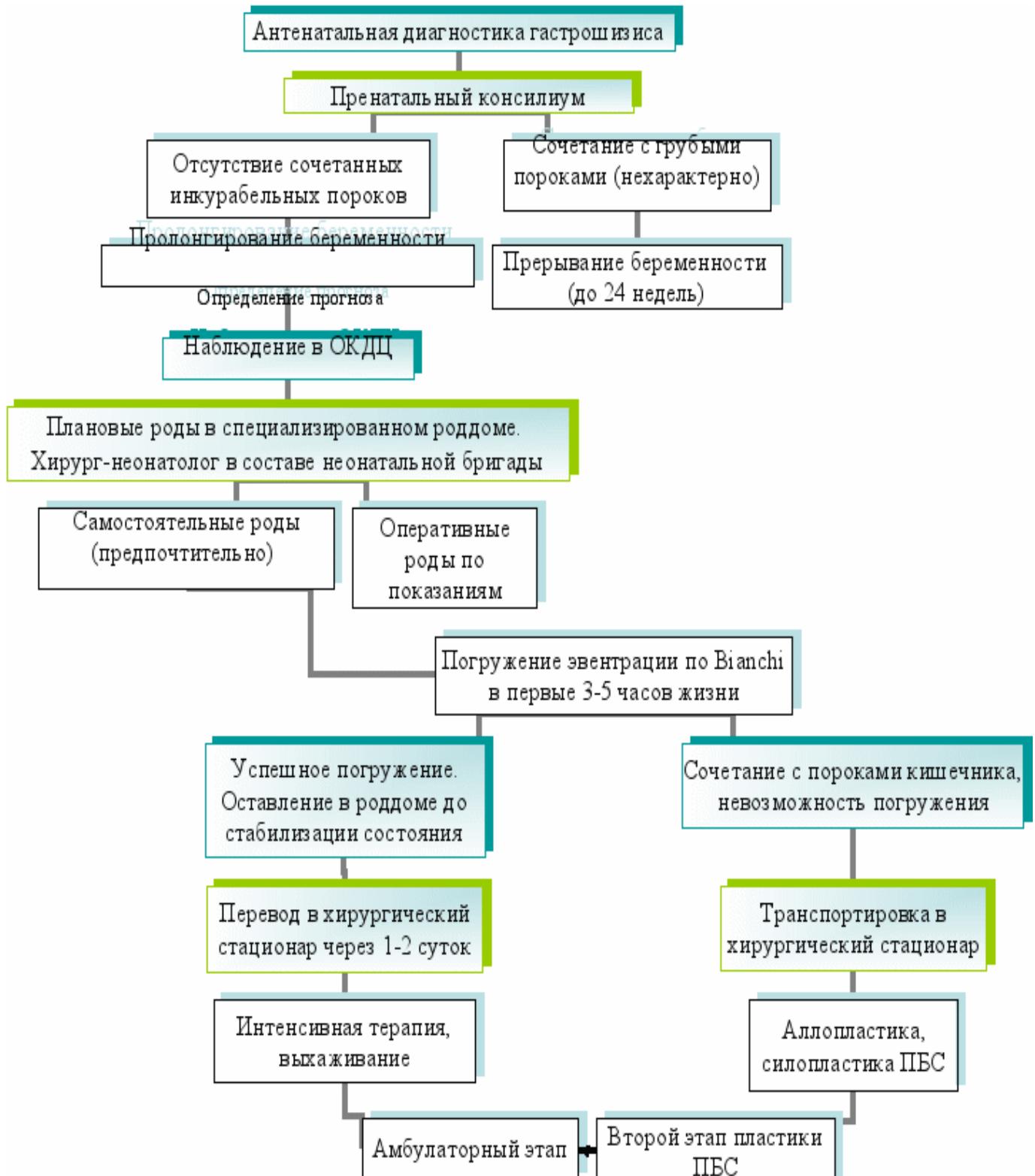
В случае внутриутробного или интранатального повреждения грыжевого мешка для омфалоцеле характерно: наличие остатков оболочек и прикрепление к ним пуповины, и расположения дефекта в пупочном кольце.

**Физикальное обследование и лабораторные исследования:** изменений специфичных для данного порока как правило, не бывают.

#### **Инструментальные обследования:**

- Рентгенологические метод исследования – на рентгенограмме в боковой поверхности органов брюшной полости – наличие располагающихся за пределами передней брюшной стенки в основании пуповины – ячеистых полостей, обусловленных перемещенными кишечными петлями;
- УЗИ – выявляется находящихся в грыжевом мешке органов брюшной полости (в частности печени);
- ЭхоКГ – в большинстве случаев имеются ОАП и открытое овальное окно, через которые осуществляется сброс крови справа налево.

- **Диагностический алгоритм:** (схема)



**3) Перечень основных диагностических мероприятий:**

- общий анализ крови;
- определение газов крови;
- общий анализ мочи;

- коагулограмма;
- развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба);
- определения группы крови и резус фактора;
- ИФА на HBsAg и HCV total;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ;
- Нейросонография.

**4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:**

- исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе;
- ИФА на цитомегаловирус;
- ИФА на микоплазмоз;
- ИФА на герпес IgM;
- иммунограмма;
- ангиопульмонография;
- бронхография.

**5) Тактика лечения [1,2,5-11]:** восстановлением целостности передней брюшной стенки.

**Цель лечения:** нормализация функции сердечно – легочной системы и погружение органов в брюшную полость с восстановлением целостности передней брюшной стенки.

**– Немедикаментозное лечение:**

**A. Стабилизация состояния новорожденного после рождения**

**В родильном зале:**

Необходимые условия для адекватной стабилизации новорожденного:

- При рождении ребенка из группы риска по развитию ВПР на роды вызываются наиболее подготовленные сотрудники, владеющие современными знаниями и навыками проведения реанимации у новорожденных при рождении (УД – D);
- В желудок необходимо установить желудочный зонд с большим количеством отверстий для эвакуации содержимого (УД – D);
- Детям с низкой оценкой по шкале Апгар (1-3 балла) могут быть необходимы реанимационные мероприятия (УД – D);
- Постановка пупочного венозного катетера может представлять трудности вследствие измененного положения сердца и печени, поэтому при возможности используйте катетер-линию, центральный венозный катетер, заводимый через периферическую вену;
- На область грыжевого мешка накладывают пластиковую (полиэтиленовую) термоизолирующую повязку или сухую ватно-марлевую повязку (УД – D).

## **Б. Транспортировка (УД – D)**

Транспортировка новорожденного с гастроэзофагеальным рефлюксом на всех этапах (из родильного зала в ПИТ, ОАРИТ, из родильного дома в стационар) осуществляется только после стабилизации показателей гемодинамики и дыхания.

Оценку риска транспортировки новорожденного можно провести используя формулу Красного креста [7]

$$\text{Fr} \times \text{PaCO}_2 \times \text{FiO}_2 \times \text{MAP} \times 100 / \text{PaO}_2 \times 6000, \text{ где}$$

Fr – частота вентиляции

PaCO<sub>2</sub> – парциальное давление углекислого газа в артериальной крови пациента

PaO<sub>2</sub> – парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

FiO<sub>2</sub> – фракция вдыхаемого кислорода

MAP – среднее давление в дыхательных путях

### **Оценка риска:**

до 10 баллов – транспортировку можно проводить

10 – 20 баллов требуется наблюдение и коррекция интенсивной терапии в течении

30 – 60 мин

Выше 20 баллов – риск летальности во время транспортировки ребенка очень высокий

Минимальная оценка =0,2 балла; максимальная оценка=65 баллов.

При всех нормальных показателях оценка по шкале приблизительно равна 1 баллу.

### **Принципы безопасной транспортировки: (УД – D)**

- в транспортном кювезе с ИВЛ, с параметрами вентиляции подобранные до транспортировки ребенка;
- проведение мониторинга витальных функций (ЧСС, ЧД, температуры, сатурации);
- осуществление инфузационной терапии, введение инотропных и вазоактивных, седативных препаратов (см. таблица – 6).

## **В. Предоперационная подготовка:**

Длительность предоперационной подготовки зависит от размеров грыжи, ее содержимого, целостности оболочек и сопутствующих пороков развития.

Если содержимым грыжи является кишечник и грыжевые ворота узкие (1-2 см) то длительность предоперационной подготовки не должна превышать 12 ч. В этой ситуации создаются условия для ущемления кишечных петель и могут возникнуть явления кишечной непроходимости. Новорожденному проводят катетеризацию центральной вены и начинают инфузционную терапию из расчета 3-5 мл/кг/час 5-10% раствором глюкозы с электролитами, назначают антибиотики.

### **– Медикаментозное лечение [1,2,6]:**

#### **А) Обезболивание (УД – D)**

До операции показано инфузционное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

- Диазепам 0,1 мг/кг/час
- Тримеперидин 0,1– 0,2 мг/кг/час

- Фентанил 1 – 3 мкг/кг /час (для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия (такие, как санация трахеи).

*Послеоперационное обезболевание:* внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании ацетаминофеном ректально в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза;

- Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома (D)
- При дисинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

### **В) Антибактериальная терапия [6,7] (УД – D)**

Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).

- При эмпирическом лечении** в качестве «стартовой терапии» схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия [1,5,10].

**Таблица –2. Выбор антибактериальных препаратов.**

Антибиотические химиопрепараты	Показания к применению
<b>Препараты «стартовой» терапии</b>	
<b>Антибиотики:</b> Цефалоспорины I-II поколения Аминопенициллины Макролиды (по показаниям)	<u>Инвазивный</u> – с целью профилактики тяжелой бактериальной инфекции (пневмоний, сепсиса), как монотерапия, так и в комбинации.
<b>Препараты «резерва»</b>	
Цефалоспорины III-IV поколения	<u>Инвазивные</u> – тяжелые формы с гнойно-воспалительным компонентом в очаге или осложнениями (гнойный плеврит, пневмоторакс), среднетяжелые – при неэффективности препаратов стартовой терапии.
Аминогликозиды II-III поколения	
Карбапенемы (имипенем, меропенем)	

**«Препаратами резерва»** при лечении ВПР легких у новорожденных служат карбапенемы, которые при проведении эмпирической терапии назначаются в случаях неэффективности предшествующего лечения или по витальным показаниям.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

**Таблица – 3. Антибактериальные препараты для лечения инфекций у доношенных новорожденных (УД – Д) [10]**

Препараты	Суточная доза для парентерального введения (кроме макролидов)
<b>Аминопенициллины</b>	
Ампициллин	50 –100 мг/кг в 3 введения
Амоксициллин /claveulanat	50 мг/кг в 3 введения
<b>Ингибиторзащищенные пенициллины с антисинегнойным действием</b>	
Тикарциллин/claveulanat	50 мг/кг в 3 введения
<b>Цефалоспорины 1–2 поколения</b>	
Цефазолин	50 –100 мг/кг в 3 введения
Цефуроксим натриевая соль	50 –100 мг/кг в 2 введения
<b>Цефалоспорины 3 поколения</b>	
Цефтазидим	50 –100 мг/кг в 3 введения
Цефоперазон	50 –100 мг/кг в 2 введения
<b>Карбапенемы</b>	
Имипенем	60 мг/кг в 3 введения
<b>Гликопептиды</b>	
Ванкомицин	60 мг/кг в 2 введения
<b>Линкозамиды</b>	
Клиндамицин	25 мг/кг в 3 введения
<b>Макролиды для приема внутрь</b>	
Спирамицин	15 тыс. Ед/кг в 2 приема
Рокситромицин	5–8 мг/кг в 2 приема
Азитромицин	10 мг/кг в 1 прием
<b>Препараты других групп</b>	
Хлорамфеникол	80–100 мг/кг в 2 введения
Метронидазол	30 мг/кг в 3 введения

**Противогрибковая терапия (УД – Д) [4]:**

Со 2-3 суток жизни назначается противогрибковый препарат:

- Флуконазол в дозе 3мг/кг два раза в неделю в течение 6 недель. В отделениях с высокой частотой инвазивных грибковых инфекций рекомендуется проводить профилактическое лечение.

**С) Инфузионная терапия (УД – Д) [1,2,6,7,8]:**

- У большинства новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день. Объем инфузционной терапии может быть очень вариабельным, но редко превышает 100 – 150 мл/кг/сут;

- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней;

- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.

Если есть гипотензия или плохая перфузия 10 – 20 мл/кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза (УД – D) [4].

#### **Расчет необходимого объема электролитов (УД – А) [1,7,8]:**

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

#### **Расчет дозы натрия:**

- Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки
- Гипонатриемия <130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л
- Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na.

#### **Коррекция гипонатриемии (Na< 125 ммоль/л)**

$$\text{Объем 10\% NaCl (мл)} = (135 - \text{Na больного}) \times \text{м тела} \times 0,175$$

#### **Расчет дозы калия:**

- Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки
- Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л
- Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)
- 1ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

$$V (\text{мл } 4\% \text{ KCl}) = \text{потребность в K+ (ммоль)} \times \text{м тела} \times 2$$

#### **Расчет дозы кальция:**

- Потребность в Ca++ у новорожденных составляет 1– 2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные – ионизированный Ca++) < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные – ионизированный Ca++)
- Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca++)
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca++
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca++

#### **Расчет дозы магния:**

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л
- Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

**Г) Поддерживайте необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки**

- Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10 – 20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы) [5,11] (УД – D) и инотропных препаратов [5] (УД – D):
- Эпинефрин 0,05 – 0,5 мкг/кг/мин.

**Таблица – 4. Потребность новорожденных в электролитах при проведении парентерального питания (А) [7, 8]**

Ион	Сроки начала введения	Источник	Перевод в систему СИ (мгэкв в ммоль)	Количество раствора, содержащее 1 ммоль	Физиологическая потребность суточная
<b>K</b>	2-3 с.ж	4% KCL- 0,54 ммоль/мл 7,5% KCL – 1 ммоль/мл 10% KCL – 1,35 ммоль/мл	Для K 1 мэкв=1мм оль	1,85 мл 4% KCL=1 ммоль	1-2-3 ммоль/кг. Повторное введение фуросемида 3-4 ммоль/кг
K (мл 4%) = ФП (1-2-3-4 ммоль/кг)х масса в кг x1,8					
<b>Ca</b>	Конец 1-х с.ж. профилактика ранней гипокальциемии	10% Ca глюконат- 0,45 мэкв/мл (0,23ммол ь/мл) 10% Ca хлорид- 0,136 мэкв/мл	Для Ca 1 мэкв=0,5 ммоль/л	4,4 мл 10% Ca глюконат= 1 ммоль	0,25-0,5-1 ммоль/кг (1- 2-3 мл/кг) или 100-200 мг/кг
Ca (мл 10%) = ФП (0,25-0,5-1 ммоль/кг)х масса в кг x1,8					
<b>Na</b>	С момента установления диуреза (3 с.ж.)	0,9% NaCL- 0,15 ммоль/мл 10% NaCL -1,5 ммоль/мл	Для Na 1 мэкв= ммоль	6,6мл 0,9% NaCL=1мм оль 0,66 мл 10% NaCL -1 ммоль	2-3 ммоль/кг
Na (мл 0,9%) = ФП (2-3 ммоль/кг)х масса в кг x1,8					
<b>Cl</b>			Для Cl 1 мэкв=1 ммоль		2-6 ммоль/кг
Cl (мл 0,9%) = ФП (2-6 ммоль/кг)х масса в кг x1,8					

<b>Mg</b>	1с.ж. (профилактика гипомагниеми- и)	25% MgSO <sub>4</sub>	Для Mg 1 мэкв=0,5 ммоль/л	1 ммоль = 1мл 25% MgSO <sub>4</sub>	0,2 мл/кг 25% MgSO <sub>4</sub> (50 мг/кг)
-----------	---	--------------------------	---------------------------------	---	--

### **Послеоперационное введение (УД – D)**

Инфузционная терапия проводится в объемах, превышающих физиологическую потребность, так как после операции продолжается значительная потеря жидкости и белка в просвет кишки и брюшную полость. В связи с этим показаны переливания коллоидных препаратов для поддержания коллоидно-осмотического давления плазмы в нормальных пределах.

**Альбумин.** 5 % раствор альбумина является изоонкотическим, то есть имеет одинаковое с плазмой онкотическое давление. Введение данного препарата снижает вязкость крови, улучшает микроциркуляцию.

- Введение 5 % раствора альбумина – нежелательно при отеке мозга и других состояниях, когда противопоказаны инфузии большого количества жидкости.

- 10 % раствор альбумина является слабым гиперонкотическим белковым раствором, который способен поддерживать онкотическое давление крови. При его применении в циркуляторное русло привлекается межтканевая жидкость и удерживается в нем, что сопровождается повышением и стабилизацией давления.

- 20 % раствор альбумина является гиперонкотическим инъекционным средством. При применении высококонцентрированного раствора альбумина, в раннем послеоперационном периоде у новорожденных с шоком нежелательных эффектов не наблюдается. Низкий объем волемической нагрузки при использовании 20% альбумина позволяет адекватно производить коррекцию электролитных нарушений, а также максимально рано начинать частичное парентеральное питание для восполнения энергетических затрат. У детей дозу препарата устанавливают индивидуально, с учетом показания, клинического состояния и массы тела пациента.

Рекомендуемая разовая доза составляет 0,5 – 1 г/кг. Препарат можно применять у недоношенных грудных детей.

В ближайшее время после операции при отсутствии противопоказаний следует начать парентеральное питание, потребность в котором может сохраняться на срок от нескольких недель до нескольких месяцев.

**D) Парентеральное питание:** Объем жидкости рассчитывается с учетом (баланса жидкости; диуреза; динамики массы тела; уровня натрия. Уровень натрия должен поддерживаться на уровне 135 –145 ммоль/л.

**Углеводы** – обязательный компонент парентерального питания независимо от срока гестации и массы тела при рождении. 1 г глюкозы содержит 3,4 ккал.

Эндогенно глюкоза вырабатывается 8 мг/кг/мин у доношенных и 6 мг/кг/мин у недоношенных. В случае переносимости углеводной нагрузки (уровень глюкозы в крови не более 8 ммоль/л) углеводную нагрузку следует увеличивать ежедневно на 0,5-1 мг/кг/мин, но не более 12 мг/кг/мин. Контроль безопасности и эффективности дотации глюкозы осуществляется путем мониторирования уровня глюкозы в

крови. Если уровень глюкозы в крови составляет от 8 до 10 ммоль/л, углеводную нагрузку не следует увеличивать.

Если уровень глюкозы в крови пациента остается <3 ммоль/л, следует увеличить углеводную нагрузку на 1 мг/кг/мин. Если уровень глюкозы в крови пациента при контроле составляет <2,2 ммоль/л, следует болюсно ввести раствор 10% глюкозы из расчета 2 мл/кг.

**Белки** – потребность в препаратах белка указана в таблице – 5.

1 г аминокислот содержит 4 ккал. Обмен аминокислот у новорожденных имеет ряд особенностей, поэтому, для проведения безопасного парентерального питания следует использовать препараты белка, разработанные и созданные специально для новорожденных детей. Препараты для парентерального питания взрослых не должны применяться у новорожденных. При развитии у ребенка клиники почечной недостаточности и повышении уровня креатинина выше 160 мкмоль/л следует снизить дотацию белка на 0,5 г/кг/сут.

**Таблица – 5. Потребности в основных нутриентах при проведении парентерального питания в зависимости от массы тела при рождении (УД – С)**

<b>Потребности в питательных веществах при проведении парентерального питания</b>					
	<750	750-1250	1250-1500	1500-2000	>2000
<b>Жидкость:</b>					
От (мл/кг/сут)	80-100	80-100	80-100	80-100	60-80
До (мл/кг/сут)	150-160	150-160	150-160	150-160	140-160
<b>Белки*</b>					
От (г/кг/сут)	2 - 3	2 - 3	2-3	2-3	1-1,5
До (м/кг/сут)	4	4	3 - 3,5	3	2
Шаг (г/кг/сут)	0,5	0,5	0,5	0,5	0,5
<b>Жиры:</b>					
От (г/кг/сут)	2-3	1-3	1-3	1,5	1
До (г/кг/сут)	3 - 4	3- 4	3	3	3
Шаг (г/кг/сут)	0,5	0,5	0,5	0,5	0,5
<b>Углеводы:</b>					
От (мг/кг/мин)	4- 7	4-7	5 - 7	6 - 7	6 - 8
До (мг/кг/мин)	12	12	12	12	12
Шаг (мг/кг/мин)	1	1	1	1	1 - 2

**\*белковая нагрузка не изменяется до достижения объема энтерального питания 50 мл/кг/сут**

**Жиры** – 1 г жира содержит 10 ккал. При применении жировых эмульсии необходимо принимать во внимание следующие обстоятельства: наименьшее число осложнений вызывает применение 20% жировой эмульсии. Инфузия жировой эмульсии должна проводиться равномерно и постоянно в течение суток. Если инфузия жировой эмульсии проводится в общий венозный доступ, следует соединять инфузационные линии максимально близко к коннектору катетера, при этом необходимо использовать фильтр для жировой эмульсии. Системы, через которые производится инфузия жировой эмульсии, необходимо защищать от света. Не следует добавлять раствор гепарина в жировую эмульсию.

**Контроль безопасности и эффективности дотации жиров:** контроль безопасности вводимого количества жиров проводится на основании контроля концентрации триглицеридов в плазме крови 1 раз в сутки и после изменения скорости введения. При невозможности контролировать уровень триглицеридов следует проводить тест на прозрачность сыворотки. За 2-4 ч до анализа необходимо приостановить введение жировых эмульсий. В норме уровень триглицеридов не должен превышать 2,26 ммоль/л (200 мг/дл). Если уровень триглицеридов выше допустимого, следует уменьшить дотацию жировой эмульсии на 0,5 г/кг/сут.

#### **Ограничения для введения жировых эмульсий:**

- При персистирующей легочной гипертензии дотация жировых эмульсий не должна превышать 2 г/кг/сут;
- У пациентов с тяжелой идиопатической тромбоцитопенией должна быть исследована сывороточная концентрация триглицеридов и снижена доза парентеральных липидов;
- При наличии гипербилирубинемии, требующей проведения фототерапии, следует избегать высоких доз липидов ( $>2\text{ г/кг/сут}$ ). Липиды сами не вытесняют билирубин, но свободные жирные кислоты вытесняют билирубин из связи с альбумином. В то же время было показано, что раннее введение липидов не увеличивает клинически значимое развитие желтухи. Инфузия жировых эмульсий должна быть отменена при тяжелой гипербилирубинемии, требующей проведения операции заменного переливания крови;
- Сепсис. Существует недостаточно доказательств, чтобы рекомендовать изменения дотации жировых эмульсий при сепсисе. Дотацию жировых эмульсии необходимо осуществлять под контролем уровня триглицеридов;
- Некоторые препараты (например, амфотерицин и стероиды) приводят к повышенной концентрации триглицеридов.

Побочные эффекты и осложнения внутривенного введения липидов, в том числе гипергликемия, возникают при скорости введения, превышающей 0,15 г/кг/ч.

#### **Алгоритм расчета программы парентерального питания (УД – D)**

1. Расчет общего количества жидкости.

2. Расчет необходимого объема электролитов.

### **Расчет дозы натрия**

Для расчета объема натрия, необходимого для проведения парентерального питания следует считать, что 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль натрия.

$V \text{ физ. раствора (мл)} = \text{масса тела} * \text{потребность в Na (моль)} / 0,15$ .

### **Расчет дозы калия**

Для расчета объема калия, требуемого для проведения парентерального питания, следует считать, что 1 мл 7,5% раствора хлорида калия содержит 1 ммоль калия. Если для дотации калия мы используем 4% раствор хлорида калия, то 1 ммоль  $K^+$  содержится в 2 мл. 4% KCl.  $V \text{ (мл 4\% KCl)} = \text{Потребность в } K^+ \text{ (ммоль)} * \text{м тела} * 2$ .

**Расчет дозы глюкозы** исходя из скорости утилизации по формуле:

$V \text{ глюкозы (г/сут)} = \text{скорость утилизации глюкозы (мг/кг/мин)} * \text{м тела} * 1,44$ .

### **Расчет объема жировой эмульсии по формуле:**

$V \text{ жировой эмульсии (мл)} = \text{масса тела} * \text{доза жиров (г/кг)} * 100 / \text{концентрация жировой эмульсии (\%)}$

### **Расчет необходимой дозы аминокислот по формуле:**

$V \text{ аминокислот (мл)} = \text{масса тела} * \text{доза аминокислот (г/кг)} * 100 / \text{концентрация аминокислот (\%)}$

### **Определение объема, приходящегося на глюкозу по формуле:**

$V \text{ глюкозы} = \text{Общее количество жидкости} - V \text{ электролитов} - V \text{ жировой эмульсии} - V \text{ аминокислот}$

**Необходимый объем глюкозы различных концентраций** можно рассчитать по формуле:

$V_2 = \text{Доза} * 100 - C_1 V / C_1 - C_2$

$V_1 = V - V_2$ ,

доза – доза глюкозы в граммах

$C_1$  – меньшая концентрация глюкозы

$C_2$  – большая концентрация глюкозы

$V$  – общий объем, приходящийся на глюкозу

$V_1$  – объем глюкозы меньшей концентрации

$V_2$  – объем глюкозы большей концентрации

### **Рассчитать калорийность парентерального питания по формуле:**

Калорийность = доза глюкозы (г) \* 3,4 + доза белка (г) \* 4 + доза жиров (г) \* 10.

При планировании парентерального питания следует учитывать баланс калорий. Энергетическую ценность жировой эмульсии не желательно превышать более 40% от общего числа калорий. Энергетическую же ценность раствора глюкозы не следует превышать более 60% от общего числа калорий при проведении полного парентерального питания.

Для более точного расчета осмолярности раствора можно использовать формулу:

Осмолярность (мосм/л) = [аминокислоты (г/л) \* 8] + [глюкоза (г/л) \* 7] + [натрий (ммоль/л) \* 2] + [фосфор (мг/л) \* 0,2] – 50.

Растворы, расчетная осмолярность которых превышает 850 – 1000 мосм/л, в периферическую вену вводить не рекомендуется.

В клинической практике при расчете осмолярности следует считать концентрацию сухого вещества.

### **Прекращение парентерального питания**

При достижении объема энтерального питания 120-140 мл/кг, парентеральное питание может быть прекращено.

### **Мониторинг при проведении парентерального питания**

Одновременно с началом парентерального питания сделать общий анализ крови и определить:

- концентрацию глюкозы в крови;
- концентрацию электролитов (K, Na, Ca);
- содержание общего/прямого билирубина, трансамина в сыворотке крови;
- содержание триглицеридов в плазме.

Во время парентерального питания необходимо ежедневно определять:

- динамику массы тела;
- диурез;
- концентрацию глюкозы в моче;
- концентрацию электролитов (K, Na, Ca);
- концентрацию глюкозы в крови (при увеличении скорости утилизации глюкозы – 2 раза в сут);
- содержание триглицеридов в плазме (при увеличении дозы жиров);

При длительном парентеральном еженедельно выполнять общий анализ крови и определять:

- концентрацию глюкозы в крови;
- электролиты (K, Na, Ca);
- содержание общего/прямого билирубина, трансамина в сыворотке крови;
- содержание триглицеридов в плазме;
- уровень креатинина и мочевины в плазме.

### **Осложнения парентерального питания**

- Инфекционные осложнения. Парентеральное питание является одним из основных факторов риска госпитальной инфекции, наряду с катетеризацией центральной вены и проведением ИВЛ;
- Выпот в плевральную полость/перикард (1,8/1000 поставленных глубоких линий, летальность составила 0,7/1000 установленных линий);
- Холестаз встречается у 10-12% детей, получающих длительное парентеральное питание. Доказанными эффективными способами профилактики холестаза являются возможно более раннее начало энтерального питания и применение препаратов жировых эмульсий с добавлением рыбьего жира (СМОФ – липид);
- Гипогликемия/гипергликемия;
- Электролитные нарушения;
- Флебит;
- Остеопения.

**Таблица – 6. Перечень основных инотропных и вазоактивных, седативных препаратов**

<b>Фармакологическая группа</b>	<b>Название ММН</b>	<b>Разовая доза</b>	<b>УД</b>
Седативные, обезболивающие препараты	Фентанил 0,005% 2мл	1 – 3 мкг/кг /час	D
	Диазепам 5мг/мл 2мл	0,1 мг/кг/час	D
	Морфин 1% 1мл		D
	Пипекурония бромид 4 мг	0,025мг/кг/час	D
	Ацетаминофеном 80мг	10–15 мг/кг 2-3 раза в сутки	D
Инотропные препараты	Адреналин 0,18 % 1 мл	0,05 – 0,5 мкг/кг/мин.	D
Растворы для инфузии	Декстроза 40%, 5 мл	0,5 – 1 мг/кг/мин	D
	Магния сульфат 25%, 5 мл		D
	Натрия хлорид 0,9% 5 мл		D
	Декстроза 5% 200мл		D
	Декстроза 10% 200мл		D
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат 200мл		D
	Кальция глюконат 10%, 10 мл		D
	Жировая эмульсия для парентерального питания 10 % 500 мл	0,5–2 г/кг/сут.	D
	Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом 200 мл	0,5 г/кг/сут	D

**Таблица – 7. Перечень основных лекарственных препаратов для проведения анестезии:**

Препараты	Разовая доза	УД
Атропин 1мг/мл	0,02 мг/кг	D
Диазepam 5мг/мл 2мл	0,1–0,2 мг/кг	D
Кетамин 50мг/мл 2мл	2–3мг/кг в/в, 8–12мг/кг в/м	D
Севофлуран 250 мл	0,5 – 6,0 об%	D
Суксаметония йодид 2% 5мл	0,2–1 мг/кг	D
Пипекурония бромид 4 мг	40 мкг/кг	D
Фентанил 0,005% 2мл	10 до 25 мкг/кг/ч	D

### - Хирургическое лечение

**Е)** Выбор метода лечения зависит от размеров гастроизиса и омфалоцеле в отношении к площади брюшной полости, состояния больного и возможностей того стационара, где проходит это лечение. Она может быть *осуществлена первичной радикальной пластикой передней брюшной стенки или отсроченной радикальной пластикой передней брюшной стенки* [1, 2, 9, 10-14].

#### **Первичная радикальная пластика передней брюшной стенки :**

**Показания:** изолированная форма без висцероабдоминальной диспропорции, хорошее состояние кишечника, диаметр грыжевого отверстия <5 см

**Радикальная операция.** В связи с тем, что при гастроизисе брюшная стенка обычно развита достаточно хорошо, то её ушивание не представляет таких сложностей как при омфалоцеле. Поэтому первичная пластика дефекта передней брюшной стенки при гастроизисе очень распространена и предпочтается большинством хирургов [9,10,11,12]. Она может быть выполнена:

- **традиционная**
- **безнаркозное вправление эвентеризованных органов в брюшную полость по методу Bianchi (EDMR-No GA for GS – элективное медленное погружение кишечника без общей анестезии при гастроизисе)**

#### **Отсроченная радикальная пластика передней брюшной стенки**

**Показания:** изолированная форма с висцероабдоминальной диспропорцией, нахождение снаружи печени.

**Отсроченная радикальная операция** выполняется двумя этапами (**с 1-м этапом силопластики**). Обычно погружение петель кишечника в брюшную полость со стабилизацией состояния занимает 7 – 9 дней.

После чего, в срочно-плановом порядке планируется выполняется второй этап операции – радикальная пластика брюшной стенки [10,11].

При лечении детей с ГШ и омфалоцеле, имеющих сочетанные пороки развития кишечника (атрезия кишки) целесообразно одномоментно с пластикой брюшной стенки наложить двойную стому на уровне атрезии. [10,11]

## **7) Показание для консультации специалистов:**

- консультация невролога – при выявлении изменений со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксический – ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы;
- консультация кардиолога – назначение консервативной терапии при выявлении гемодинамических нарушений;
- консультация уролога – определение сроков коррекций патологий при выявлении патологий мочеполовой системы;
- консультация генетика – для выявления хромосомной аномалии.

## **8) Индикаторы эффективности лечения:**

- отсутствие послеоперационных осложнений – абдоминального сепсиса, некротического энтероколита с перфорацией кишечника;
- отсутствие признаков воспаления послеоперационной раны – несостоятельность швов апоневроза;
- отсутствие в послеоперационном периоде спаечной кишечной непроходимости.

## **9) Дальнейшее ведение:**

- Энтеральное питание должно быть начато после полного пассажа по кишечнику на 3-5 сутки после операции в сочетании с антихолинэстеразные лекарственные препараты (неостигмина метилсульфат ) (УД – D);
- Ежедневные перевязки послеоперационной раны;
- Снятие швов на 10-15 сутки.
- В дальнейшем (на 3-4-й неделе жизни), когда восстановится пассаж по кишечнику и рассосётся фибринный футляр, стому закрывают путём наложения анастомоза "конец в конец" или Т-образного.

Всем детям, оперированным по поводу гастроизис и омфалоцеле, необходимо диспансерное наблюдение до 3-х лет. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.

- Диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения – первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, лечебная физическая культура.

Пациентам с формированной «центральной грыжей» оперативное лечение показано в возрасте старше 3-х лет, в плановом порядке.

- У пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы (удовлетворительный и неудовлетворительный результат), необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и рекомендациями детского хирурга, гастроэнтеролога.

Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной» [18] (УД – В).

## 13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

## 15. СОКРАЩЕНИЯ, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ В ПРОТОКОЛЕ:

ЖКТ	– желудочно – кишечный тракт
УЗИ	– ультразвуковое исследование
АЛТ	– аланинаминотрансфераза
ИФА	– иммуноферментный анализ
КЦР	– кислотно – щелочное основание
МВ	– механическая вентиляция
ОАК	– общий анализ крови
ОАП	– открытый артериальный проток
ОЦК	– объем циркулирующей крови
ПЦР	– полимеразная цепная реакция
РКИ	– рандомизированные контролируемые исследования
См Н <sub>2</sub> О	– сантиметры водного столба
СРАП	– постоянное положительное давление в дыхательных путях
СРБ	– С – реактивный белок
ТБИ	– тяжелая бактериальная инфекция
ЧД	– частота дыхания
ЧСС	– частота сердечных сокращений
ЭхоКГ	– эхокардиография
PIP	– пиковое давление на вдохе
PEEP	– пиковое давление на выдохе
Tin	– время вдох
FiO <sub>2</sub>	– концентрация подаваемого кислорода
LHR	– Легочно – головное отношение
SIMV	– Synchronized intermittent mandatory ventilation – синхронизированная принудительная перемежающаяся вентиляция легких (СППВЛ).
HFO (HFLO)	– High frequency oscillation – высокочастотная осцилляция (осцилляторная ВЧ ИВЛ)
IPPV	– Intermittent positive pressure ventilation (принудительная вентиляция без возможности спонтанного дыхания)
CDP	– Continuous distending pressure – самостоятельное дыхание с постоянно положительным давлением в дыхательных путей (СДППД)
CPAP	– Continuous positive airway pressure – самостоятельное дыхание с положительным давлением в дыхательных путях (СДППД)

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Ерекешов Асылжан Абубакирович – кандидат медицинских наук, ассоциированный профессор, заведующий отделением хирургии новорожденных ГКП на ПХВ «Перинатальный центр №1» акимата г. Астана, главный внештатный детский хирург (неонатальный) МЗСР РК.
- 2) Біләл Руслан Әрмияұлы – кандидат медицинских наук, АО «Национальный научный центр материнства и детства», врач ординатор отделения общей детской хирургии.
- 3) Литош Владимир Егорович – Детский хирург отделения хирургии «Научный центр педиатрии и детской хирургии».
- 4) Сейткалиев Женис Бекмаганбетович – АО «Медицинский Университет Астана», ассистент кафедры анестезиологии и реанимации, неонатальный анестезиолог –реаниматолог Перинатального Центра хирургии новорожденных.
- 5) Сепбаева Анар Дусенова – доктор медицинских наук, ГКП на ПХВ «Центр перинотологии и детской кардиохирургии» акимата г. Алматы, главный внештатный неонатолог Управления здравоохранения г. Алматы.  
Тулеутаева Райхан Есенжановна – кандидат медицинских наук, заведующая кафедрой фармакологии и доказательной медицины ГМУ. г Семей, член «Ассоциации врачей терапевтического профиля».

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.**

**18. Список рецензентов:**

- 1) Аскarov М.А. – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Карагандинского государственного медицинского университета.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Prem Puri: Newborn Surgery. Second Edition. London, 2009, ARNOLD.31:311;
- 2) Knight PJ. Sommer A. Clatworthy Jr HW: Omphalocele:A prognostic classification. J Pediatr Surg 16:599-604, 1981;
- 3) Jones AM, Isenburg J, Salemi JL, et al. Increasing Prevalence of Gastroschisis — 14 States, 1995–2012. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2016;65:23–26;
- 4) Пренатальная эхография. Под редакцией М.В. Медведева 1-е издание. М.: «Реальное Время» 2005 , 435-8;
- 5) Mukherjee A, Dombi T, Wittke B, Lalonde R: Population pharmacokinetics of sildenafil in term neonates: evidence of rapid maturation of metabolic clearance in the early postnatal period. ClinPharmacolTher 2009; 85: 56;

- 6) Sweet DG, Carnelli V, Greisen G, Hallman M, Ozek E, Plavka R, Saugstad OD, Simeoni U, Speer CP, Vento M, Halliday HL, European association of Perinatal Medicine: European consensus guidelines on the management of neonatal respiratory distress syndrome in preterm infants – 2013 update. *Neonatology* 2013; 99:353-368;
- 7) Национальное руководство по интенсивной терапии. Под ред. Б.Р. Гельфанд, А.И. Салтанова. М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2009;
- 8) Исаков Ю.Ф., Гераськин А.В. : Неонатальная хирургия (руководство для врачей) : Москва, «Династия», стр. 436-459 , 2011 г.;
- 9) Немилова Т. К. Караваева С. А.: Санкт-Петербургская Международная Школа Перинатальной Медицины и Репродуктивного Здоровья: Научно-практический семинар: «Диагностика и лечение хирургической патологии новорожденных»: Омфалоцеле; 13-22 мая 2006 г;
- 10) Бисалиев Баыржан Нурназович «Оптимизация лечения гастрошизиса» автореф. дис. кан. мед. наук. Москва – 2011.

## Приложение 1



Без повреждения паренхиматозных органов и кишечника

С повреждением паренхиматозных органов или кишечника

- В желудок необходимо установить желудочный зонд с большим количеством отверстий для эвакуации содержимого;
- Детям с низкой оценкой по шкале Апгар (1-3 балла) могут быть необходимы реанимационные мероприятия;
- Постановка пупочного венозного катетера может представлять трудности вследствие измененного положения сердца и печени, поэтому при возможности используйте катетер-линию, центральный венозный катетер, заводимый через периферическую вену;
- На область грыжевого мешка накладывают пластиковую (полиэтиленовую) термоизолирующую повязку или сухую ватно-марлевую повязку

Транспортировка в транспортном кювезе в ОРН или на 3 уровень на неонатальные хирургические койки или в отделение реанимации детского хирургического стационара по стабилизации гемодинамических показателей.  
Оперативное лечение через 6-8 часов

Транспортировка в транспортном кювезе в ОРН , пригласить детскую (неонатальную) хирургическую бригаду.  
Оперативное лечение в течении 2-х часов

### Отделение реанимации и анестезиологии

ненатолог

Детский (неонатальный) хирург

1.Провести общеклинические исследования ( ОАК, КЦС, биохимический анализ крови, определение группы крови и резус фактора, УЗИ, обзорная рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, НСГ, ЭХОКГ)  
2. Провести предоперационную подготовку  
3. Послеоперативное лечение

Глубокая очистительная клизма (если нет непроходимости ж.к.т.)

### Оперативное лечение

1.Первичная радикальной пластикой передней брюшной стенки  
2.Отсроченная пластика (силопластика) через 7-10 дней второй этап операции

1.Устранение кровотечения из разрыва паренхиматозных органов  
2. Наложение кишечных стом  
3.Первичная радикальной пластикой передней брюшной стенки  
2.Отсроченная пластика (силопластика) 7-10 дней второй этап операции