

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ УЧЕБНО-ЛЕЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
НЕОНАТАЛЬНОЙ ХИРУРГИИ ПРИ РЕСПУБЛИКАНСКОМ ПЕРИНАТАЛЬНОМ
ЦЕНТРЕ

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ
ПО НОЗОЛОГИИ «АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЁННЫХ»

Ташкент – 2025



«УТВЕРЖДАЮ»
Директор Центра развития профессиональной
квалификации медицинских работников при
МЗ Уз, председатель Общества детских
хирургов Республики Узбекистан, профессор
Акилов Х.А.

« » _____ 2025 г

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ
ПО НОЗОЛОГИИ «АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЁННЫХ»**

Оглавление:

1.	Национальный клинический протокол диагностики и лечения по нозологии «Атрезия пищевода у новорождённых»	5
2.	Национальный клинический протокол медицинских вмешательств по нозологии «Атрезия пищевода у новорождённых»	14
3.	Национальный клинический протокол профилактики и реабилитации по нозологии «Атрезия пищевода у новорождённых»	23

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЁННЫХ»**

Ташкент - 2025

1. Введение.

Учитывая актуальность Атрезия пищевода у новорождённых, предоставление научно обоснованной информации и рекомендаций медицинскому персоналу, организация и внедрение системы единого подхода к ранней диагностике заболевания, профилактике и лечению осложнений. Данный протокол разработан на основе клинических рекомендаций Американской ассоциации детской хирургии, Европейской ассоциации детской хирургии, Российской ассоциации детских хирургов получил.

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-10:

Q39.0	Атрезия пищевода без свища свищем без атрезии
Q39.1	Атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищем
Q39.2	Врожденный трахеально-пищеводный свищ без атрезии
	http://mkb-10.com/index.php?pid=4048 .

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-11:

LB12.10	Атрезия пищевода без свища свищем без атрезии
LB12.1	Атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищем
LB12.1Y	Врожденный трахеально-пищеводный свищ без атрезии
	http://mkb-11.com/index.php?pid=4048 .

Дата разработки и пересмотра Протокола: Протокол разработан в 2025 году. Дата пересмотра 2028 г.;

Учреждение, ответственное за разработку национального клинического протокола:

Центр повышения квалификации медицинских кадров, Республиканский научно-практический центр малоинвазивной и эндоскопической хирургии у детей (РСПЦМИЭКДВ), Детский национальный медицинский центр.

Участники, внесшие вклад в разработку клинических протоколов и стандартов:

Члены рабочей группы в области детской хирургии по организации процедуры:

Акилов Х.А.	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан.
Абдусаматов Б.З.	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСПЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
Азамходжаев С.Т.	Доктор ТашПТИ – заведующий отделением урологии, детской урологии.
Рахматуллаев А.А.	Заведующий кафедрой плановой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института
Эргашев Н.Ш.	доктор медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии больницы ТашПТИ, профессор
Асадуллаев Д.Р.	Кандидат наук. - врач отделения неотложной детской хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи

Шамсиев Ж.А. Сапаев ОК	Заведующий отделом последипломного образования доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Ургенчского филиала ТМА
Отамуродов Ф.А. Умаров К.М.	Доктор медицинских наук, директор Термезского филиала ТМА Кандидат медицинских наук, врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра

Список авторов:

Акилов Х.А.	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики УЗБЕКИСТАН.
Примов Ф.Ш.	Доктор медицинских наук, доцент кафедры хирургии и детской хирургии Центра повышения квалификации медицинских кадров.
Абдусаматов Б.З.	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСПЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
Салимов Ш.Т.	Профессор №1 кафедры общей и детской хирургии ТМА
Азамходжаев С.Т.	Доктор ТошПТИ – заведующий отделением урологии, детской урологии.
Бердиев Э.А.	Ассистент №1 кафедры общей и детской хирургии ТМА
Рахматуллаев А.А.	Заведующий кафедрой плановой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института
Алиев М.М.	Профессор кафедры факультативной детской хирургии ТошПТИ
Эргашев Б.Б.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
Эргашев Н.Ш.	доктор медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии больницы ТашПТИ, профессор
А.Дж. Хамраев	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
Рахматуллаев А.А.	Кандидат наук. Доцент кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
Нарбоев Т.Т.	Доктор медицинских наук Тош – доцент кафедры детской хирургии ФТИ.
Оллоберганов О.Т.	Доктор медицинских наук Тош – доцент кафедры детской хирургии ФТИ.
Асадуллаев Д.Р.	Кандидат наук. - врач отделения неотложной детской хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
Урманов Н.Т.	Заведующий отделением детской неотложной хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
Шамсиев Ж.А.	Заведующий отделом последипломного образования
Атакулов Ж.О.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии Самаркандского государственного медицинского университета №1

Мирзакаримов БХ	Доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии Андижанского медицинского института, профессор.
Сапаев ОК	доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Ургенчского филиала ТМА
Отамуродов Ф.А.	Доктор медицинских наук, директор Термезского филиала ТМА
Вахидов А.Ш.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии, урологии, анестезиологии и реаниматологии филиала ТМА «Текрмиз»
Эшкobilов Ш.Д.	Кандидат медицинских наук, заместитель директора Детского национального медицинского центра
Умаров К.М.	Кандидат медицинских наук, врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Сафаров А.З.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Абдуазизов М.А.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Насиров М.М.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Худайберганава А.Б.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра

Рецензенты:

Юсупов Ш.А.	доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Самаркандского государственного медицинского университета №1
Соколов Ю.Ю.	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Российской медицинской академии.

Клинический протокол был обсужден и рекомендован к утверждению на итоговом заседании рабочей группы с профессорами и преподавателями высших учебных заведений, Ассоциацией детских хирургов Узбекистана, организаторами здравоохранения, врачами областных учреждений.

Руководитель рабочей группы – Акилов Х.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан рассмотрен и одобрен ученым советом центра профессионального развития медицинских кадров. 28 мая 2025 г., протокол № 51.

Техническая экспертиза и редактирование:

1. Бобокулов И- Детский национальный медицинский центр
2. Абдурахманов А.А. - Республиканский научно-практический центр детской малоинвазивной и эндоскопической хирургии

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Сокращения, используемые в протоколе:

АБ	артериальное давление
АЛТ	аланинаминотрансфераза
АСТ	аспартатаминотрансфераза
ОАК	общий анализ крови
ОАМ	общий анализ мочи
АД	артериальное давление
МКБ (МКБ-10)	- 10-й пересмотр международной классификации болезней;
ВПР	– врожденный порок развития;
НВПС	- нестероидные противовоспалительные препараты;
УЗИ	- ультразвуковое исследование;
ТПС	- трахеопищеводный свищ;
АП	- атрезия пищевода;

Пользователи настоящего протокола диагноза/нозологрии:

- Детские хирурги;
- Педиатры;
- Врачи – взрослые хирурги;
- Врачи общей практики;
- Организаторы здравоохранения
- Студенты-медики, магистры, ординаторы и аспиранты

Категория пациентов:

Атрезия пищевод у новорождённых и его осложнениями.

Уровень доказательности методов диагностики (диагностических вмешательств). рейтинговая шкала (ДД)

ДД	Уровень достоверности доказательств
1	Систематические обзоры контролируемых исследований с использованием эталонного метода или систематические обзоры рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
2	Систематические обзоры исследований с контролем референтного метода или некоторых рандомизированных клинических исследований и исследований

	любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Исследования с использованием эталонного метода, которые не контролируются последовательно или не независимы от метода исследования, или нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования.
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Основа механизма действия лечения или мнение эксперта

**Уровень доказательности (DD) профилактических, терапевтических и реабилитационных мер
шкала оценки**

ДД	Уровень достоверности доказательств
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа
2	Систематические обзоры отдельных рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описания клинических случаев или серий случаев, исследования «случай-контроль».
5	Основание механизма действия лечения (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровня достоверности рекомендаций по профилактическим, диагностическим, лечебно-реабилитационным мероприятиям (РТТ)

РТТ	Уровень уверенности рекомендаций
А	Сильная рекомендация (все рассмотренные критерии эффективности (результаты) важны, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, выводы по интересующим результатам согласованы)
В	Условная рекомендация (некоторые из рассмотренных критериев эффективности (результатов) являются важными, методологическое качество некоторых исследований высокое или удовлетворительное и/или выводы по интересующим результатам не согласованы)
С	Слабая рекомендация (доказательства качества не предоставлены (рассмотренные критерии эффективности (результаты) не важны), методологическое качество всех исследований низкое, а выводы по интересующим результатам не последовательны)

2. Основная часть.

2.1. Введение:

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), «врожденные пороки развития и преждевременные роды - важнейшие причины смертности в детском возрасте, от которых в течение первых 4 недель жизни ежегодно умирают 303000 детей». Согласно Международной информационной системе врожденных дефектов (IBIS) и Европейского

комитета по мониторингу аномалий развития (EUROCAT) «атрезия пищевода (АП) – является тяжелым врожденным пороком, встречающимся с частотой 1 на 2440-4500 новорожденных. При этом отмечается высокая частота сочетанных аномалий, достигающая 55,3%, из которых 31,6% множественные сочетанные аномалии, а 23,7% - ассоциации заболеваний и хромосомные аномалии». Достижения в неонатологии, детской хирургии, интенсивной терапии и анестезиологии новорожденных в последние 10-15 лет позволили снизить летальность среди детей с АП с 50-60% до 11,2%. Несмотря на успехи хирургической коррекции атрезии пищевода, сохраняется большое число послеоперационных осложнений - 40-60%. По данным мировой литературы «наиболее частыми осложнениями после выполнения эзофагопластики являются несостоятельность швов анастомоза, его стенозирование и гастроэзофагеальный рефлюкс» Основное внимание хирургов сфокусировано на лечение этих осложнений. Высокий процент сочетанных аномалий, осложнений и инвалидизации детей, значительные экономические затраты на их реабилитацию, обуславливают актуальность и социальную значимость данной проблемы.

В мировой практике на сегодняшний день продолжают многоцентровые научные исследования, направленные на различные аспекты верификации АП, а именно микроматричные исследования генома данного порока и сочетанных мальформаций, изучение антенатальных факторов риска, причин позднего выявления, патофизиологического характера осложнений. Особое внимание уделяется изучению проблем ранней антенатальной верификации АП, сопутствующих других пороков развития плода для совершенствования и разработки новых методологических позиций. Современный этап развития хирургии АП также характеризуется необходимостью решения сложных проблем, связанных с сочетанными аномалиями, большим диапазом между сегментами пищевода, и различными осложнениями. В связи с этим, определяющим аспектом в улучшении показателей выживаемости новорожденных с АП является дальнейшее улучшение ранней ante- и постнатальной диагностики, тактики ведения больных с АП на различных этапах лечения с учетом сочетанных аномалий, сопутствующих соматических патологий и осложнений, совершенствование методов коррекции данного порока.

В настоящее время в нашей стране предприняты масштабные целевые меры по коренному улучшению качества и существенному расширению диапазона оказываемой населению медицинской помощи, в частности, в улучшении качества диагностики и результатов лечения детей с врожденными аномалиями, достигнуты положительные результаты. «В стратегию действий по пяти приоритетным направлениям развития Республики Узбекистан на 2017 - 2021 годы поставлены задачи по развитию и усовершенствованию системы медико-социальной помощи уязвимым категориям населения для обеспечения их полноценной жизнедеятельности». В соответствии с этим, улучшение результатов лечения АП у новорожденных путём оптимизации ante- и постнатальной диагностики, и совершенствования способа хирургической коррекции является одним из актуальных направлений для исследования.

Данное диссертационное исследование в определенной степени служит выполнению задач, утвержденных Постановлением Президента Республики Узбекистан «О государственной программе раннего выявления врожденных и наследственных заболеваний у детей на период 2018 - 2022 годы» № ПП-3440 от 25 декабря 2017 года, «О мерах по дальнейшему развитию специализированной медицинской помощи населению Республики Узбекистан в 2017-2021 годах» № ПП-3071 от 20 июня 2017 года, Постановлением Кабинета Министров №266 от 10 мая 2017 года «Об организации деятельности научно-исследовательского

института общественного здоровья и организации здравоохранения», а также других нормативно-правовых документов, принятых в данной сфере.

2.2. Общее определение:

Атрезия пищевода - врожденный порок развития с частичным отсутствием пищевода, представленным разобщенными между собой проксимальным и дистальным сегментами. Атрезия пищевода в педиатрии относится к наиболее тяжелым порокам, несовместимым с жизнью без раннего хирургического вмешательства. Атрезия пищевода наблюдается у 0,1-0,4% новорожденных (13,5% всех случаев пороков развития ЖКТ). Соотношение мужского и женского пола среди больных с атрезией пищевода составляет 1:1.

Атрезия пищевода часто сочетается с врожденными пороками других органов и систем: атрезией хоан, пилоростенозом, агенезией желчного пузыря, синдромами VATER и VACTERL (пороками развития позвоночника, атрезией заднего прохода, ВПС, трахеопищеводным свищом, дисплазией лучевых костей, аномалиями почек, пороками развития конечностей). В 5% случаев атрезия пищевода сопутствует хро-мосомной патологией (синдрому Патау, Эдвардса или Дауна). До 30-40% новорожденных с атрезией пищевода имеют различную степень недоношенности и внутриутробную задержку развития. Течение беременности плодом с атрезией пищевода часто сопровождается угрозой выкидыша в I триместре и многоводием.

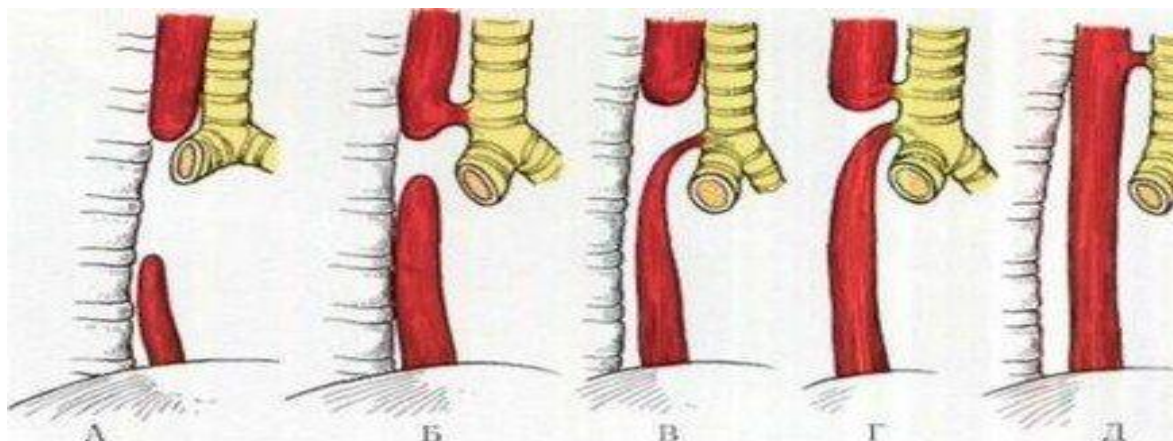
2.3. Клиническая классификация: Встречается несколько основных анатомических вариантов атрезии пищевода:

1. Атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищём — верхний сегмент пищевода оканчивается слепо, а нижний формирует трахеопищеводный свищ. Встречается в 85-90 % случаев.
2. Атрезия пищевода с верхним трахеопищеводным свищём — верхний сегмент пищевода формирует трахеопищеводный свищ, а нижний заканчивается слепо. Встречается в 1 % случаев.
3. Изолированная атрезия пищевода — имеется большой промежуток между пищеводной трубкой и желудком, при этом трахеопищеводный свищ отсутствует. Встречается в 4-5 % случаев.
4. Атрезия пищевода с верхним и нижним трахеопищеводным свищём — встречается в 2 % случаев.
5. Трахеопищеводный свищ без атрезии пищевода (H-тип) — характеризуется наличием аномального соединения пищевода и трахеи, при этом нарушения проходимости пищевода нет. Встречается в 4 %.

Таким образом, можно выделить три основные формы данного заболевания:

- атрезия пищевода без свища;
- атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищём;
- врождённый трахеально-пищеводный свищ без атрезии.

При этом симптомы во всех формах атрезии пищевода будут одинаковы



Варианты врожденных пищеводотрахеальных свищей (схема). А - атрезия пищевода без свища; Б - свищ между краниальным отрезком пищевода и трахеей; В — свищ между каудальным отрезком пищевода и трахеей; Г - свищ между обоими отрезками пищевода и трахеей; Д-сети, между нормально развитым пищеводом и трахеей (так называемая Н-фистула).

<https://probolezny.ru/atreziya-pishevoda/?ysclid=m3eg1rh1ky90772206>

3. Методы, подходы и диагностические процессы.

3.1. Диагностические критерии:

Атрезия пищевода требует немедленной диагностики (в первые 12-24 часа после рождения) до развития аспирационной пневмонии. При малейшем подозрении на атрезию пищевода новорожденным с признаками дыхательных расстройств выполняют интраназальное зондирование пищевода с помощью резинового катетера. При атрезии зонд невозможно провести в желудок, он упирается в слепой конец пищевода или заворачивается и выходит обратно. В сомнительных случаях проводят пробу Элефанта с введением в пищевод через катетер порции воздуха, который при наличии атрезии с шумом выходит из носоглотки.

При атрезии пищевода необходимо дифференцировать бессвищевую форму от свищевой, исключить **стеноз пищевода**, эзофагоспазм, врожденный пилоростеноз, изолированную трахеопищеводную фистулу, расщелину гортани и другие аномалии.

1.1. Физикальное обследование

Основными симптомами АП является появление пенистой слизи из ротовой полости и носовых ходов. При подозрении на атрезию пищевода рекомендовано выполнить диагностические тесты, к которым относятся:

1. Введение в пищевод через носовой ход рентгеноконтрастного желудочного зонда с атравматичным закругленным концом (Fr 8-10).В

случае атрезии пищевода - катетер, пройдя на глубину около 8-10 см, встречает препятствие на уровне слепой конца проксимального сегмента пищевода и, заворачиваясь, появляется в полости рта новорожденного.

2. "Проба Элефанта" (от англ. elephant - слон).

Воздух, введенный с помощью шприца через зонд, установленный в слепой конец пищевода, с шумом выходит из носа.

- Рекомендовано выполнить эти пробы в течение первых двух часов после поступления ребенка в специализированный стационар (если такая диагностика не проводилась ранее в родильном доме).

1.2. Лабораторная диагностика

Рекомендовано выполнить лабораторные исследования: группа крови + резус-фактор, общий анализ крови, биохимия крови, коагулограмма.

1.3. Инструментальная диагностика

На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки и брюшной полости при атрезии пищевода определяется его слепой проксимальный отрезок, наличие воздуха в желудке и кишечнике при дистальном трахеопищеводном свище, и отсутствие их газонаполнения при изолированной форме заболевания. Использование в диагностике атрезии пищевода бариевой взвеси крайне нежелательно из-за высокого риска респираторных осложнений и летального исхода.

Иногда целесообразно выполнение эзофагоскопии и бронхоскопии, позволяющих установить вид атрезии, визуализировать слепой конец пищевода, протяженность его проксимального сегмента, наличие свищевого хода с трахеей и бронхами. Наличие дистального трахеопищеводного свища подтверждается интраоперационной эзофагоскопией через гастростому под контролем рентгена. Окончательно подтвердить диагноз атрезии помогают результаты рентгенографии с введением в пищевод рентгенконтрастного катетера.

Инструкция для консультации специалиста:

Консультация неонатолога и других специалистов – согласно инструкциям по дифференциальной диагностике.

3. 2. Алгоритм диагностики

АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА

Вид оперативного вмешательства и сроки его проведения у пациентов с атрезией пищевода зависят от общего состояния ребенка, типа атрезии и наличия сопутствующих аномалий развития.



3. 3. Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

Атрезия пищевода	Асфиктическое ущемление диафрагмальной грыжи	Изолированный трахеопищеводный свищ	Асфиктические состояния новорожденного, вызванные родовой травмой и аспирационной пневмонией
При атрезии четко видно слепой конец пищевода, при наличии свищей - затекание контраста в трахею.	При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.	Контрастное вещество свободно проходимо в желудок и кишечник. Возможно контрастирование трахеи.	Контрастное вещество свободно проходимо в желудок и кишечник.

4. Тактика стационарного лечения:

Лечение атрезии пищевода

Атрезия пищевода приводит к гибели ребенка в самые ранние сроки, и спасти ему жизнь можно только с помощью экстренной операции, выполненной не позднее 36 ч после рождения. Уже в родильном доме начинается комплексная предоперационная подготовка, заключающаяся в придании ребенку специальной позы, устраняющей рефлюкс желудочного сока через дистальный трахеопищеводный свищ; полное исключение кормления через рот; частую аспирацию слюны и слизи из полости рта, носоглотки и дыхательных путей; непрерывную **ингаляцию** увлажненного кислорода; проведение инфузионной, антибактериальной и симптоматической терапии. Если вес новорожденного составляет менее 2 кг, и атрезия пищевода сопровождается осложнениями или другими пороками развития, требуется дополнительная коррекция выявленных аномалий.

Выбор метода хирургического вмешательства зависит от формы атрезии пищевода и состояния ребенка. При высоком риске радикальной операции ставится вопрос о формировании **гастростомы** для декомпрессии желудка. При атрезии пищевода с дистальным свищом и малом операционном риске (доношенности новорожденного, отсутствии у него тяжелых сочетанных пороков и **внутричерепной родовой травмы**) выполняется торакотомия с разделением свища, наложением прямого **эзофагоэзофагоанастомоза** «конец в конец». При диастазе между сегментами пищевода, превышающем 1,5 - 2 см, проводят двухэтапное оперативное вмешательство: формирование гастростомы и шейной эзофагостомы, а в последующем - экстраплевральную коррекцию атрезии с закрытием свища или реконструктивную **пластику пищевода** участком толстой кишки. В послеоперационном периоде показано продолжение начатой медикаментозной терапии.

В первую неделю после операции кормление производят через зонд; после проверки состоятельности анастомоза и при отсутствии осложнений ребенка начинают кормить через рот антирефлюксными смесями. Через 2-3 недели выполняют контрольную **фиброэзофагогастроскопию** или **рентгенологическое исследование пищевода**. При рубцовом стенозе (стриктурах), развивающемся после операции в 30-40% случаев, проводится **эндоскопическое бужирование** анастомоза.

4.2. Медикаментозное лечение:

Список основных лекарств (при 100% вероятности использования):

Таблица 1

Нет.	Фармакотерапевтическая группа	Международное запатентованное название препарата	Способ применения	Уровень доказательности
1	Растворы для инфузий	Натрия хлорид, раствор для инфузий 0,9% -200,0 мл, 400,0 мл	в вену	A https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-ls-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
2	Растворы для инфузий	раствор инфузионный, 5%, 10%, 200,0 мл, 400,0 мл	в вену	A https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-ls-primnyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
3	Глюкокортикостероиды	Гидрокортизон, раствор для инъекций 125-250 мг	Внутривенное капельное или проточное введение	B https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-ls-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
4	Глюкокортикостероиды	Преднизолон, раствор для инъекций 60-120 мг	Внутривенное капельное или проточное введение	B https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-ls-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70

			intensivnoi-terapii-70
--	--	--	--

Перечень дополнительных препаратов (вероятность применения менее 100%): нет

4.3. Хирургическое вмешательство: проводится только неонатальным хирургом в стационаре отделения неонатальной хирургии.

4.4. Дальнейшее лечение

Амбулаторное наблюдение – проводится хирургом в поликлинике.

- Эзофагограмма с водорастворимый контрастный веществом.

4.5. Показатели безопасности и эффективности методов диагностики и лечения, представленных в протоколе:

- Подготовка к операции может продолжаться в течение одних или нескольких суток – чем более выражена пневмония, тем более пролонгирована предоперационная подготовка.

5. Инструкции по госпитализации в зависимости от вида медицинской помощи:

5.1. Направление в стационар первичного звена – проба Элефанта, контрастная исследование пищевода.

5.2. Инструкция по поступлению в больницу скорой помощи: С зондом, инфузионная терапия, терморегуляция, санация.

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

6.1 Карта учета пациентов, маршрутизация пациентов (схемы, алгоритмы):

Диагноз «атрезия пищевода» требует проведения операция. является прямым показанием

6.2 Немедикаментозное лечение: нет.

6.3. Медикаментозное лечение:

Список основных препаратов (со 100% вероятностью применения):

1- таблица

№	Фармакотерапевтическая группа	ХПН препарата	Способ применения	Уровень доказательности
1	Наркотический анальгетик для купирования боли в послеоперационном периоде.	Морфина гидрохлорид, 1%-1 мл	внутримышечно	В https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
2	Наркотический анальгетик для купирования боли в	Фентанил 0,005%	внутривенно	В https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet

	послеоперационном периоде.			.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
3	Анальгетики смешанных движений – в послеоперационном периоде.	Трамадол, 100 мг – 2 мл	внутримышечно	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
4	Цефалоспорины 2-го поколения.	Цефутоксим по 750 мг внутривенно и внутримышечно каждые 8 часов.	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
5	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефтазидим, 100 мг/кг каждые 8-12 часов.	внутривенно,	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
6	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефтриаксон по 1 г внутривенно и внутримышечно каждые 12 часов.	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/khirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-khirurgii-i-intensivnoi-terapii-70

7	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефотаксим, 1 г для приготовления раствора	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
8	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефоперазон по 2–4 г каждые 12 часов.	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
9	Цефалоспорины 4-го поколения.	Цефепим 2 гр.	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
10	Аминогликозиды	Амикацин 10–15 мг/кг	внутримышечный/внутривенный	В https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
11	Фторхинолоны	Ципрофлоксацин, таб. 250 мг-500 мг, раствор для инфузий 0,2%-100 мл	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70

				intensivnoi-terapii-70
12	Нитроимидазолы	Метронидазол 500 мг/100 мл	внутримышечный/внутривенный	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
13	Азоловое противогрибковое средство	Флуконазол 2 мг/мл	внутри, внутривенно	Б https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
14	Антисептик, для обработки кожи и дренажных систем.	Повидон-йод 10% раствор	Сёкин внутривенно, лёкин более 60 минут.	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
15	Антисептик	Этанол 70% раствор	внутривенно	Б https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primanyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70

Список дополнительных препаратов (с вероятностью использования менее 100%):

2- таблица

№ т	Фармакотерапевтическая группа	ХПН препарата	Способ применения	Уровень доказательности
1	Антисекреторный препарат является ингибитором протонной помпы	Омепразол.	в/в	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
2	Кровоостанавливающий препарат	Этамизилат, раствор для инъекций 12,5%-2 мл	Внутривенно, внутримышечно за час до операции.	В https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
4	Правильно действующий антикоагулянт (для профилактики тромбов)	Гепарин 5000-1000-2000 МЕ/ч	250-500 мг	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
5	Диуретики	Фуросемид, 20-40 мг, раствор для инъекций 1%-2 мл	в вену	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
6	Вопрос о компонентах	Эритроцитарная масса по инструкции	Внутри Вени тихо	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70

				ls-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70
7	Компоненты крови	Свежезамороженная плазма согласно инструкции.	Внутривенно, подкожно, внутримышечно,	А https://lex.uz/docs/6590074 https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-ls-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70

6.4. Хирургическое вмешательство:

Операция проводится торакоскопически или традиционно.

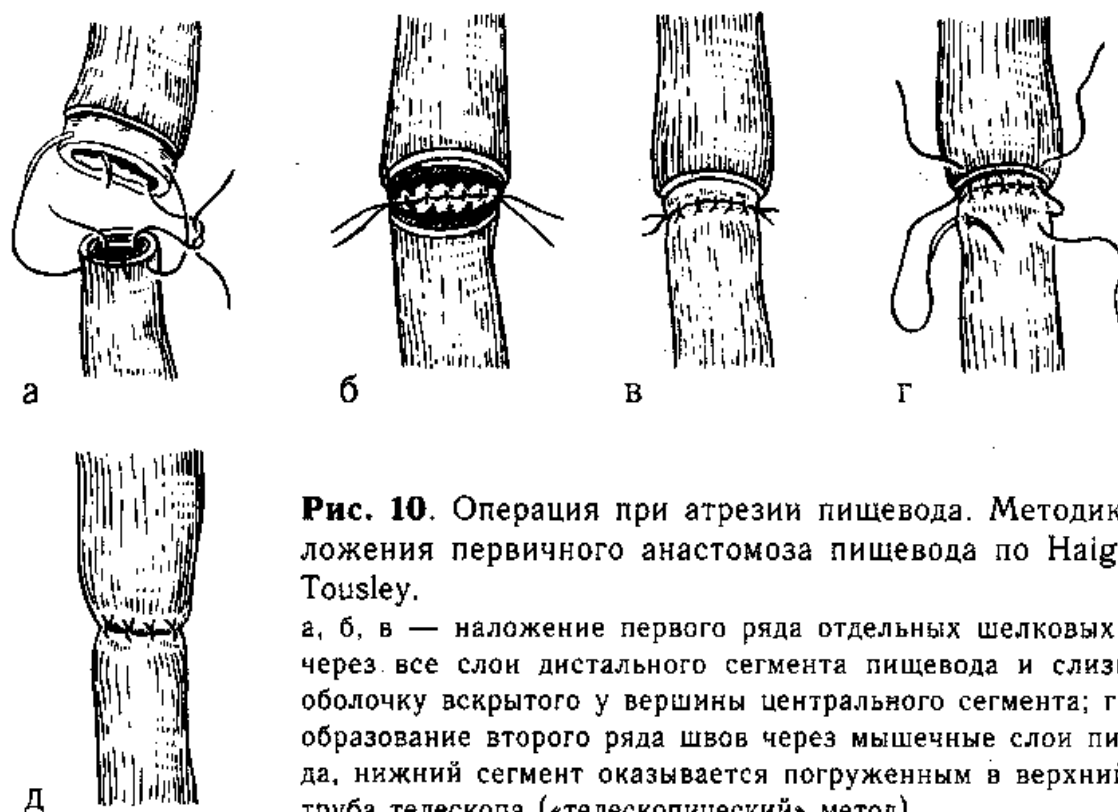


Рис. 10. Операция при атрезии пищевода. Методика наложения первичного анастомоза пищевода по Haight и Tousley.

а, б, в — наложение первого ряда отдельных шелковых швов через все слои дистального сегмента пищевода и слизистую оболочку вскрытого у вершины центрального сегмента; г, д — образование второго ряда швов через мышечные слои пищевода, нижний сегмент оказывается погруженным в верхний, как труба телескопа («телескопический» метод).

https://ya.ru/images/search?img_url=https%3A%2F%2Fstatic13.tgcnt.ru%2Fposts%2F_0%2F16%2F1674310d1967c42cd4c9f2cee6061fd8.

6.5. Послеоперационное лечение:

Послеоперационный период. Коррекция осложнений

Осложнения в послеоперационном периоде включают: реканализацию трахео-пищеводного свища, несостоятельность швов на анастомозе пищевода, стеноз анастомоза, желудочно-пищеводный рефлюкс, трахеомалация.

Реканализация ТПС может быть заподозрена при появлении в интубационной трубке молочной смеси после начала кормления, появлению на рентгенограмме пневмомедиастинума или пневмоторакса. Данное осложнение всегда сопровождается резким ухудшением общего состояния ребенка, признаками дисфагии, лихорадкой. При подозрении на реканализацию свища необходимо немедленно выполнить рентгеноконтрастное исследование с использованием водорастворимого контрастного вещества. Если данное осложнение подтверждено, ребенку необходимо выполнить экстренное оперативное вмешательство.

- Рекомендована коррекция данного осложнения эндоскопическим или открытым способом.

Стеноз анастомоза возникает не ранее 3-4 недели после выполнения оперативного вмешательства. И характеризуется клиническими проявлениями в виде дисфагии, отказа от еды.

- Для подтверждения стеноза пищевода рекомендовано выполнение фиброэзофагоскопии или рентгеноскопии пищевода.

При стенозировании зоны анастомоза, приступают к бужированию зоны анастомоза. Предпочтительно начинать бужирование по струне-проводнику. В подавляющем большинстве случаев достаточно проведение 3-4 бужирований с интервалом между ними в 2-3 дня.

Желудочно-пищеводный рефлюкс после коррекции атрезии пищевода в раннем послеоперационном периоде встречается у подавляющего большинства пациентов.

Однако, коррекции подлежат только те случаи, когда рефлюкс толерантен к проведению консервативной терапии, что приводит к респираторным нарушениям или к стенозированию анастомоза.

Трахеомалация в той или иной степени встречается у большинства пациентов с атрезией пищевода. Трахеомалация обнаруживается как структурная или функциональная слабость стенки трахеи, приводящая к частичной или полной респираторной обструкции.

Структурные аномалии представляют собой дефицит хряща в кольцах трахеи и увеличение в длине поперечных мышечных волокон в задней стенке трахеи. Это приводит к коллапсу трахеи на выдохе, что проявляется экспираторным стридором или, в тяжелых случаях, рецидивирующей инфекцией и приступами цианоза. Участок трахеи, подверженный коллапсу, идентифицирует во время трахеобронхоскопии.

• Оперативное вмешательство при трахеомалиции рекомендуется при невозможности отлучить пациента от аппарата ИВЛ, или при рецидивирующей клинике дыхательной недостаточности, толерантной к проведению консервативной терапии.

<https://www.dissercat.com/content/prognozirovanie-iskhodov-lecheniya-atrezii-pishchevoda-u-novorozhdennykh?ysclid=m3egz0ztk207333120>

7. Организационные аспекты протокола:

7.1 Сведения об отсутствии конфликта интересов – отсутствуют.

7.2. Информация экспертов (специалистов республики и зарубежных стран): Рахматуллаев А.А., заведующий кафедрой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского университета

7.3. Включение условий для пересмотра протокола: Протокол будет пересмотрен через 3 или 5 лет после его разработки или когда станут доступны новые методы с уровнем доказательности;

7.4. Список использованной литературы (ссылки на источники, указанные в тексте отчета, обязательны):

Список использованной литературы:

Литература

1. Козлов Ю.А., Юрков П.С., Новожилов В.А. и др. Атрезия пищевода: торакоскопическое наложение анастомоза. /Детская хирургия. - 2005. №3 с. 54-55.

2. Козлов Ю.А., Подкаменев В.В., Новожилов В.А. Атрезия пищевода. /руководство для врачей. ГЕОТАР Медиа, 2015.

3. Новожилов В.А., Иванов В.О., Козлов Ю.А. и др. Использование эндоскопии для диагностики диастаза между отрезками пищевода при бессвищевой атрезии. /Современные проблемы педиатрии и детской хирургии: сб. науч. трудов. Иркутск, 2000. с. 161-164

4. Разумовский А. Ю., Гераськин А. В., Мокрушина О. Г. Торакоскопическая коррекция атрезии пищевода: первый опыт. /Детская хирургия №3 2010 с.4-8.
5. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Ханвердиев Р.А. Торакоскопическая коррекция атрезии пищевода и трахеопищеводного свища из внеплеврального доступа /Детская хирургия, 2011, №2, стр 4 – 6.
6. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Беляева И.Д. и др Сравнительный анализ лечения новорождённых с атрезией пищевода после пластики открытым и эндоскопическим способами / Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2011, №1, стр. 40 – 47.
7. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Ханвердиев Р.А. и др Эволюция метода торакоскопической коррекции атрезии пищевода у новорожденных /Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2012, №1, стр 92 – 98.
8. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г. Эндохирургические операции у новорожденных /Руководство для врачей, 2014, МИА.AzizG.A., F. Schier (2005) ThoracoscopicligationofatracheoesophagealH-typefistulainanewborn. J PediatrSurg Vol. 40, N 6: 935-936
9. Endoscopic Surgery in Infants and Children / Bax K. M. A., Georgeson K. E., Rothenberg S. S. et al. — Berlin; Heidelberg, 2008. — P. 199—221
10. Holcomb GW III, Steven S. Rothenberg S.S., Bax K.M.A. et al (2005) Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. Ann Surg 242(3): 422 – 428.
11. Rothenberg SS (2013) Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in neonates, first decade's experience. Diseases of the Esophagus. Vol 26, 4: 359–364
12. Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: Evolution of a technique. J LaparoendoscAdvSurgTech A 2012;22:195–199.
13. van der Zee DC, Bax NMA (2005) Thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula: the way to go. SurgEndosc 17: 1065 – 1067.

<https://ya.ru/search/?text>