

ОБЗОРЫ

УДК 616.32/35-007.271-053.3

**ВРОЖДЕННЫЕ АТРЕЗИИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА
У НОВОРОЖДЕННЫХ****Борисевич М.А., Кумейко И.Д., Изенов А.М., Киреев Д.Е., Альшев М.А.,
Жунис М.Б., Мамадиева Д.Б., Мадет Ф.Е.***НАО «Медицинский университет Караганды», Караганда, e-mail: irishakumeyko@mail.ru*

По литературным данным врожденные пороки развития (ВПР) являются наиболее часто встречаемой патологией у детей периода новорожденности и младенчества и остаются основной причиной заболеваемости, инвалидности и смертности в данной возрастной группе. Врожденные пороки желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) в мире и в Республике Казахстан занимают третье место по частоте встречаемости среди всех ВПР. Частота встречаемости ВПР не имеет тенденции к снижению. При этом диагностика ВПР ЖКТ возможна уже в антенатальном периоде, достоверность ее зависит от применения высокоспециализированных экспертных диагностических аппаратов, уровня квалификации специалистов, а также вида порока и его сочетания с врожденными пороками других органов и систем. Ранняя диагностика, а следовательно, и раннее начало специализированной помощи, как неонатальной, так и хирургической в перинатальных центрах, исключая транспортировку, оказывают прямое влияние на прогноз выживаемости детей с ВПР ЖКТ. Настоящая работа представляет собой обзор литературных данных по частоте встречаемости, различных методах своевременной диагностики атрезий ЖКТ, специализированной хирургической помощи и неонатального ухода в данной группе детей и прогнозе.

Ключевые слова: врожденные пороки желудочно-кишечного тракта, атрезия, новорождённые, диагностика, прогноз

CONGENITAL GASTROINTESTINAL ATRESIA IN NEWBORNS**Borisevich M.A., Kumeiko I.D., Izenov A.M., Kireev D.E., Alshev M.A.,
Zhunis M.B., Mamadiyeva D.B., Madet F.E.***NAO Karaganda Medical University, Karaganda, e-mail: irishakumeyko@mail.ru*

The literature indicates that congenital malformations (CM) are among the most common pathologies of newborns and children in the first year of life and remain the main cause of morbidity, disability and mortality in this age group. Congenital malformations of the gastrointestinal tract (GIT) in the world and in the Republic of Kazakhstan occupy the third place in the frequency of occurrence among all congenital malformations. The frequency of occurrence of congenital malformations has no tendency to decrease. In this case, the diagnosis of concomitant gastrointestinal tract is possible in the antenatal period, the accuracy of which depends on the use of highly specialized expert diagnostic devices, the level of qualification of specialists, as well as the type of defect and its combination with congenital defects of other organs and systems. Early diagnosis and consequently, the early start of specialized care, both neonatal and surgical in the perinatal centers, excluding transportation, have a direct impact on the prognosis of children survival with concomitant malformations of the gastrointestinal tract. This paper presents a review of literature data on the frequency of occurrence, various methods for timely diagnosis of gastrointestinal atresia, specialized surgical care and neonatal care for this group of children and prognosis.

Keywords: congenital malformations of the gastrointestinal tract, atresia, newborns, diagnosis, prognosis

Врожденные пороки развития (ВПР) – это структурные или функциональные отклонения от нормы, которые проявляются в период внутриутробного развития и могут быть выявлены до рождения, во время рождения или на более поздних этапах жизни [1].

По оценке Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) ВПР являются наиболее часто встречаемой патологией у детей периода новорожденности и младенчества и остаются основной причиной заболеваемости, инвалидности и смертности в данной возрастной группе [1]. В мире рождается более 5,5% детей с ВПР, летальность, при этом, составляет около 30–40% [2]. При этом среди причин неонатальной смертности ВПР составляет 7% [3]. В Республике

Казахстан за последние годы ВПР занимает лидирующее место среди причин младенческой смертности, составляя 22,6–22,8% и не имеет тенденции к снижению, а в Карагандинской области 35,4–30,8%, занимает второе место после перинатальных причин [2, 4, 5].

При этом в общей структуре врожденных пороков доля патологии желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) составляет от 21,7% до 25% от всех пороков и занимает третье место. В странах Европы ВПР ЖКТ встречаются с частотой 13–26,4 на 1000 живорожденных, число летальных исходов среди новорожденных детей с диагнозом ВПР ЖКТ входит в размах от 25% до 57% [6].

Цель работы: обзор литературных данных о частоте, структуре, причинах, диа-

гностики и выживаемости наиболее часто встречаемой врожденной патологии ЖКТ – атрезии ЖКТ.

Причины возникновения ВПР ЖКТ полностью не исследованы. В зависимости от этиологических факторов, повлекших за собой развитие порока, условно выделяют наследственные, экзогенные и мультифакториальные ВПР: хромосомные нарушения 5%, мутации отдельных генов 2–3%, факторы внешней среды 1–2%, полигенно-мультифакториальные 90%. Но более чем в 70% случаев ВПР причины их развития остаются неизвестными [7, 8]. Однако имеются исследования, доказывающие, что в развитии врожденных пороков развития новорожденного большую роль играет антенатальный период и возникающие в данном периоде различные факторы. К ним можно отнести различные осложнения беременности, острые заболевания матери, возникшие в течение беременности, а также применение в лечении антибактериальной и гормональной терапии во время беременности. Детальный анализ различных научных исследований за последнее двадцатилетие, преимущественно в Соединенных Штатах Америки, отразил значительную частоту появления на свет детей с аноректальными пороками от родителей, зависящих от никотина и употребляющих алкоголь, матерей страдающих ожирением и сахарным диабетом (в том числе гестационным) [9]. В числе наиболее значимых внешних факторов, оказывающих большое влияние на возникновение ВПР, выделяют возрастной аспект, а именно: возраст родителей старше 35 лет; большой перерыв между первой и повторной беременностями у матерей старшего возраста; рождение первого ребенка у пожилых родителей. Важное место в формировании ВПР имеют условия и характер труда родителей, а именно наличие профессиональных вредностей. Особое значение этот факт имеет в случаях, когда негативные условия труда имеются у обоих родителей [10].

Патогенез ВПР ЖКТ связан с нарушением образования отверстий пищеварительной трубки в периоде от 4-й до 8-й недели внутриутробного развития, так как вначале эта трубка заканчивается слепо с обоих концов. Имеет значение и задержка реканализации, так как на 8-й неделе внутриутробной жизни растущий эпителий полностью закрывает просвет кишечной трубки, который в дальнейшем восстанавливается при формировании слизистой оболочки [11].

В классификации врожденных пороков пищеварительной системы можно выделить пороки развития брюшной стенки

и врожденные пороки непосредственно органов ЖКТ. Однако наиболее встречаемой патологией в структуре врожденных пороков ЖКТ являются атрезии того или иного участка пищеварительной системы.

В частности, атрезия пищевода (АП) составляет примерно 30% всех случаев атрезий пищеварительного тракта [12]. Врожденные аномалии пищевода встречаются 1 раз на 3000–5000 рождений [13, 14]. По результатам различных научных и клинических исследований АП встречается в среднем с частотой 2,0–4,0 на 10 000 рождений, или 1 случай на 2500–4500 рождений [15, 16]. При этом зачастую в 50–70% случаев АП входит в структуры множественных пороков развития (МВПР) [17], и лишь в единичных случаях встречается изолированно. Клинические варианты врожденных пороков развития пищевода согласно классификации Кларк 1999 [18]:

1. АП с дистальным трахеопищеводным свищом, составляет около 86% всех случаев порока.

2. Изолированная АП без свища, встречается в 7% всех случаев.

3. Трахеопищеводный свищ без атрезии, или Н-тип, составляет 4%.

4. АП с проксимальным трахеопищеводным свищом. Это редкая форма порока, составляющая примерно 2% всей группы АП.

5. АП с проксимальным и дистальным трахеопищеводными свищами, не превышает 1%.

В международной классификации болезней 10 пересмотра выделяют только лишь следующие формы АП:

1. Врожденная АП без свища.

2. Врожденная АП с трахеопищеводным свищом.

В 5–7% случаев АП сопровождается хромосомными аномалиями (трисомия 18, 13 и 21) [17]. В 10–30% случаев АП является одним из клинических проявлений VATER- или VACTERL-ассоциации [12], где своеобразие сочетаний аномалий развития обозначены по начальным латинским буквам следующих пороков [17]:

V – пороки позвоночника;

A – пороки заднего прохода;

C – кардиальные пороки;

T – трахеопищеводный свищ;

E – атрезия пищевода;

R – дефекты лучевой кости;

L – пороки конечностей.

Существующие сведения свидетельствуют о том, что частота встречаемости данного порока пищевода остается сравнительно стабильной в течение долгого времени в разных странах [12]. На международном уровне самая высокая частота этого

заболевания зарегистрирована в Финляндии, где АТ встречается в одном случае на 2500 рождений [19]. В мировой статистике соотношение встречаемости порока у мальчиков и девочек составляет 1,26:1,0. Среди всех новорожденных с атрезией пищевода она отмечается у 21 % недоношенных детей и у 19 % маловесных [20], в 30–40 % случаев дети с АП имеют задержку внутриутробного развития [21].

Частота встречаемости атрезии двенадцатиперстной кишки (ДПК) составляет в среднем один случай на 10 000 живорожденных [22]. На выявленных ВПР ЖКТ, 2/3 случаев атрезии ДПК являются составной частью множественных пороков развития, в том числе VACTERL ассоциация [23, 24]. В 79 % случаев имеются сопутствующие пороки: например, трисомия 21, пороки сердца, кольцевидная поджелудочная железа, АП, незавершенный поворот кишечника (мальротация), атрезия других отделов ЖКТ, атрезия ануса [25, 26].

Однако атрезия толстого кишечника встречается реже, в одном случае на 20 000 живорожденных детей [27, 28].

Атрезия ануса и прямой кишки является довольно изученным пороком, а также поддается ранней диагностике. По статистическим данным из различных литературных источников, встречается с частотой от 1:1500 до 1:5000 новорожденных [24, 29]. Практически в 80 % случаев атрезия ануса и прямой кишки сочетается в другими врожденными аномалиями, такими как пороки развития мочеполовой системы, сердца, желудочно-кишечного тракта и позвоночника, особенно его каудального отдела. Атрезия ануса и прямой кишки входит в состав VACTERL- и VACTERL-ассоциаций [23, 24, 30], а также может встречаться как системный ВПР, сочетаясь с атрезией пищевода [25].

Диагностика ВПР ЖКТ возможна уже с антенатального периода – с 12–23 недели гестации [17]. Основным диагностическим методом антенатальной диагностики пороков развития является ультразвуковое исследование (УЗИ) [31], которое позволяет с первых недель обнаружить ВПР. В Российской Федерации (РФ) УЗИ с целью перинатальной диагностики пороков развития проводится на трех уровнях: 1 уровень – общее акушерское УЗИ. Цель: определение «нормы» или «отклонения от нормы»; 2 уровень – специализированное перинатальное УЗИ, с целью определения наличия или отсутствия нарушений в развитии плода, при подозрении на таковые при первом УЗИ исследовании; 3 уровень – экспертное перинатальное УЗИ, целью которого является постановка окончательного диагноза

и, как следствие, определение дальнейшей тактики ведения беременности и родов [31]. Согласно Национально-клиническому протоколу «Ведение физиологической беременности» в РК обязательной является постановка на учет по беременности в срок до 12 недель и на каждый триместр беременности, согласно скринингу, предусматривается УЗИ плода для выявления антенатальной патологии. При выявлении некорректируемых и, как следствие, несовместимых с жизнью ВПР решается вопрос о прерывании беременности [31]. В мировой практике применяется геномное/генетическое тестирование с использованием фетальных клеток, как один из обязательных методов антенатальной диагностики ВПР [32].

При проведении антенатальной УЗИ-диагностики пороков развития пищеварительного тракта зачастую можно столкнуться с некоторыми трудностями [33], хотя практически каждый из пороков имеет специфические перинатальные эхографические признаки, многие из них остаются только косвенными. Например, диагностическая ценность УЗИ АП составляет 25–56 %. Ультразвуковая диагностика АП базируется на основании многоводия, связанного со снижением оборота околоплодных вод по пищеварительной системе плода, вследствие непроходимости пищевода; отсутствия эхографического изображения желудка или его маленьких размеров [19] при проведении динамического УЗИ наблюдении начиная с 14–16 недели гестации [30]. Неонатальная диагностика АП проста и может быть проведена еще до начала развития клинической картины: при попытке введения назогастрального зонда на расстоянии 10–12 см возникает сопротивление для дальнейшего прохождения зонда [26], данный метод не является рутинным и применяется только при наличии подозрения на АП. Более модифицированным методом диагностики АП считается проба Элефанта, когда при быстром введении через зонд воздуха, он с характерным шумом выходит обратно через нос и рот [8, 32]. Также подтвердить диагноз можно выставить по яркой клинической картине – это наличие пенистых слизистых выделений изо рта и носа новорожденного, появляющиеся с первых часов. Эпизоды ухудшения состояния ребенка при наличии АП будут четко связаны с кормлением, в связи с тем, что молоко вытекает через нос и рот. При отсутствии правильной тактики в ведении ребенка с АП, данное состояние неизбежно приведет к развитию аспирационной пневмонии [8, 32] и как следствие, целому ряду дальнейших осложнений.

Основным антенатальным эхографическим маркером атрезии ДПК является акустический феномен «double – bubble» (двойной пузырь), соответствующий увеличению желудка в сочетании с расширением постпилорического и престенотического участков ДПК [24, 34]. Частым сопровождением пороков развития ДПК является многоводие, и чаще он встречается при поражениях проксимальных отделов кишки. Пропустить или не увидеть эти признаки просто, так как второе УЗИ делается в сроке 18–20 недель, а пренатальный диагноз чаще ставится в срок 24 недели. Но на последнем УЗИ, в 32–34 недели, данная патология визуализируется четко и ясно, и это помогает в дальнейшей тактике ведения родов (определение уровня родильных и перинатальных центров). Наиболее ранним и постоянным клиническим проявлением атрезии ДПК является рвота [26, 35]. Рвотные массы могут содержать желчь, а также могут быть без нее в зависимости от уровня непроходимости ДПК. Если непроходимость локализуется выше фатерова соска, то рвотные массы будут без примеси желчи, при этом будет отходить меконий, так как он образуется из продуктов переработки желчи, которая выделяется в данном случае в «отводящую» кишку. Если же проходимость ДПК затруднена ниже фатерова соска, то в рвотных массах можно увидеть примеси желчи, а из прямой кишки будет отходить только лишь прозрачная слизь [36]. Характерна прогрессивная потеря массы тела, со вторых суток становятся четко выраженными признаки обезвоживания. Живот вздут, увеличен в проксимальных отделах [30, 35], за счет растянутого желудка и ДПК. После обильной рвоты вздутие в надчревной области уменьшается [35]. У всех детей с атрезией ДПК рано появляется и быстро прогрессирует иктеричность кожных покровов, причина данного состояния заключается в снижении экскреции билирубина со стулом [34].

Ультразвуковая диагностика нарушений проходимости тонкого кишечника становится возможной после 25–28 недель беременности. Основной диагностический признак данной патологии – это наличие множественных кистозных образований, расположенных в верхних и средних отделах брюшной полости приблизительно одинакового диаметра. Петли кишечника, расположенные ниже, выглядят незаполненными и четко не дифференцируются [36]. Многоводие, по данным различных авторов, встречается в 30–70% случаев [22]. Клинически атрезия тонкого отдела кишечника проявляется задержкой мекония, кишечной непроходи-

мостью с рвотой желчью и вздутием живота [14, 25].

Ультразвуковые признаки обструкции толстой кишки проявляются преимущественно после 30 недель беременности. Последнее связано с достаточно хорошей абсорбцией жидкости слизистой оболочкой кишечника. При ультразвуковом исследовании выявляются расширенные петли толстого кишечника до 2,0–3,0 см с наличием в их просвете мелкодисперсной взвеси и отсутствие гаустр [23], усилена перистальтика [37]. Многоводие не наблюдается [23]. При атрезии нижних отделов кишечника преобладают симптомы низкой кишечной непроходимости. Ребенок рождается с вздутым животом, из желудка выделяется застойное содержимое, вместо мекония из прямой кишки отходит светлая слизь [34]. При проведении очистительной клизмы получают только слепки неокрашенной слизи [37]. В связи с перерастяжением петель кишечника отмечается беспокойство ребенка, болевой синдром, усиливающийся при пальпации [37]. При пальцевом ректальном исследовании в случае атрезии толстой и сигмовидной кишки может быть выявлено запустение ампулы прямой кишки [34].

Антенатальная диагностика атрезии ануса и прямой кишки представляет большие трудности и диагностируется в 10–20% случаев, преимущественно только с 28 недели беременности [22]. На УЗИ аноректальная атрезия определяется как округлое или слегка овальное экзогенное образование с четкими контурами и утолщенной стенкой, расположенное в дистальных отделах брюшной полости. Кишечник обычно заполнен мелкодисперстным подвижным содержимым. Петли толстого кишечника в большинстве случаев имеют нормальное эхографическое строение. Количество околоплодных вод в пределах нормы [23]. Атрезия ануса диагностируется обычно во время первого осмотра новорожденного [30], где обращает на себя внимание отсутствие ануса, именно поэтому диагноз должен быть выставлен уже после первичного осмотра новорожденного врачом неонатологом. Трудности могут возникнуть при изолированной атрезии прямой кишки, когда анус сформирован нормально [9]. Важный диагностический критерий атрезии аноректальной области – отсутствие отхождения мекония, возможно увеличение живота за счет раздутых петель кишечника [38]. При наличии свища в мочевую систему отмечается визуальное изменение мочи. При атрезии ануса с ректопромежностным и ректовестибулярным свищом при осмотре можно обнаружить промежностный

или вестибулярный свищ, отхождение кала и газов затруднено, однако меконий отходит через свищ [14, 38].

В некоторых случаях рекомендуют рассмотреть применение магнитно-резонансной томографии плода, чтобы подтвердить ВПР ЖКТ и оценить дополнительные структурные аномалии [32].

Уже в неонатальном периоде наибольшую информативность в инструментальной диагностике ВПР ЖКТ составляет рентгенологическое исследование, которое при различных пороках проводится различными методиками. Рентгенологическое исследование необходимо начинать с обзорной рентгенограммы в вертикальном положении ребенка, желательнее в прямой и боковой проекции, а только затем переходить к другим методам, в том числе и к контрастированию [31].

При диагностике АП бесконтрастным методом считается рентгенография, с введением рентгенконтрастного катетера, конец которого отчетливо виден в слепом отрезке пищевода [17], отмечается компрессия и отклонение трахеи [32]. Выявление газового пузыря в желудке и пневмотоза кишечника свидетельствует о наличии АП с дистальным ТПС [34]. При бессвищевых формах газ в желудке отсутствует [17]. При проведении контрастной рентгенографии категорически противопоказано применение бариевой взвеси [31], в данном случае непосредственно в зонд вводится водорастворимое контрастное вещество. При наличии АП четко виден слепой конец пищевода, а при наличии трахео-пищеводных свищей наблюдается затекание контраста в трахею [17].

Рентген-диагностика атрезии ДПК начинается с обзорной рентгенографии в прямой и боковой проекциях [33]. На рентгенографии так же, как и при антенатальной УЗИ диагностике, обнаруживаются два газовых пузыря с уровнем жидкости в верхнем этаже и отсутствие воздуха в остальных отделах кишечника [25, 26, 34, 35]. Такая рентгенологическая картина абсолютно достоверна и не требует проведения дополнительных методов исследований, в том числе и с использованием контраста [31, 34]. До проведения обзорной рентгенографии у детей с подозрением на атрезию ДПК не следует зондировать желудок и делать клизму, так как это может снизить информативность рентгенологической картины [31, 34].

При атрезии тонкого кишечника на обзорной рентгенограмме повышенное наполнение петель тонкой кишки, множественные уровни жидкости, затемнение нижней половины брюшной полости, при

ирригоскопии кишечник сужен, гаустрация выраженная [37]. Проводится обзорная рентгенография брюшной полости в переднезадней проекции лежа на спине, а также в боковой проекции слева, где определяются уровни жидкости слева и справа в зависимости от уровня обструкции [25].

При атрезии толстого кишечника на обзорной рентгенограмме брюшной полости в вертикальном положении можно выявить повышенное газонаполнение петель кишечника, дилатированные петли, иногда наличие уровней жидкости [37].

Для установления диагноза атрезии аноректальной области необходимо провести специализированное рентгенологическое исследование – рентгенографию по Вангестину. Техника данного метода заключается в том, что исследование проводится в положении вниз головой, наложив контрастную метку на место отсевающего ануса. Рентгенография проводится через 12–18 ч после рождения, после заполнения прямой кишки воздухом. На рентгенограмме обнаруживается область, не заполненная газами кишечника. По расстоянию между слепым концом кишки (газовый пузырь) и условной меткой на промежности судят о высоте атрезии [38]. Если наложена калостомы, следует провести рентгенологическое исследование с контрастным веществом дистального отдела кишечника для установления уровня, на котором оканчивается прямая кишка, а также наличия или отсутствия свища [26].

Благодаря своевременной диагностике порока развития, оказании помощи в высокоспециализированном медицинском учреждении в более ранние сроки, раннее взятие беременных на диспансерный учет, использование УЗИ экспертного класса, использование других современных методов антенатальной диагностики ВПР, такого как генетический анализ, развитию организации хирургической помощи выживаемость новорожденных с ВПР ЖКТ имеет тенденцию к повышению за последние 30 лет [23, 39, 40]. При необходимости, учитывая высокую летальность при определенных пороках развития, необходимо решение вопроса о прерывании беременности [40].

Большое влияние на выживаемость оказывает форма ВПР ЖКТ и его сочетанность с другими пороками развития. Например, при изолированной форме атрезии пищевода выживаемость составляет 78–95% [39]. Прогноз при атрезии ДПК напрямую зависит от характера поражения, его сочетанности с другими пороками, а также со своевременностью диагностики. Процент выживаемости детей после хирургического вмешательства при атрезии ДПК лежит

в размахе от 42 до 86% [22]. Выживаемость детей при атрезии тонкого кишечника в последние годы составляет 84–96% [40]. Выживаемость новорожденных при атрезии толстого кишечника варьирует от 39 до 100% [23]. Ранняя диагностика и достижения в области неонатальной анестезии, хирургической техники, лечения сопутствующих аномалий и интенсивной терапии улучшили прогноз. В мировой практике, несмотря на увеличение числа пациентов с тяжелыми врожденными аномалиями, уровень выживаемости достиг 95% [13].

Традиционно прогноз для детей с ВПР ЖКТ основывался на весе при рождении и наличии сопутствующей патологии, но благодаря достижениям в тактике ухода за новорожденными масса тела при рождении менее влияет на выживаемость, даже если она является очень низкой [13]. Таким образом, остается актуальной антенатальная профилактика развития ВПР ЖКТ, заблаговременное планирование беременности. При ведении беременности, в пренатальный период, стоит уделять значительное внимание соматическому и акушерскому анамнезу матери, необходимо своевременно оценить степень риска развития ВПР ЖКТ. Ввиду недостаточной выявляемости и своевременной ранней диагностике ВПР ЖКТ на ранних этапах развития, согласно приказу о регионализации перинатальной помощи РК от 21 декабря 2007 г. № 746, необходимо направлять определенный контингент беременных женщин, с наличием риска развития ВПР, в соответствующие организации, обеспеченные УЗИ аппаратами экспертного класса и высококвалифицированными специалистами [41]. С последующим решением о тактике ведения беременности, с возможной элиминацией и/или коррекцией беременности.

Выводы

1. Частота ВПР ЖКТ не имеет тенденции к снижению во многих странах мира.
2. Причины возникновения ВПР ЖКТ остаются малоизвестными.
3. Антенатальная диагностика ВПР ЖКТ возможна благодаря УЗИ-диагностике, достоверность же зависит от порока, а также от качества УЗИ аппарата (экспертное УЗИ) и опыта специалиста.
4. ВПР ЖКТ с первых дней жизни ребенка оказывает прямое влияние на тяжесть состояния новорожденного и требуют своевременной диагностики в родильном доме, квалифицированной неонатальной стабилизации состояния и выхаживания в предоперационный период, грамотной хирургической помощи в период хирургического

вмешательства и дальнейшего постоперационного восстановления ребенка.

5. Своевременная антенатальная и неонатальная диагностика ВПР ЖКТ и, как следствие, грамотная тактика ухода за новорожденным и ранняя квалифицированная хирургическая помощь в условиях специализированного медицинского учреждения напрямую влияет на выживаемость новорожденных.

6. На прогноз уровня жизни, инвалидности и выживаемости детей с пороками ЖКТ оказывает влияние форма порока и его сочетанность с другими ВПР.

Авторы выражают благодарность научному руководителю, доценту, кандидату медицинских наук, профессору КГМУ К.А. Кенжебаевой как наставнику, обеспечивающему всяческую поддержку в работе.

Список литературы

1. Информационный бюллетень № 370 Апрель 2015 // ВОЗ Пороки развития. URL: <http://www.who.int> (дата обращения: 21.03.2019).
2. Кенжебаева К.А., Кабиева С.М., Жумаханова К.С., Галиева Г.К., Жангабулова Р.М. Факторы риска развития врожденных пороков сердца у новорожденных в ряде областей Республики Казахстан // Медицина и экология. 2018. № 2. С. 49.
3. Казакбаева А.Т., Кенжебекова Н.Л., Ержанова Н.А., Сыздыкова Ж.Е. Врожденные пороки центральной нервной системы как медицинская и социальная проблема в Карагандинской области // Международный студенческий научный вестник. 2018. № 2; URL: <http://eduherald.ru/ru/article/view?id=18182> (дата обращения: 21.03.2019).
4. Кизатова С.Т., Тусупбекова М.М., Дюсембаева Н.И. Перинатальные аспекты в структуре младенческой смертности по Карагандинской области // Педиатрия и детская хирургия. 2016. № 3. С. 92–93.
5. Правительственная рабочая группа и Межведомственная группа ООН по расчету показателей детской смертности // Отчет г. Астана, Казахстан от 22–25 июня 2013. 23 с.
6. Байгулов М.Ш. Обоснование и разработка методики оценки организации хирургической помощи детям с врожденных пороков развития ЖКТ: дис. ... докт. мед. наук. Астана, 2011. 38 с.
7. Аппасова М.И., Чой С.В., Чагай С.М., Касымова А.С. Частота и структура врожденных пороков развития у детей города Алматы // Наука о человеке: материалы X конгресса молодых ученых и специалистов / Под ред. Л.М. Огородовой, Л.В. Капилевича. Томск: СибГМУ, 2009. 166 с.
8. Чувакова Т.К. Эффективные технологии ухода и медицинской помощи новорожденным детям: учеб. пособие. Астана, 2015. С. 279–281.
9. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комиссаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Николаев В.В., Новожилов В.А., Поддубный И.В., Смирнов А.Н., Пименова Е.С., Окулов Е.А. Аноректальные мальформации у детей (федеральные клинические рекомендации) // Детская хирургия. 2015. Т. 19. № 4. С. 29–35.
10. Кириллова И.А. Врожденные пороки развития, вызывающие непроходимость желудочно-кишечного тракта: дис. ... канд. мед. наук. Ленинград, 1978. 114 с.
11. Исмаилова Ю.С., Бекишева А.Н., Анаятова Б.Ж., Умбеталиев С.Г., Гончарова А.В. Нозология врожденных пороков развития органов пищеварения по данным ПАО № 5 (детская прозектура) городского патологоанатомического бюро. Алматы: КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, 2011 [Электронный ресурс]. URL: <https://kaznmu.kz/rus/wpcontent/uploads/2011/12/> (дата обращения: 21.05.2019).

12. Выдрыч Ю.В., Демикова Н.С., Филюшкин Ю.Н., Машков А.Е., Калининкова С.Г., Асанов А.Ю. Эпидемиологическая и клинико-генетическая характеристика атрезии пищевода (обзор литературы) // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2015. № 4 (10). С. 60–67.
13. Robert K. Minkes, MD, PhD Medical Director of Pediatric Surgical Services, Golisano Children's Hospital of Southwest Florida; Lee Physicians Group Congenital Anomalies of Esophagus. Updated: Mar 23, 2018.
14. Ерекешов А.А. Тактика ведения новорожденных с неотложной врожденной хирургической патологией: учеб. пособие. Астана, 2008. С. 17.
15. Sfeir R., Michaud L., Salleron J., Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia. *Dis Esophagus*. 2013. vol. 26. P. 354–355.
16. Seo J., Kim Do Y., Kim A.R., Kim D.Y. et al. An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Korean J. Pediatr.* 2010. vol. 53. P. 705–710.
17. Клинический протокол диагностики и лечения Министерства здравоохранения Республики Казахстан от «05» мая 2014 г. № 6 «Пороки развития пищевода у новорожденных» [Электронный ресурс]. URL: <https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D0%BE%D1%80%D0%BE%D0%BA%D0%B8-%D1%80%D0%B0%D0%B7%D0%B2%D0%B8%D1%82%D0%B8%D1%8F-%D0%BF%D0%B8%D1%89%D0%B5%D0%B2%D0%BE%D0%B4%D0%B0-%D1%83-%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D1%85/13957> (дата обращения: 21.03.2019).
18. Clark D.C. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Am Fam Physician*. 1999. V. 59. P. 910–916, 919–920.
19. Amulya K., Saxena M.D., PhD Consultant Pediatric Surgeon, Department of Pediatric Surgery, Chelsea Children's Hospital, Chelsea and Westminster Healthcare NHS Fdn Trust, Imperial College London, UK. Esophageal Atresia With or Without Tracheoesophageal Fistula. 2017.
20. Edward J. Hannon, Jennifer Billington, Edward M. Kiely, Agostino Pierro, Lewis Spitz, Kate Crossl, Joseph I. Curry1, Paolo De Coppi1. Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg Accepted. 24 November 2015 / Published online: 18 April 2016.
21. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей. Руководство для врачей. СПб.: Питер, 1997. 462 с.
22. Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведев. 1-е изд. М.: Реальное Время, 2005. 560 с.
23. Демидов В.Н., Машинцев Н.В. Возможности ультразвуковой диагностики пороков развития желудочно-кишечного тракта плода. (Ч. 2, Пороки развития кишечника) // Акушерство и гинекология. 2013. № 8. С. 92–96.
24. Тараканов В.А. Возможности хирургического лечения множественных врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у новорожденных // Кубанский научный медицинский вестник 2012. № 6. С. 135.
25. Рооз Р. Неонатология. Практические рекомендации: пер. с нем. М.: Мед. лит., 2011. 592 с.
26. Гомелла Т.Л., Каннигама М.Д., Эяля Ф.Г. Неонатология в 2 т. Т. 2: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2015. 864 с.
27. Гусева О.И. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта: автореф. дис. ... докт. мед. наук. Нижний Новгород, 2006. 44 с.
28. Лазюк Г.И., Кириллова И.А. Пороки развития органов пищеварения. В кн.: Лазюк Г.И., ред. Тератология человека. М.: Медицина, 1979. С. 182–208.
29. Блинов А.Ю., Медведев М.В. Атрезия ануса. Пора поставить точку // Пренатальная диагностика. 2014. № 1. С. 24–29.
30. Ричард А. Полин, Алан Р. Спитцер. Секреты неонатологии и перинатологии // Пер с англ / Под общей ред. Академика РАМН, проф. Н.Н. Володина. М.: Издательство БИНОМ, 2011. С. 295.
31. Шабалов Н.П. Неонатология: учебное пособие В 2 т. Т. 2. 3-е издание. М.: МЕДпресс-информ, 2004. С. 411.
32. Daryl A Scott, Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Overview. GeneReviews, 2009 URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5192/> (date of access: 21.03.2019).
33. Manoj Saha. Alimentary Tract Atresias associated with Anorectal Malformations: 10 Years' Experience. *Journal of Neonatal Surgery*. 2016. DOI: 10.21699/jns.v5i4.449.
34. Шабалов Н.П. Детская гастроэнтерология: руководство для врачей. 2-е изд.: МЕДпресс-информ, 2013. 760 с.
35. Национальный клинический протокол диагностики и лечения Министерства здравоохранения Республики Казахстан №6 от «05» мая 2014 года «Врожденная высокая кишечная непроходимость у новорожденных» [Электронный ресурс] URL: <https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%B2%D1%8B%D1%81%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%8F-%D0%BA%D0%B8%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B5%D0%BF%D1%80%D0%BD%D0%BE%D1%85%D0%BE%D0%B4%D0%B8%D0%BC%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C-%D1%83-%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D1%85/13958> (дата обращения: 21.03.2019).
36. Климанский Р.П. Оптимизация лечения новорожденных с пороками развития желудочно-кишечного тракта, ассоциированными с персистирующими внутриклеточными возбудителями: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.09. Клеман, 2017. 170 с.
37. Национальный клинический протокол Министерства здравоохранения Республики Казахстан № 33 «28» ноября 2017 года [Электронный ресурс]. URL: «Низкая кишечная непроходимость» <https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B8%D0%B7%D0%BA%D0%B0%D1%8F-%D0%BA%D0%B8%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B5%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%85%D0%BE%D0%B4%D0%B8%D0%BC%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C-2017/15646> (дата обращения: 21.03.2019).
38. Национальный клинический протокол Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от «30» ноября 2015 года № 18 «Врожденные пороки развития аноректальной области со свищем и без свища». [Электронный ресурс] URL: <https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B8%D1%82%D0%B8%D1%8F-%D0%B0%D0%BD%D0%BE%D1%80%D0%B5%D0%BA%D1%82%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%BE%D0%B9-%D0%B7%D0%BE%D0%BD%D1%8B-%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B5%D0%B7%D0%B8%D1%8F-%D0%B0%D0%BD%D1%83%D1%81%D0%B0-%D1%81%D0%BE-%D1%81%D0%B2%D0%B8%D1%89%D0%B5%D0%B6%D0%B8-%D0%B1%D0%B5%D0%B7-%D1%81%D0%B2%D0%B8%D1%89%D0%B0/14341> (дата обращения: 21.03.2019).
39. Кулешов Н.П., Макаров О.В., Макарова В.П. и др. Диагностика и профилактика врожденной патологии // Рос. мед. журн. 2001. № 1. С. 28–33.
40. Kumaran N., Shankar K.R., Lloyd D.A., Losty P.D. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2002. P. 163.
41. Исакова А.К., Макжан А.Т., Корниенко Ю.Ю., Мельдеханова Г.К., Плешкова О.А., Ильясова А.А., Мукушева С.Т. К проблеме факторов риска развития врожденных пороков сердца // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2018. № 5. С. 104–107.