**НОЗОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ ПО ДАННЫМ ПАО №5 (детская прозектура) ГОРОДСКОГО ПАТОЛОГОАНАТОМИЧКСКОГО БЮРО**

**ИСМАИЛОВА Ю.С., БЕКИШЕВА А.Н., АНАЯТОВА Б.Ж.,**

**УМБЕТАЛИЕВ С.Г., ГОНЧАРОВА А.В.**

**КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, Алматы, Казахстан**

Порокам развития принадлежит важная роль в структуре перинатальной заболеваемости и смертности. В настоящее время не отмечается тенденции к снижению частоты врождённых пороков развития у плода и новорожденных. Большинство пороков развития выявляется сразу же после рождения ребёнка или в первые дни жизни. Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (ВПР ЖКТ) встречаются в 3 — 4% вскрытий умерших в перинатальном периоде и составляют 21% всех врожденных пороков развития этого периода.

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.

В настоящее время используется классификацию ВПР ЖКТ, предложенная Г.И. Лазюком (1991 г.):

I. Врожденные пороки кишечной трубки

II. Врожденные пороки, связанные с нарушением поворота кишечника

III. Врожденные пороки производных кишечной трубки

IV. Врожденные пороки сосудистой системы желудочно-кишечного тракта

V. Врожденные аномалии иннервации желудочно-кишечного тракта

Стенозы и атрезии являются наиболее частыми пороками развития кишечной трубки. В 95% случаев они находятся в области двенадцатиперстной и тонкой кишки и создают картину высокой кишечной непроходимости. В толстой кишке они встречаются редко. В пищеводе могут наблюдаться трахеопищеводные свищи, образование которых зависит от нарушения деления первичной кишки на пищевод и трахею. Эти свищи приводят к развитию тяжелой аспирационной пневмонии. Атрезии кишки могут быть одиночными и множественными, причем при последних кишечник напоминает «связку сосисок». В области атрезии кишка имеет вид плотного соединительнотканного шнура, который под влиянием перистальтики может растягиваться и разрываться, что приводит к перфоративному перитониту в первые дни жизни новорожденного.

Одним из наиболее частых пороков стенки пилорического отдела желудка, вызывающих картину непроходимости, является пилоростеноз. При этом пороке отмечается утолщение пилорической мышцы и аномальное развитие или отсутствие нервных узлов в стенке привратника. Типичным пороком развития стенки толстой кишки, обусловливающим картину полной или частичной непроходимости, является болезнь Гиршпрунга. В основе заболевания лежит порок развития преимущественно парасимпатических нервных элементов толстой кишки. Неправильно развитый сегмент теряет способность перистальтировать и становится препятствием для прохождения кишечного содержимого.

 По данным ПАО №5 (детская прозектура) городского патологоанатомического бюро проанализировано 44 случая врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта. Из них множественные пороки развития составили 43%, пилоростеноз - 2,2%, гастрошизис -9%, атрезия кишки – 29,5%, атрезия пищевода - 6,8%, пороки развития печени - 9%;

 Возраст умерших детей составил: 0-6 суток жизни - 38,6%, от 7 суток до 1 месяца - 34% случаев, более 1 месяца - 20,45%, мертворожденные – 9%;

 Морфологическое исследование последов матерей выявило хроническую плацентарную недостаточность в 29,5%, воспалительные изменения плаценты в виде базального серозно-гнойного плацентита, виллузита, интервиллезита, воспаления оболочек в сочетании с хронической плацентарной недостаточностью в 11,5%, морфологические изменения плаценты, соответствующие сроку гестации – 2,2%.

Анализ данных анамнеза матерей умерших детей с ВПР ЖКТ выявил разнообразную патологию: урогенитальную инфекцию, соматическую патологию, угрозу прерывания беременности, многоводие, ОРВИ, маловодие, отягощенный акушерский анамнез, анемию, токсикозы, предлежание плаценты.

Осложнениями и причинами смерти умерших детей с ВПР ЖКТ явились: кишечная непроходимость, перитонит, ДВС-синдром, полиорганная недостаточность, сепсис, пневмонии, бронхо-легочная дисплазия после ИВЛ.

Была выявлена и сочетанная патология: ВПР ЖКТ и муковисцедоз, острые вирусные инфекции, острый генерализованный кандидоз новорожденного, ВПР других органов.

Таким образом, выявлены различные формы ВПР ЖКТ, многие из которых в силу выраженных морфологических изменений осложнились кишечной непроходимостью с последующим развитием перитонита и смертельными исходами. Особого внимания заслуживает тот факт, что 43% составили множественные врожденные пороки развития, включающие в большинстве случаев ВПР ЖКТ и ВПР сердца. Исследования причин отсутствия тенденции к снижению частоты ВПР, вообще, и ВПР ЖКТ, частности, является до настоящего времени одним из актуальных направлений в работе практического здравоохранения

**Использованная литература:**

1. Таболин В.А., Шабалов Н.П. Справочник неонатолога. — Ленинград: Медицина, 1994. — 320 с
2. Долецкий С.Я., Аранова А.В., Загудаев С.А., Резникова А.Е. Атрезия двенадцатиперстной кишки // Хирургия. — 1994. — №8. — С. 25-27.
3. Подкаменев В.В., Новожилов В.А., Подкаменев А.В. Патогенез развития язвенно-некротического энтероколита у новорожденных // Детская хирургия. — 2001. — №4. — С. 23-27.
4. Тератология человека / Под ред. Г.И. Лазюка. — М.: Медицина, 1991. — 480 с.
5. Тошовски В. Острые процессы в брюшной полости у детей. — Прага: Авиценум, 1997. — 472 с.
6. Miro J., Bard H. Congenital atresia and stenosis of the duodenum: The impact of a prenatal diagnosis // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1988. — 158, 3, 1. — P. 555-559.
7. Rokitansky A., Kolankaya A., Mayreta J. Influence of associated malformations on survival vate of surgically uncomplicated esophageal atresia cases // Acta chir. Austriaca. — 2003. — №6. — S. 377-380.