

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

УДК 616.32/.35-007.271-053.3

К. А. Кенжебаева, И. Д. Кумейко, М. А. Борисевич, А. М. Изенов, М. Жунис,  
Д. Б. Мамадиева, Д. Е. Киреев, Ф. Е. Мадет, М. А. Альшев

## СТРУКТУРА АТРЕЗИИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ИХ ВЫЖИВАЕМОСТЬ ПРИ ДАННОЙ ПАТОЛОГИИ

Медицинский университет Караганды (Караганда, Казахстан)

По литературным данным врожденные пороки желудочно-кишечного тракта в мире и в Республике Казахстан занимают третье место по частоте встречаемости среди всех врожденных пороков развития. Частота встречаемости врожденных пороков развития не имеет тенденции к снижению. При этом диагностика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта возможна уже в антенатальный период, достоверность которой зависит от применения высокоспециализированных экспертных диагностических аппаратов, уровня квалификации специалистов, а также вида порока. Ранняя диагностика, а, следовательно, и раннее начало специализированной помощи как неонатальной, так и хирургической в перинатальных центрах, исключая транспортировку, а также форма врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта и его сочетанность с другими пороками развития, оказывают прямое влияние на прогноз выживаемости детей с подобной патологией. Настоящая работа представляет собой обзор литературных данных по частоте встречаемости, различных методах своевременной диагностики атрезий желудочно-кишечного тракта, специализированной хирургической помощи и неонатального ухода данной группе детей.

*Ключевые слова:* врожденные пороки желудочно-кишечного тракта, новорожденные, диагностика, прогноз

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 [11].

По оценке Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) ВПР относятся к числу наиболее часто встречаемой патологии новорожденных и детей первого года жизни и остаются основной причиной заболеваемости, инвалидности и смертности в данной возрастной группе [11]. В мире рождается более 5,5% детей с ВПР, летальность при этом составляет около 30% [12]. Одной из ведущих причин в структуре младенческой смертности в Республике Казахстан (РК) являются ВПР, которые за последние годы составляют 22,6-22,8% и не имеют тенденции к снижению, в Карагандинской области – 35,4-30,8%, занимая второе место после перинатальных причин [9, 20]

При этом в структуре врожденных пороков доля патологии желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) составляет от 21,7 до 25% и занимает третье место. В странах Европы ВПР ЖКТ встречаются с частотой 13-26,4 на 1 000 живорожденных, летальность среди новорожденных с диагнозом ВПР ЖКТ колеблется от 25 до 57% [3].

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 [5]. Врожденные аномалии пищевода встречаются 1 раз на 3000-5000 рождений [10, 17]. В среднем, по результатам многочисленных исследований АП встречается с частотой 2,0-4,0 на 10 000 рождений или 1 случай на 2500-4500 рождений [19, 27]. При этом зачастую в 50-70% случаев АП входит в структуры множественных пороков развития (МВПР) [13] и лишь в единичных случаях встречается изолированно. Согласно МКБ 10 выделяют 2 формы АП: 1) врожденная АП без свища; 2) врожденная АП с трахеопищеводным свищем.

По классификации Кларк (1999 г.), выделяют 5 клинических вариантов врожденных пороков развития пищевода [23]: 1) АП с дистальным трахеопищеводным свищем, 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 свищем. Это редкая форма порока, составляющая примерно 2% всей группы АП; 5) АП с проксимальным и дистальным трахеопищеводными свищами, не превышает 1%.

В 5-7% случаев АП сопровождается хромосомными аномалиями (трисомия 18, 13 и 21)

[16]. В 10-30% случаев АП служит симптомом VATER- или VACTERL-ассоциации [5], где своеобразие сочетаний аномалий развития обозначено по начальным латинским буквам следующих пороков [13]: V – пороки позвоночника; A – пороки заднего прохода; C – кардиальные пороки; T – трахеопищеводный свищ; E – атрезия пищевода; R – дефекты лучевой кости; L – пороки конечностей.

Имеющиеся данные указывают на отсутствие динамики АП в различных странах с течением времени, т. е. частота порока остается относительно стабильной в течение времени [5]. На международном уровне самая высокая частота этого заболевания зарегистрирована в Финляндии, где она составляет 1 случай на 2 500 рождений [22]. Соотношение встречаемости порока у мальчиков и девочек – 1,26:1,0. Среди всех новорожденных с атрезией пищевода отмечается у 21% недоношенных детей и у 19% маловесных [24], в 30-40% случаев дети с АП имеют задержку внутриутробного развития [2].

Атрезия 12-перстной кишки (ДПК) встречается в среднем в 1 случае на 10 000 живорожденных [16]. На выявленных ВПР ЖКТ, 2/3 случаев атрезии ДПК являются составной частью множественных пороков развития, в том числе VACTERL ассоциация [8, 28]. 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 [6, 26].

Атрезия ануса и прямой кишки, по данным разных литературных источников, встречается с частотой от 1:1500 до 1:5000 новорожденных [4, 28] и является известной и хорошо распознаваемой патологией. По статистическим данным Германии аноректальные атрезии встречаются с частотой 1 на 3000-5000 новорожденных. Частота сочетанных аномалий при атрезии ануса и прямой кишки достигает 80%. Чаще всего это пороки развития мочеполовой системы, сердца, желудочно-кишечного тракта и позвоночника, особенно его каудального отдела. Атрезия ануса и прямой кишки входит в состав VACTER- и VACTERL-ассоциаций [8, 18, 28], а также может встречаться как системный ВПР, сочетаясь с атрезией пищевода [26].

Выживаемость новорожденных с ВПР ЖКТ увеличилась и напрямую зависит от своевременной диагностики порока развития, оказания помощи в высокоспециализированном медицинском учреждении в более ранние сро-

ки [1]. Для достижения хороших результатов и снижения смертности необходима ранняя постановка беременных на диспансерный учет, использование УЗИ экспертного класса, использование других современных методов антенатальной диагностики ВПР, такого как генетический анализ. При необходимости, учитывая высокую летальность при определенных пороках развития, необходимо решение вопроса о прерывании беременности при определенных нозологических формах [1].

Благодаря развитию организации хирургической помощи, выживаемость пациентов с врожденными пороками ЖКТ улучшилась за последние 30 лет [24]. 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% [14]. Прогноз при атрезии 12-перстной кишки в первую очередь зависит от наличия и характера сочетанного порока, а также времени установления диагноза. Выживаемость детей после оперативного лечения варьирует в пределах 42-86% [16]. Выживаемость новорожденных при атрезии тонкого кишечника в последние десятилетия составляет 84-96% [25]. 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% [17].

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 [17].

**Цель работы** – анализ структуры врожденной атрезии ЖКТ и уровень выживаемости у новорожденных с данной патологией в Карагандинской области.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проанализированы ретроспективно 49 историй с атрезиями пищевода, заднего прохода и тонкого кишечника за период с 2014 по 2018 г., из них 35 историй родов, обменные карты и истории развития новорожденных с врожденными атрезиями ЖКТ, родившихся на третьем уровне родовспоможения в перинатальных центрах г. Караганды, 14 историй развития новорожденных, поступивших в Област-

ную детскую клиническую больницу г. Караганды, родившихся на втором уровне родовспоможения из Регионального акушерско-гинекологического центра г. Караганды, родильного дома г. Темиртау и родильного отделения г. Балхаш.

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

При анализе 49 историй новорожденных выявлено, что мальчиков было 35 (71,4%), девочек – 14 (28,5%), доношенных – 29 (59,1%), недоношенных – 20 (40,8%). В структуре диагнозов изолированными, системными и множественными пороками были следующие нозологические формы: атрезия пищевода – 18 (36,7%), из них атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищем – 16 (88,8%) случаев, атрезия пищевода без свища – 2 (11,1%), атрезия заднего прохода – 15 (30,6%), из них со свищем – 10 (66,6%), без свища – 5 (33,3%), атрезия 12-перстной кишки – 11 (22,4%), атрезия тощей кишки – 5 (10,2%). Из 49 случаев атрезий ЖКТ 41 (83,6%) были в составе МВПР.

В результате анализа отмечено, что только 30 (61,2%) беременных встали на учет до 13 нед. (I триместр беременности) и прошли 3 ультразвуковых исследования (УЗИ), 11 (22,4%) – в период с 14 до 27 нед. (II триместр беременности) и соответственно прошли только 2 УЗИ, 8 (16,3%) женщин прошли только 1 УЗИ после 28 нед. (III триместр беременности). При этом антенатально атрезия ЖКТ было диагностировано только в 12 (24,4%) случаев во второй половине беременности, в остальных 37 (75,5%) случаях диагностированы после рождения. Из 12 выявленных верно диагнозов во время беременности 6 (50%) случаев приходились на атрезию ДПК, 3 (25%) – на атрезию тонкой кишки, 2 (16,6%), 1 (8,3%) – на аноректальную атрезию. Пренатальное выявление врожденных пороков ЖКТ основывалось в основном на косвенных признаках, таких как многоводие, маловодие, гастромегалия. В 9 случаях во время ультразвукового скрининга были также диагностированы признаки аномалии развития со стороны других органов, задержка внутриутробного развития, УЗ-маркеры синдрома Дауна. Постнатальная диагностика основывалась на таких данных, как клиническая картина, анатомические особенности новорожденного, инструментальные исследования. В 18 (100% от всех случаев атрезии пищевода) случаях проба Элефанта была положительной. На рентген-снимке четко визуализировался слепой конец пищевода, наличие воздуха в желудке и ки-

шечнике при трахеопищеводном свище и отсутствие газов в ЖКТ при безсвищевой форме. Ведущий критерий атрезии ануса – это его отсутствие на типичном месте, которое было диагностировано уже на первичном осмотре новорожденного в 15 (100%). Рентгенография по Вангестину проводилась как метод диагностики высоты дефекта. У 3 (20%) пациентов с аноректальной мальформацией с ректоvesибулярным свищем отмечалось изменение цвета мочи.

Атрезии ДПК и тонкого кишечника относятся к врожденной кишечной непроходимости. Для атрезий тонкого кишечника характерны отсроченные клинические проявления по сравнению с двумя предыдущими патологиями. Клиника атрезии ДПК проявлялась в течение первых суток в виде рвоты с примесью желчи у 7 (63,6%) пациентов или без примесей – у 4 (36,3%), в дальнейшем отмечалось нарастание обезвоживания и изменение характера стула у 10 (62,5%) больных. Отхождение мекония при врожденной высокой кишечной непроходимости зарегистрировано у 9 (56,2%) пациентов, у 14 (64,2%) отмечалось вздутие живота, его увеличение в верхних отделах. На рентген-снимке визуализировались расширенный желудок, замедленная эвакуация, вздутие петель кишечника.

Так, зарегистрировано 28 (57,1%) летальных исходов с верифицированным врожденными атрезиями ЖКТ, из них 27 (96,4%) – в структуре МВПР, которые представлены в различных комбинациях с летальным исходом. Наиболее часто встречались пороки со стороны сердечно-сосудистой системы – 18 (36,7%) и мочеполовой системы – 10 (20,4%). В структуре МВПР у умерших детей в неонатальный период со стороны сердечно-сосудистой системы в большинстве случаев были представлены следующие пороки: ООС, ОАП, ДМЖП, ДМПП, МАРС, частичный аномальный дренаж легочных вен. Данные пороки также проявлялись в объединении не только с ВПР ЖКТ, но между собой и аномалиями органов других систем, таких как центральная нервная и мочеполовая системы. Такие формы МВПР были у 7 (25%) младенцев и сопровождалась летальностью в 100% случаев. Из них 3 (10,7%) случая сопровождалась хромосомными аномалиями, а именно трисомией по 21 хромосоме (синдром Дауна). У 2 (7,1%) недоношенных МВПР сопровождалось задержкой внутриутробного развития.

Из 28 случаев с летальным исходом 17 (60,7%) подвергались транспортировке как

внутри города, так и из других близлежащих городов и районов. Что привело к ряду осложнений, таких как гипотермия, гипогликемии, аспирация и регургитация содержимого через свищ, ухудшение общего состояния при сопутствующей соматической патологии. Позже, несмотря на высококвалифицированную помощь специалистов в условиях специализированного медицинского учреждения, пациенты умерли.

Начиная с 2017 г. практикуется оказание хирургической помощи новорожденным с атрезиями ЖКТ непосредственно в областном и городском перинатальных центрах г. Караганды и Жезказгана специалистами по неонатальной хирургии. Дооперационный и послеоперационный уход проводится неонатологами. Сравнительные показатели летальности и выживаемости новорожденных с врожденной атрезией ЖКТ: в 2017 г. по поводу МВПР прооперированы 6 новорожденных, летальность составила 66,6%, выживаемость – 33,3% по сравнению с 2016 г.: летальность – 69,2%, выживаемость 30,8%, в 2018 г.: летальность – 53,8%, выживаемость – 46,1%.

Основными причинами смерти после оказанного оперативного вмешательства были ДВС, сердечно-легочная недостаточность, ранний неонатальный сепсис, аспирационная пневмония, гипотермия.

Общее число выписанных новорожденных составило 21 (42,8%), на долю изолированных пороков пришлось 7 (33,3%) случаев, в сочетании – 14 (66,6%).

Остается актуальной дородовая профилактика развития ВПР ЖКТ: планирование безопасной беременности, солидарная ответственность женщин за свое здоровье. В пренатальный период с учетом отягощенного соматического и акушерского анамнеза необходимо оценить степень риска по развитию ВПР ЖКТ. Организовать направление в соответствующие организации, обеспеченные УЗИ аппаратами экспертного класса и высококвалифицированными специалистами, согласно приказу о регионализации перинатальной помощи РК от 21 декабря 2007 года №746 ввиду того, что имеет место недостаточность выявляемости ВПР ЖКТ на ранних этапах развития, элиминации и коррекции.

### ВЫВОДЫ

1. В общей структуре врожденных атрезий ЖКТ преобладают такие пороки, как атрезия пищевода и заднего прохода.

2. Множественные пороки преобладают над изолированными и обеспечивают основ-

ной процент летальных исходов.

3. В свою очередь при изолированных пороках ЖКТ при условии своевременной диагностики и оказании квалифицированной помощи, которые соответствуют стандартам ВОЗ и протоколам МЗ РК, прогноз благоприятный, выживаемость варьирует от 87,5 до 100%.

4. Оперативное лечение новорожденных по месту рождения в условиях перинатального центра повышает эффективность оказанных мер. При этом устраняется ряд неблагоприятных факторов, оказывающих негативное влияние на исход операции, таких как переохлаждение, потеря времени на транспортировку и адаптацию новорожденных, риск инфицирования и аспирации.

5. Для профилактики рождения детей с врожденными атрезиями ЖКТ имеют важное значение планирование безопасной беременности, выделение групп риска, антенатальная диагностика ВПР ЖКТ, которая возможна благодаря УЗИ-диагностике экспертного класса и опыта специалиста.

### ЛИТЕРАТУРА

1 Аппасова М. И. Частота и структура врожденных пороков развития у детей города Алматы /М. И. Аппасова, С. В. Чой, С. М. Чагай //Сб. науч. тр. «Наука о человеке. X конгресс молодых ученых и специалистов». – Алматы, 2009. – 166 с.

2 Байгулов М. Ш. Обоснование и разработка методики оценки организации хирургической помощи детям с врожденными пороками развития ЖКТ: Автореф. дис. ...д-ра мед. наук. – Астана, 2011. – 38 с.

3 Баиров Г. А. Срочная хирургия детей: Рук. для врачей. – СПб: Питер, 1997. – 462 с.

Блинов А. Ю. Атрезия ануса. Пора поставить точку /А. Ю. Блинов, М. В. Медведев // Пренатальная диагностика. – 2014. – Т. 13. – С. 24-29.

4 Выдрыч Ю. В. Эпидемиологическая и клинико-генетическая характеристика атрезии пищевода (обзор литературы) /Ю. В. Выдрыч, Н. С. Демикова, Ю. Н. Филюшкин // Неонатология. – 2015. – №3. – С. 52-53.

5 Гомелла Т. Л. Неонатология /Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннигама, Ф. Г. Эяля. – М., 2015. – 264 с.

6 Гусева О. И. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта: Автореф. дис. ...д-ра мед. наук. – Нижний Новгород, 2006. – 44 с.

7 Демидов В. Н. Возможности ультразвуковой диагностики пороков развития желудочно-кишечного тракта плода /В. Н., Демидов, Н.

В. Машинец /Акушерство и гинекология. – 2013. – №8. – С. 78-83.

8 Ембергенова М. Х. Опыт Казахстана в выполнении 4-ой цели тысячелетия по снижению смертности детей от 0 до 5 лет за период с 1990 по 2015 годы /М. Х. Ембергенова, Т. К. Чувакова, Б. Т. Карин //Педиатрия и детская хирургия. – 2016. – №3. – С. 65-70.

9 Ерекешов А. А. Тактика ведения новорожденных с неотложной врожденной хирургической патологией: Учеб. пособие. – Астана, 2008. – С. 17

10 Информационный бюллетень № 370 Апрель 2015 //ВОЗ Пороки развития. URL: <http://www.who.int> (дата обращения: 21.03.18)

11 Казакбаева А. Т. Врожденные пороки центральной нервной системы как медицинская и социальная проблема в Каргандинской области /А. Т. Казакбаева, Н. Л. Кенжебекова, Н. А. Ержанова //Междунар. студ. науч. вестн. – 2018. – №2 URL: <http://eduherald.ru/ru/article/view?id=18182>

12 Клинический протокол диагностики и лечения Министерства здравоохранения Республики Казахстан от «05» мая 2014 года №6 «Пороки развития пищевода у новорожденных» [Электронный ресурс] URL: <https://diseases.medelement.com/disease/>

13 Кулешов Н. П. Диагностика и профилактика врожденной патологии /Н. П. Кулешов, О. В. Макаров, В. П. Макарова //Рос. мед. журн. – 2001. – №1. – С. 28-33.

14 Лазюк Г. И. Пороки развития органов пищеварения /Г. И. Лазюк, И. А. //Тератология человека. – М.: Медицина, 1979. – С. 182-208.

15 Медведев М. В. Пренатальная эхография. – М.: Реальное Время, 2005. – 560 с.

16 Полин Р. А. Секреты неонатологии и перинатологии» /Р. А. Полин, А. Р. Спитцер /Под общей ред. Н. Н. Володина. – М.: БИНОМ, 2011. – С. 295.

17 Правительственная рабочая группа и Межведомственная группа ООН по расчету показателей детской смертности: Отчет. – Астана, 2013. – 23 с.

18 Рооз Р. Неонатология: Практич. рекомендации. – М.: Мед. лит., 2011. – 592 с.

19 Стыгар А. М. Ультразвуковая диагностика патологии органов пищеварительной системы плода //Клиническая визуальная диагностика. – М.: Триада-Х, 2005. – С. 23-24.

20 Тараканов В. А. Возможности хирургического лечения множественных врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у новорожденных //Кубанский научный медицинский вестник. – 2012. – №6. – С. 135.

21 Amulya K. Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula. – Chelsea, 2017. – 134 p.

22 Clark D. C. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula //Am. Fam. Physician. – 1999. – V. 59. – P. 910-920.

23 Hannon E. J. Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg /E. J. Hannon, J. Billington, E. M. Kiely. Accepted: 24 November 2015 / Published online: 18 April 2016

24 Kumaran N. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia /N. Kumaran, K. R. Shankar, D. A. Lloyd //Eur. J. Pediatr. Surg. – 2002. – V. 12. – С. 163-167.

25 Minkes R. K Lee Physicians Group Congenital Anomalies of Esophagus. Updated: Mar 23, 2018.

26 Seo J. An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia /J. Seo, Y. Kim Do, A. R. Kim //Korean J. Pediatr. – 2010. – V. 53. – P. 705-710.

27 Sfeir R. Epidemiology of esophageal atresia /R. Sfeir, L. Michaud, J. Salleron //Dis. Esophagus. – 2013. – V. 26 (4). – P. 354-355.

#### REFERENCES

1 Appasova M. I. Chastota i struktura vrozhdennyh porokov razvitija u detej goroda Almaty /M. I. Appasova, S. V. Choj, S. M. Chagaj //Sb. nauch. tr. «Nauka o cheloveke. X kongress molodyh uchenyh i specialistov». – Almaty, 2009. – 166 s.

2 Bajgulov M. Sh. Obosnovanie i razrabotka metodiki ocenki organizacii hirurgicheskoy pomoshhi detjam s vrozhdennyh porokov razvitija ZhKT: Avtoref. dis. ...d-ra med. nauk. – Aстана, 2011. – 38 s.

3 Bairov G. A. Srochnaja hirurgija detej: Ruk. dlja vrachej. – SPb: Piter, 1997. – 462 s.

4 Blinov A. Ju. Atrezija anusa. Pora postavit' tochku /A. Ju. Blinov, M. V. Medvedev // Prenatal'naja diagnostika. – 2014. – T. 13. – S. 24-29.

5 Vydrych Ju. V. Jepidemiologicheskaja i kliniko-geneticheskaja harakteristika atrezii pishhevoda (obzor literatury) /Ju. V. Vydrych, N. S. Demikova, Ju. N. Filjushkin //Neonatologija. – 2015. – №3. – S. 52-53.

6 Gomella T. L. Neonatologija /T. L. Gomella, M. D. Kannigama, F. G. Jejalja. – M., 2015. – 264 s.

7 Guseva O. I. Ul'trazvukovaja diagnostika vrozhdennyh porokov razvitija zheludochno-kishechnogo trakta: Avtoref. dis. ...d-ra med. nauk. – Nizhnij Novgorod, 2006. – 44 s.

8 Demidov V. N. Vozmozhnosti ul'trazvu-

kovoj diagnostiki porokov razvitija zheludochno-kishechnogo trakta ploda /V. N., Demidov, N. V. Mashinec /Akusherstvo i ginekologija. – 2013. – №8. – S. 78-83.

9 Embergenova M. H. Opyt Kazahstana v vypolnenii 4-oj celi tysjacheletija po snizheniju smernosti detej ot 0 do 5 let za period s 1990 po 2015 gody /M. H. Embergenova, T. K. Chuvakova, B. T. Karin //Pediatrija i detskaja hirurgija. – 2016. – №3. – S. 65-70.

10 Erekeshev A. A. Taktika vedenija novorozhdennyh s neotlozhoj vrozhdennoj hirurgicheskoj patologiej: Ucheb. posobie. – Astana, 2008. – S. 17

11 Informacionnyj bjulleten' № 370 Aprel' 2015 //VOZ Poroki razvitija. URL: <http://www.who.int> (data obrashhenie: 21.03.18)

12 Kazakbaeva A. T. Vrozhdennye poroki central'noj nervnoj sistemy kak medicinskaja i social'naja problema v Kargandinskoj oblasti /A. T. Kazakbaeva, N. L. Kenzhebekova, N. A. Erzhanova //Mezhdunar. stud. nauch. vestn. – 2018. – №2 URL: <http://eduherald.ru/ru/article/view?id=18182>

13 Klinicheskij protokol diagnostiki i lechenija Ministerstva zdravoohraneniya Respubliki Kazahstan ot «05» maja 2014 goda №6 «Poroki razvitija pishhevoda u novorozhdennyh» [Jelektronnyj resurs] URL: <https://diseases.medelement.com/disease/>

14 Kuleshov N. P. Diagnostika i profilaktika vrozhdennoj patologii /N. P. Kuleshov, O. V. Makarov, V. P. Makarova //Ros. med. zhurn. – 2001. – №1. – S. 28-33.

15 Lazjuk G. I. Poroki razvitija organov pishhevareniya /G. I. Lazjuk, I. A. //Teratologija cheloveka. – M.: Medicina, 1979. – C. 182-208.

16 Medvedev M. V. Prenatal'naja jehografiya. – M.: Real'noe Vremja, 2005. – 560 s.

17 Polin R. A. Sekrety neonatologii i perinatologii» /R. A. Polin, A. R. Spitcer /Pod obshej red. N. N. Volodina. – M.: BINOM, 2011. – S. 295.

18 Pravitel'stvennaja rabochaja gruppa i Mezhvedomstvennaja gruppa OON po raschetu pokazatelej detskoj smernosti: Otchet. – Astana, 2013. – 23 s.

19 Roov R. Neonatologija: Praktich. rekomendacii. – M.: Med. lit., 2011. – 592 s.

20 Stygar A. M. Ul'trazvukovaja diagnostika patologii organov pishhevaritel'noj sistemy ploda //Klinicheskaja vizual'naja diagnostika. – M.: Triada-H, 2005. – C. 23-24.

21 Tarakanov V. A. Vozmozhnosti hirurgicheskogo lechenija mnozhestvennyh vrozhdennyh porokov razvitija zheludochno-kishechnogo trakta u novorozhdennyh //Kubanskij nauchnyj medicinskij vestnik. – 2012. – №6. – S. 135.

22 Amulya K. Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula. – Chelsea, 2017. – 134 p.

23 Clark D. C. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula //Am. Fam. Physician. – 1999. – V. 59. – P. 910-920.

24 Hannon E. J. Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg /E. J. Hannon, J. Billington, E. M. Kiely. Accepted: 24 November 2015 / Published online: 18 April 2016

25 Kumaran N. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia /N. Kumaran, K. R. Shankar, D. A. Lloyd //Eur. J. Pediatr. Surg. – 2002. – V. 12. – C. 163-167.

26 Minkes R. K Lee Physicians Group Congenital Anomalies of Esophagus. Updated: Mar 23, 2018.

27 Seo J. An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia /J. Seo, Y. Kim Do, A. R. Kim //Korean J. Pediatr. – 2010. – V. 53. – P. 705-710.

28 Sfeir R. Epidemiology of esophageal atresia /R. Sfeir, L. Michaud, J. Salleron //Dis. Esophagus. – 2013. – V. 26 (4). – P. 354-355.

Поступила 05.02.2019 г.

*K. A. Kenzhebeyeva, I. D. Kumeiko, M. A. Borisevich, A. M. Izenov, D. Ye. Kireyev, M. A. Alshev, M. B. Zhunis, D. B. Mamadiyeva, F. Ye. Madet*

*STRUCTURE AND SURVIVAL OF THE GASTROINTESTINAL TRACT ATRESIA IN NEWBORNS*

*Karaganda medical university (Karaganda, Kazakhstan)*

According to literary data, congenital malformations of the gastrointestinal tract 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 congenital malformation occurrence has no tendency to decrease. Wherein, the congenital malformations diagnosis of the gastrointestinal tract is possible already in the antenatal period, the accuracy of which depends on the use of highly specialized expert diagnostic devices, the level of specialists' qualification as well as the type of defect. Early diagnoses, and consequently, the early start of specialized care, both neonatal and surgical in perinatal centers, excluding transportation as well as the form of congenital malformations of gastrointestinal tract and its combination with other congenital malformations, have a direct impact on the children's survival prognosis with congenital malformations of gastrointestinal tract. This work presents a review of literature data on the frequency of occurrence, various methods of timely diagnosis of gastrointestinal atresia, specialized surgical care and neona-

tal care for this group of children.

*Key words:* congenital malformations of the gastrointestinal tract, newborns, diagnosis, prognosis

*К. А. Кенжебаева, И. Д. Кумейко, М. А. Борисевич, А. М. Изенов, Д. Е. Киреев, М. А. Альшев, М. Б. Жунис, Д. Б. Мамадиева, Ф. Е. Мәдет*

*НӘРЕТЕЛЕРДЕГІ АСҚАЗАН- ІШЕК ЖОЛЫ АТРЕЗИЯСЫНЫҢ ҚҰРЫЛЫМЫ МЕН ӨМІРШЕҢДІГІ  
Қарағанды медицина университеті (Қарағанды, Қазақстан)*

Әдеби оқулықтар мәліметтері бойынша барлық туа пайда болған ақаулардың ішінде асқазан-ішек жолдарының туа пайда болған жеткіліксіздігі әлем бойынша және Қазақстан Республикасы бойынша үшінші орында тұр. Туа пайда болған ақаулардың кездесу жиелігінің төмендеу үрдісі өзгеріссіз. Соған қарамастан асқазан- ішек жолдарының туа пайда болған ақауларын қазірдің өзінде антенатальды кезеңінде анықтауға болады. Ақпараттың нақтылығы: жоғары мамандандырылған диагностикалық әдістерге, маманның квалификация дәрежесіне және де ақаудың түріне байланысты. Ерте диагностика, өзіндік перинатальдық орталықтарда неонатальдық және мамандандырылған хирургиялық көмектің ерте басталуы, тасымалдаумен сондай-ақ асқазан- ішек жолдарының ақаулары ТПА нысанын және оның басқа даму кемістіктерімен үйлесімділігін қоспағанда, туа пайда болған ақау-АІЖ балалардың өміршеңдік болжамына тікелей әсер етеді.

*Кілт сөздер:* Асқазан-ішек жолдарының туа пайда болған ақаулары, нәрестелер, диагностика, болжам