

Утверждено
на Экспертной комиссии
по вопросам развития здравоохранения
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
протокол №6
от «05» мая 2014 года

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННАЯ ВЫСОКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

- 1. Название протокола:** Врожденная высокая кишечная непроходимость у новорожденных
- 2. Код протокола:**

- 3. Код по МКБ – 10:**

Q41.0 Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки.
Q45.1 Врожденная кольцевидная поджелудочная железа.

- 4. Сокращения, используемые в протоколе:**

ВКН – высокая кишечная непроходимость

ДПК – двенадцатиперстная кишка

ДДА – дуодено-дуоденоанастомоз

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИТ – интенсивная терапия

ИФА – иммуноферментный анализ

КЦС – кислотно-щелочное состояние

МВ – механическая вентиляция

МРТ – магнитно-ядерная томография

НСГ – нейросонография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОАП – открытый артериальный проток

ОЦК – объем циркулирующей крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

РДС – Респираторный дистресс синдром

См. Н₂O – сантиметров водного столба

СРАР - постоянное положительное давление в дыхательных путях
СРБ – С-реактивный белок
СУВ – синдром утечки воздуха
ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция
ТТН – транзиторноетахипноэ новорожденных
ФГДС –фиброгастродуоденоскопия
ЧД – частота дыхания
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭхоКГ – эхокардиография
Er-эритроциты
FiO₂ – концентрация подаваемого кислорода
Hb-гемоглобин
Ht-гемотокрит
L-лейкоциты

5. Дата разработки протокола: 2014 год

6. Категория пациентов: новорожденные дети.

7. Пользователи протокола: врачи неонатологи, анестезиологи-реаниматологи детские, детский (неонатальный) хирург стационаров

II МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

8. Определение

Врожденная высокая кишечная непроходимость - порок развития, при котором нарушена проходимость верхних отделов пищеварительного тракта от желудка до верхней трети тощей кишки.[1, 2]

9. Клиническая классификация[1]

Виды высокой кишечной непроходимости:

- Атрезия ДПК.
- Кольцевидная поджелудочная железа
- Мембрана ДПК (часто сочетается с мальротацией)
- Редкие формы: предуоденальная воротная вена, аберрантные сосуды печени, удвоение ДПК.

10. Показания к госпитализации:

экстренная госпитализация новорожденного по установлению диагноза. [1]

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий: ***Основные***

- ОАК (6 параметров)
- определение газов крови
- ОАМ
- коагулограмма
- определение общего белка
- определение мочевины и остаточного азота
- определение АЛТ, АСТ
- определение глюкозы
- определение билирубина
- определение калия и натрия
- определение диастазы
- определение группы крови и резус фактора
- тимоловая проба
- обзорная рентгенография органов брюшной полости
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
- ЭхоКГ
- ЭКГ
- НСГ
- обзорная рентгенография брюшной полости в прямой проекции с дачей водорастворимого контрастного вещества через рот

Дополнительные:

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- ИФА: цитомегаловирус
- ИФА: микоплазмоз
- ИФА: герпес IgM
- Иммунограмма
- Ангиопульмонография
- Бронхография

12. Диагностические критерии [3]

12.1. жалобы и анамнез:

Пренатальная диагностика: Пренатальная диагностика ВКН строится на выявлении полигидроамниона и симптома двойного пузыря, соответствующие расширенному желудку и ДПК.

12.2. физикальное обследование: наиболее ранним и постоянным симптомом является рвота. При непроходимости ДПК выше большого сосочка рвота возникает вскоре после рождения, количество рвотных масс большое, в них нет

примеси желчи. У детей с высокой кишечной непроходимостью, как правило, бывает отхождение мекония. Если непроходимость расположена выше большого сосочка ДПК, то количество и цвет мекония обычные, отхождение его наблюдается с задержкой до 3-4-х дней. Характерна прогрессивная потеря массы тела. Со вторых суток отчетливо выражены явления обезвоживания. Живот вздут, увеличен в верхних отделах, за счет растянутого желудка и двенадцатиперстной кишки. В первые дни можно видеть волны перистальтики. После обильной рвоты вздутие в надчревной области уменьшается. Отмечается некоторое западение нижних отделов живота.

12.3. лабораторные исследования:

В биохимическом анализе крови – характерна гипохлоремия, изменяется соотношение и уменьшается количество ионов К и Na.

В ОАК – на фоне эксикоза отмечается повышение гематокрита, содержания эритроцитов и лейкоцитов.

12.4. инструментальные исследования [2]:

Обзорная рентгенография брюшной полости в передне-задней и боковой проекциях при вертикальном положении ребенка – при атрезии ДПК видны два газовых пузыря с горизонтальными уровнями жидкости, что соответствует растянутому желудку и двенадцатиперстной кишке. В нижележащих отделах брюшной полости газ полностью отсутствует. При неясной рентгенологической картине необходимо проведение рентгенконтрастного исследования.

До проведения обзорной рентгенографии у детей с подозрением на ВКН не следует зондировать желудок и делать клизму, так как это может снизить информативность рентгенологической картины!

ФГДС в некоторых случаях позволяет определить причину и уровень непроходимости [5]

12.5. показания для консультации специалистов:

- генетика – наличие врожденного порока развития,
- кардиолога – исключение сопутствующей патологии со стороны сердечно-сосудистой системы,
- невролога – наличие асфиксии (по показаниям).

12.6. дифференциальная диагностика:

Атрезию 12-ти перстной кишки и пилоростеноз

часто приходится дифференцировать от врожденной диафрагмальной грыжи, родовой травмы головного мозга

Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

Высокая кишечная	Пилороспазм	Врожденная	Родовая травма
-------------------------	--------------------	-------------------	-----------------------

непроходимость, пилоростеноз		диафрагмальная грыжа	головного мозга
На обзорной рентгенограмме видны два больших газовых пузыря, которые соответствуют желудку и 12-ти перстной кишке. В нижележащих отделах газы не определяются.	Газораспределение по кишечнику обычно равномерное, нет симптома «двойного пузыря».	Газораспределение по кишечнику обычно равномерное, нет симптома «двойного пузыря».	Газораспределение по кишечнику обычно равномерное, нет симптома «двойного пузыря».

13. цели лечения: устранение непроходимости.

14. Тактика лечения

14.1. немедикаментозное лечение:

Режим – палата интенсивной терапии, полное парентеральное питание до коррекции ВПР, раннее энтеральное кормление в послеоперационном периоде.

14.2. медикаментозное лечение:

непроходимость двенадцатиперстной кишки не требует экстренной хирургической помощи. Оперативное лечение возможно лишь после тщательной подготовки больного к операции – ликвидации эксикоза, снижение степени гипербилирубинемии, восстановление гомеостазиса.

Антибиотикотерапия

Препараты «стартовой» терапии:

- цефалоспорины 2-3-го поколения,
- аминогликозиды,
- аминопенициллины,
- макролиды;

Препараты «резерва»:

- цефалоспорины 3-4-го поколения,
- аминогликозиды 2-3-го поколения,
- карбапенемы,
- рифампицин.

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

Обезболивающие:

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

- Диазепам или мидазолам 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).
- Атракуриума бесилат 0,5мг/кг/час
- Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час

Послеоперационное обезболивание:

Внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании с ацетаминофеном ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно.

Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома.

При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

- Мидазоламили диазепам до 0,1 мг/кг/час(с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации
- Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

Инфузионная терапия и парентеральное кормление:

- Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день.
- 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% натрия хлорид следует вводить один или два раза.

РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ

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)

$$\text{Объем 10\% NaCl(мл)} = (135 - \text{Набольного}) \times m_{\text{тела}} \times 0.175$$

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

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

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 ммольCa⁺⁺
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммольCa⁺⁺

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

Объем инфузационной терапии может быть очень вариабельным, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

Поддерживать 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)

и инотропных препаратов

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

14.3 Другие виды лечения - нет

14.4. Хирургическое вмешательство

Установление причины непроходимости, восстановление целостности кишечной трубы созданием анастомоза между слепо заканчивающимися отделами тонкого кишечника

Показания к экстренной операции (через несколько часов от поступления) при ВКН:

- сочетание высокой кишечной непроходимости с атрезией пищевода (с нижним трахео-пищеводным свищом) – высока опасность рефлюкса застойного содержимого желудка в трахеобронхиальное дерево;
- сочетание высокой кишечной непроходимости с атрезией пищевода (без трахео-пищеводного свища) – непосредственная угроза разрыва желудка или перфорации двенадцатиперстной кишки.

Выбор метода лечения определяется видом аномалии. Наиболее часто преплата локализуется в области перехода вертикальной ветви в нижнегоризонтальную ветвь ДПК. Операцией выбора при атрезии ДПК и кольцевидной поджелудочной железе является дуоденодуоденоанастомоз (ДДА).

Техника проведения операции

при обнаружении дистального и проксимального атрезированных концов двенадцатиперстной кишки производится рассечение стенки поперечно на проксимальном отделе и продольно на дистальном длиной приблизительно 1 см, это позволяет снизить риск развития стенозирования анастомоза в отдаленном послеоперационном периоде. Формируется ДДА по типу «конец в бок» в один ряд швов атравматическим швовым материалом узловатыми швами, узелками внутрь. При невозможности формирования ДДА формируется обходной анастомоз между двенадцатиперстной и тощей кишкой на короткой петле. При обнаружении мембранны ДПК, производится энтеротомия с иссечением последней. Альтернативным методом является проведение лапароскопического ДДА. Абсолютно обязательна ревизия всего желудочно-кишечного тракта. Во время операции заводят 2 зонда: в желудок для декомпрессии и в тощую кишку. Питание в тощую кишку начинают с 3-го дня после операции микроструйно с 2,0 мл/час. По мере восстановления пассажа начинают энтеральное питание (грудное или искусственное вскармливание).

Традиционный ДДА.

Лапароскопический ДДА.

14.5 профилактические мероприятия:

14.6. дальнейшее ведение:

После стабилизации общего состояния, восстановления нормального пассажа по ЖКТ, ребенка переводят в палату совместного пребывания с мамой.

В палате совместного пребывания объем энтерального кормления постепенно доводят до физиологической потребности, продолжают инфузционную (объем инфузии постепенно снижают пропорционально увеличению объема кормления), антибактериальную, симптоматическую терапию.

При отсутствии осложнений в послеоперационном периоде, заживлении раны первичным натяжением производят снятие швов на 9-10-ые сутки, контроль лабораторных показателей и готовят ребенка к выписке домой.

Д-учет у хирурга в поликлинике по месту жительства, контрольное рентгенологическое исследование ЖКТ через 3 мес.

Наблюдение детского гастроэнтеролога в поликлинике по м/ж

Реабилитация проводится амбулаторно по месту жительства каждые 6 месяцев до 3-х лет и включает в себя физиопроцедуры – электрофорез с КJ, парафиновые аппликации на переднюю брюшную стенку, массаж .

15. Индикаторы эффективности лечения:

- Восстановление пассажа кишечника,
- заживление раны первичным натяжением,
- стабильная прибавка веса.

III ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Ерекешов А.А. - главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии АО «МУА»;
- 2) Біләл Р.Ә.- к.м.н., детский хирург АО «ННЦМД»; врач высшей категорий;
- 3) Сазонов В.Г. – врач-реаниматолог ОДАРИТ АО «ННЦМД».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Лозовой В.М.- детский хирург, врач высшей категории, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии МУ «Астана»

Майлыбаев Б.М.- детский хирург, врач высшей категории, д.м.н., профессор

19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

20. Список использованной литературы

- 1) Баиров Г.А., Срочная хирургия детей. Руководство для врачей. - Ст – Петербург: Питер, 1997.- 462 с.
- 2) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М., Детская хирургия. Т. 1-3, СПб,1996.
- 3) Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия: национальное руководство.- Москва.- ГЭОТАР-Медиа.- 2009.- 1168 стр.
- 4) Пренатальнаяэхография. Под ред. М.В. Медведева. 1-е издание. М.: Реальное время, 2005, 341-68
- 5) Lewis Spitz, Arnold G.Coran Operative Pediatric Surgery, seventh edition