

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение
высшего образования «Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н. И. Пирогова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

ЧУБКО Давид Марленович

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АХАЛАЗИИ У ДЕТЕЙ

3.1.11. Детская хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
Алхасов Абдуманап Басирович,
доктор медицинских наук, доцент

Москва – 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	3
Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	10
1.1. Этиология и патогенез	10
1.2. Клиническая картина	12
1.3. Диагностика	13
1.4. Методы хирургического лечения АК.....	14
Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ	23
2.1. Общая характеристика наблюдений.....	23
2.2. Методы хирургического лечения ахалазии кардии у детей	28
2.3. Оценка результатов лечения детей с АК	33
2.4. Статистическая обработка данных	35
Глава 3. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АХАЛАЗИИ КАРДИИ У ДЕТЕЙ И РЕЗУЛЬТАТЫ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ	37
3.1. Клиническая картина	38
3.2. Рентгенологическое исследование пищевода и желудка.....	44
3.3. Эндоскопия	47
3.5. Суточная манометрия пищевода	50
3.5. Суточный рН-мониторинг пищевода.....	52
Глава 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С АХАЛАЗИЕЙ КАРДИИ	54
4.1. Результаты механической дилатации кардиального отдела пищевода..	54
4.2. Результаты кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору ...	60
4.3. Алгоритм диагностики и лечения ахалазии кардии у детей.....	83
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	86
ВЫВОДЫ	93
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	95
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ	97
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	98

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность и степень разработанности темы исследования

Ахалазия кардии (АК) – это идиопатическое нейромышечное заболевание, которое характеризуется функциональным нарушением проходимости кардиального отдела пищевода и, как следствие, расширением вышележащих его отделов [86, 158, 177].

В настоящее время отсутствует четкое консолидированное представление об этиологии и патогенезе данного заболевания, ввиду чего нет консенсуса относительно выбора методов хирургического лечения пациентов с АК [33, 46, 57, 112, 118, 139, 141, 151, 152, 170, 173, 180].

подавляющее большинство исследований по проблеме АК относится к взрослым пациентам, а хирургическое лечение детей с этим диагнозом (по крайней мере в отечественном сегменте научной литературы) освещено крайне скудно, будучи представлено единичными публикациями [21, 25, 40, 51].

Зарубежные источники дают несколько более развернутое представление о современном состоянии вопроса лечения детей с АК. В настоящее время в мире существует две наиболее широко используемые методики оперативной коррекции АК у детей: кардиомиотомия по Геллеру и механическая кардиодилатация (баллонная дилатация, бужирование). Оба этих подхода заимствованы из арсенала «взрослой» хирургии, поэтому представление об их эффективности и безопасности у детей во многом создается, исходя из опыта общих хирургов. Данное состояние вопроса не может считаться удовлетворительным. Детская хирургия испытывает острую потребность в проведении научных исследований, посвященных комплексной оценке результатов применения каждой методики у детей с АК.

В последние годы разработан и стал все шире применяться новый метод хирургического лечения АК – пероральная эндоскопическая миотомия (ПОЭМ) [49,85,87]. Непосредственные и ближайшие результаты оказались обнадеживающими и позволили считать ПОЭМ альтернативой ранее предложенным методам [62, 162, 180]. Однако специфика данной методики не исчерпывается одними преимуществами. Использование ПОЭМ не может

гарантировать от развития опасных осложнений, таких как перфорация пищевода и тяжелые кровотечения, а также от развития вторичного гастроэзофагеального рефлюкса (ГЭР). Следовательно, все упомянутые методы требуют индивидуального выбора, что невозможно без накопления и систематизации опыта их применения в реальной клинической практике [13, 15, 49, 50, 62, 92]

В детской хирургии вопрос о правильном ведении пациентов с АК далек от своего решения. В настоящее время в литературе исчезающе мало публикаций, которые отражали бы достаточный опыт применения той или иной методики хирургического лечения АК. Регламентирующие документы (Федеральные клинические рекомендации) находятся в стадии разработки, которая тормозится ввиду дефицита научных данных по указанной проблеме. Национальное руководство по детской хирургии не может считаться достаточным, когда возникают вопросы индивидуального выбора тактики при лечении разнородной по возрасту и соматическим характеристикам группы детей с АК [39]. Это приводит к ошибкам в хирургическом ведении детей с данной патологией, что в детском возрасте губительно не только ввиду повышения риска осложнений, но и с точки зрения снижения качества жизни ребенка, влияя на его развитие в наиболее уязвимый период жизни и общий прогноз.

В доступной литературе российского научного сегмента работы по изучению проблемы диагностики и лечения ахалазии кардии у детей встречаются достаточно редко [25, 38–42, 51]. Большинство публикаций – это описания отдельных клинических случаев или тезисы докладов. Очевидно, это связано с относительно низкой распространенностью заболевания и, как следствие, малым количеством пациентов в отдельно взятых центрах. Среди небольшого общего числа пациентов завершенных катамнестических наблюдений результатов кардиомиотомии по Геллеру, дополненную фундопликацией по Дору, еще меньше, хотя эта комбинация де-факто является наиболее рекомендуемой в педиатрической практике. Изучение литературы показало, что в России отсутствует общепринятый алгоритм хирургического лечения пациентов детского возраста с ахалазией кардии, и не разработана методология оценки его результатов.

Таким образом, актуальность данной работы обусловлена тем, что впервые в отечественной практике обобщен многолетний опыт хирургического лечения детей с АК в двух крупных клинических Центрах, чтобы на основе анализа ближайших и отдаленных результатов разработать единый подход к ведению детей с АК. Вышесказанное определяет цель настоящего исследования и его задачи.

Цель исследования

Улучшение результатов лечения детей с ахалазией кардиального отдела пищевода путем разработки и обоснования нового рационального подхода к выбору способов диагностики и хирургической коррекции.

Задачи исследования

1. Изучить особенности клинических проявлений ахалазии кардии у детей разного возраста и сопоставить их с результатами рентгенологического, эндоскопического и функциональных методов диагностики.
2. Сформировать единый диагностический комплекс, позволяющий определить клинические характеристики заболевания и анатомо-функциональное состояние пищевода на всех этапах оказания помощи.
3. Проанализировать лечение 65 детей с ахалазией кардиального отдела пищевода методами механической кардиодилатации и кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору, предложить меры по совершенствованию техники вмешательств.
4. Оценить полученные результаты хирургического лечения детей с ахалазией кардии, используя клинические и инструментальные способы, а также качество жизни пациентов.
5. Разработать лечебно-диагностический алгоритм для наиболее эффективного и безопасного хирургического лечения детей с ахалазией кардии.

Научная новизна

Определены клинические особенности течения ахалазии кардии у детей на разных стадиях заболевания, а также их взаимосвязь с инструментальными данными и функциональными характеристиками пищевода.

Показана вторичная роль пищеводной манометрии и Ph-метрии в диагностике ахалазии кардии и в оценке эффективности лечения в сравнении с традиционными рентгенологическими и эндоскопическими методами исследования.

На основании большого количества наблюдений доказана неэффективность механической кардиодилатации как самостоятельного метода лечения детей с ахалазией кардии и обоснован приоритет выбора кардиомиотомии с фундопликацией в качестве основного способа хирургической коррекции.

Впервые проведена оценка качества жизни пациентов детского возраста с ахалазией кардии и ее динамика после хирургического лечения.

Теоретическая и практическая значимость работы

Подробно исследованы функциональные характеристики пищевода с применением методов манометрии и Ph-метрии, дано теоретическое обоснование различию в динамике клинических симптомов, рентгенологической и эндоскопической картин, внутрипросветных показателей давления и кислотности у детей с АК после лечения.

Отработана и внедрена в постоянную практику надежная и безопасная методика лапароскопической кардиомиотомии по Геллеру в сочетании с фундопликацией по Дору.

Подтверждено, что механические методы кардиодилатации не могут рассматриваться как основной метод лечения ахалазии кардии, но оправданы в качестве дополнения к радикальной кардиомиотомии, повышая ее эффективность.

Разработан максимально простой, эффективный и доступный для выполнения лечебно-диагностический алгоритм, позволяющий значительно улучшить результаты лечения детей с ахалазией кардии.

Методология исследования

Работа выполнена на кафедре детской хирургии (заведующий кафедрой – д. м. н., чл.-корр. РАН, профессор А. Ю. Разумовский) федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский

университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ректор – д. б. н., академик РАН, профессор С. А. Лукьянов). Программа диссертационного исследования одобрена локальным этическим комитетом ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, протокол № 218 от 26.05.2022.

Исследование проводилось на базе Государственного бюджетного учреждения г. Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н. Ф. Филатова» Департамента здравоохранения г. Москвы (главный врач – д. м. н. А. И. Чубарова) и Федерального государственного автономного учреждения «Научный исследовательский медицинский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (директор – д. м. н., профессор А. П. Фисенко, главный врач – к. м. н. М. И. Ивардава). Было проведено ретроспективное и проспективное исследование результатов лечения 65 детей с АК, оперированных в период с 2001 по 2021 гг.

Диагностика АК проводилась клиническими, рентгенологическими, эндоскопическими и функциональными методами, также использовались квалитетрические инструменты в виде шкал Eckardt и опросника SF-36. Хирургическое лечение включало методы механической дилатации кардиального отдела пищевода, кардиомиотомию по Геллеру с фундопликацией по Дору в лапароскопическом и открытом вариантах. Анализ результатов проводился с использованием рациональных математических подходов, при необходимости использовались методы одномерного и многомерного тестирования.

Основные положения, выносимые на защиту

Клинические проявления ахалазии кардии у детей отчетливо характеризуют степень нарушения моторной функции пищевода и коррелируют с данными инструментальных методов диагностики.

Механическая кардиодилатация у детей с ахалазией кардии не оправдывает себя как самостоятельный метод лечения, но может быть избирательно использована после кардиомиотомии для улучшения ее результата.

Лапароскопическая кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору

является высокоэффективным и безопасным методом хирургического лечения детей с ахалазией кардии и достоверно улучшает качество их жизни.

Степень достоверности полученных результатов и апробация результатов исследования

Фактический объем исследований и современный уровень статистической обработки свидетельствуют о достоверности представленных результатов.

Основные положения доложены:

- на VI образовательном форуме детских хирургов России с международным участием 23–24 октября 2020, г. Москва (On-line);
- в Обществе детских хирургов Москвы и Московской области 25 февраля 2021, г. Москва (заседание № 608);
- на XIII съезде хирургов России 8–10 сентября 2021 года, г. Москва.

Апробация диссертации состоялась на заседании кафедры детской хирургии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ протокол № 1 от 27 октября 2022 года.

Внедрение результатов работы в практику

Разработанные в результате исследования практические рекомендации использованы при лечении детей с ахалазией кардии в ГБУЗ «ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ г. Москвы на базе отделения торакальной хирургии и ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» г. Москвы на базе хирургического торакального отделения.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Научные положения диссертации соответствует паспорту научной специальности 3.1.11. Детская хирургия. Результаты соответствуют области исследования специальности: пункты 1, 2, 3, 4 паспорта специальности 3.1.11.

Личный вклад автора

Автор самостоятельно сформулировал и обосновал цель и задачи исследования, разработал программу исследования, определил перечень и форму первичных учетных документов. Активно участвовал в лечебном процессе: обследовании, оценке жалоб, интерпретации и анализе результатов

инструментальных и лабораторных исследований, в выборе метода лечения и анализе его эффективности. Диссертант научно обосновал выводы и практические рекомендации, а также ассистировал и самостоятельно выполнял кардиодилатации различными способами и кардиомиотомию по Геллеру с фундопликацией по Дору. Принял ведущее участие в разработке рекомендаций по тактике хирургического лечения пациентов в ахалазией кардии.

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 3 научные статьи по специальности «детская хирургия» в журналах, рекомендуемых ВАК РФ для публикации результатов диссертационных исследований. 2 статьи содержат результаты диссертационной работы и 1 – является обзором литературы по теме диссертации.

1. Лапароскопическая кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору - стандарт лечения ахалазии кардии у детей . Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Митупов З.Б., Чубко Д.М. «Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии». 2020. Т. 10. № 5. С. 131.

2. Ахалазия кардии при синдроме Оллграва у ребенка 8 лет. Разумовский А.Ю., Митупов З.Б., Алхасов А.Б., Чубко Д.М. «Детская хирургия». 2021. Т. 25. № 2. С. 121-126.

3. Ахалазия кардии у детей. Чубко Д.М., Разумовский А.Ю., Митупов З.Б., Алхасов А.Б. «Детская хирургия». 2021. Т. 25. № 6. С. 392-398.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 116 страницах печатного текста и состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и списка использованной литературы. Работа иллюстрирована 32 рисунками, 22 таблицами. Список литературы включает 62 отечественных и 123 зарубежных источника.

Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Ахалазия кардии (АК) – (синоним – кардиоспазм, мегаэзофагус, идиопатическое расширение пищевода) – это идиопатическое нейромышечное заболевание, которое характеризуется функциональным нарушением проходимости кардиального отдела пищевода и как следствие, расширением вышележащих его отделов [182].

1.1. Этиология и патогенез

История изучения этиологии и патогенеза АК началась в 17-м веке. Так, Th. Willis, впервые описавший это заболевание у взрослых в 1674 году, считал, что имеет место паралич отверстия в желудок – *conclusion orificio ventriculi*. Уже первые секционные исследования у больных данной группы, длительно страдавших при жизни нарушением проходимости кардии, позволили установить наличие выраженной дилатации пищевода, не связанной с органическим сужением [7, 95].

Впервые термин «ахалазия» был введен в литературу А. Hurst в 1915 году. Согласно его концепции, акт глотания и перистальтика, возникающая вслед за этим, не приводит, как это должно быть в норме, к открытию кардии. Это объяснялось выпадением нормального рефлекса на открытие после акта глотания [16, 17, 18, 158]. В последующем эта теория получила подтверждение и в манометрических исследованиях. Измерение давления в просвете кардии на разных уровнях у больных данной группы показало, что раскрытие пищеводно-желудочного перехода происходит некоординированно с актом глотания. Если у здоровых людей после глотка отмечается снижение давления в области кардии, то при АК такого падения давления, соответствующего раскрытию кардии, не происходит [9, 20].

В целом, исследования по данной проблеме привели к единому мнению о нейрогенной природе АК. Мнения расходились лишь по уровню поражения нервной системы, обуславливающему заболевание. Противоречивые данные о поражении блуждающих и симпатических нервов заставили учёных обратить

внимание на изменения в терминальных отделах нервного аппарата кардии. Raske в 1927 г. впервые обнаружил при кардиоспазме дегенеративные изменения в ганглиях Ауэрбахова сплетения в нижней трети кардии. Аналогичные результаты получил и А. Hurst [67]. Ряд исследователей обнаружили, что наряду с дегенеративными изменениями в ганглиях такие же нарушения отмечаются и в пре- и постганглионарных волокнах блуждающих нервов (Т. А. Суворова, Н. И. Иорданская, 1961) [45, 89]. Анализируя литературные данные, ряд авторов пришли к выводу, что дегенерация ганглиозных клеток при ахалазии является единственно надежным фактором дебюта заболевания [19, 48].

В литературе по отношению к детям рассматривались указанные выше теории патогенеза. Появилось мнение о патогенетическом сходстве АК с болезнью Гиршпрунга ввиду наличия аганглионарного сегмента пищевода при данном заболевании. F. Bandmann также считал АК и мегаколон схожими заболеваниями. Наряду с этим, некоторые авторы при гистологических исследованиях у детей находили, что ганглии межмышечного сплетения в кардиальном отделе были нормальными. Также авторы исследований спорили о природе этого заболевания: одни считали, что изменения со стороны межмышечного сплетения при ахалазии в детском возрасте являются приобретёнными, другие же – что присутствует врожденная агенезия [9, 20, 31, 42, 64].

В последние десятилетия патогенез развития АК объясняется несколькими факторами, прежде всего, развитием воспалительных нейродегенеративных (дистрофических) изменений межмышечного сплетения кардии с последующим повреждением ганглиев и фиброзом нервных структур [27, 69]. В числе возможных этиологических факторов развития АК выделяют инфекционный, генетический и аутоиммунный. Вирусы кори и герпеса рассматриваются как наиболее вероятные причины воспалительных нейродегенеративных изменений. Сюда же относится и болезнь Чагаса. Однако существующая связь между АК и предшествующими инфекционными заболеваниями не дает возможности сформулировать законченную инфекционную теорию появления этого заболевания ввиду отсутствия четких клинико-эпидемиологических данных о заболеваемости АК. В

пользу инфекционной теории свидетельствуют гистологические изменения воспалительного характера в области кардии у соответствующих больных [21, 69].

Применительно к детскому контингенту достаточно убедительно выглядит генетическая гипотеза происхождения АК. У детей одной из главных причин АК считается мутация гена ALADIN (Alacrimia-Achalasia-Adrenal Insufficiency Neurologic disorder), локализации 12q13, вследствие чего развивается аутосомно-рецессивное заболевание, называемое синдромом Allgrove, или синдромом ААА, проявляющееся развитием алакрии, ахалазии и хронической надпочечниковой недостаточностью. Имеется высокий риск развития ахалазии и у детей с трисомией по 21-й хромосоме. Около 75% таких пациентов страдают заболеваниями желудочно-кишечного тракта, а у 2% возникает АК, причем риск развития заболевания при данном синдроме выше в 200 раз, чем в общей популяции [80, 121, 123, 131, 132].

Некоторые из исследователей выдвинули предположение, что в патогенезе АК существует и аутоиммунное звено. Этот вопрос прорабатывается в настоящее время, но представляет скорее академический интерес, так как адаптировать имеющиеся наработки к конкретным методам лечения АК еще только предстоит [71, 104, 148].

Таким образом, на сегодняшний день отсутствует единая целостная теория развития АК у взрослых и у детей. Это, в свою очередь, приводит к отсутствию единого взгляда на проблему ведения пациентов с данной патологией. Заболевание в детском возрасте встречается достаточно редко (4–6 случаев на 1 млн населения). Наиболее часто первые симптомы заболевания проявляются в возрасте 7–10 лет, хотя могут встречаться и у детей младшего возраста. Заболевание одинаково часто встречается у мальчиков и у девочек (соотношение полов 1:1) [61, 93, 113, 119, 120, 156, 167, 185].

1.2. Клиническая картина

Основными клиническими проявлениями ахалазии являются дисфагия, рвота и регургитация неизменной пищей. Дисфагия у детей младшего возраста

проявляется рядом косвенных признаков: избирательность в выборе продуктов, предпочтение мягкой, жидкой, пюреобразной пищи. Ребенок запивает твердую пищу большим количеством воды, делает много глотательных движений, тщательно, медленно пережёвывает еду или вовсе от нее отказывается. Дети старшего возраста предъявляют жалобы на боли и тяжесть за грудиной, в эпигастральной области [39, 40, 73, 83, 90].

Рвота и регургитация являются также ведущими симптомами ахалазии. При этом рвота происходит неизменной, непереваренной пищей без кислого запаха. Регургитация также может проявляться «внепищеводными» симптомами, такими как: частые заболевания ЛОР органов (отиты, синуситы), навязчивый сухой кашель, частые бронхиты, пневмонии, явления бронхообструкции. Зачастую детям ошибочно выставляется диагноз «бронхиальная астма». Об этом необходимо помнить клиницисту для выбора верной тактики обследования пациента.

Также к сопутствующим симптомам ахалазии можно отнести состояния, которые возникают в следствии недостаточного поступления питательных вещества с пищей, а именно: потеря массы тела, анемия, задержка и отставание в физическом развитии [84, 88].

1.3. Диагностика

Диагноз АК устанавливается только на основании комплексного обследования. Чрезвычайно важно, чтобы исследования проводились опытными специалистами для правильной методики проведения и верной трактовки результатов исследований [35, 160, 165].

Рентгеноскопия пищевода с сульфатом бария для контрастного усиления является основным из наиболее доступных методов диагностики [36, 38, 125]. Другим надежным и доступным методом исследования при подозрении на АК является эзофагогастроскопия. Она выполняется с использованием эзофагогастроскопа возрастного диаметра и преследует две основные цели. Во-первых, оценивается степень выраженности воспалительных изменений в пищеводе. Во-вторых, проводится дифференциальный диагноз со стенозом

пищевода, поскольку при последнем чаще всего невозможно провести эндоскоп в желудок, а при АК это удастся [29, 81].

Манометрия области кардиального жома у детей является вспомогательным методом диагностики, который имеет ограниченное применение. При анализе результатов манометрии кардии используется Чикагская классификация нарушения моторики кардии (2008 г.), согласно которой выделяются три типа АК. Для всех типов характерно повышение суммарного давления в области кардии во время акта глотания (выше 15 мм рт. ст.) и отсутствие перистальтической волны сокращения грудного отдела пищевода. При этом давление в покое может быть повышено или в пределах нормальных значений (норма 10–35 мм рт. ст.). При I типе (классическая АК) отсутствует любая перистальтика грудного отдела пищевода. При АК II типа отсутствует нормальная перистальтическая волна, однако, наблюдается равномерное спастическое сокращение умеренной интенсивности по всей длине пищевода. АК III типа характеризуется наличием отдельных спастических сокращений пищевода [6, 78, 103, 105, 116, 129, 133, 134, 154, 157].

Такие методы исследования, как компьютерная и магнитно-резонансная томография, а также сонография, имеют вспомогательный характер, применяются лишь при подозрении на наличие объемного образования, которые могут приводить к компрессии кардиального отдела пищевода.

Дифференциальный диагноз проводится со следующими заболеваниями: стеноз пищевода, желудочно-пищеводный рефлюкс, объемные образования пищевода и желудка, дивертикул пищевода [97, 171].

1.4. Методы хирургического лечения АК

Хирургическое лечение АК имеет более чем полувековую историю и насчитывает десятки методов [8, 22, 166]. Можно выделить 5 групп оперативных вмешательств: механические методы расширения кардии; операции на расширенном пищеводе; операции на диафрагме; операции на дистальном отделе пищевода и кардии; пероральные эндоскопические вмешательства. Все они были

предложены в разное время, внедрены в практику у взрослых пациентов, после чего в той или иной степени заимствованы детскими хирургами. В настоящее время уже накоплен определенный массив данных, касающийся эффективности и безопасности каждого из них [1, 2, 13, 14, 24, 26, 28, 37, 47, 53, 54, 72, 147].

Механические методы расширения кардии. Идея достигнуть улучшения проходимости кардии механическим путём принадлежит Th. Willis, впервые описавшему заболевание. Он применял расширение кардии с помощью бужа, изготовленного из китового уса (1674 год) [176]. Бужирование применял также в 1821–1866 годах Cooper [15]. В литературе имеются сообщения о лечении данного заболевания посредством бужирования и в более позднее время [11, 30, 55].

Другое направление в лечении АК получило свое развитие в связи с изобретением дилататоров: гидростатических, пневматических, металлических [15, 74, 82, 94, 109, 115, 146]. При помощи этих инструментов можно добиться не только расширения, но и перерастяжения кардии. Н. Moersch в 1933 году сообщил о том, что гидростатический и пневматический дилататоры были применены у 948 больных в клинике Мейо. Хорошие результаты были получены в 72% случаев. В 1951 году A. Olsen сообщил о лечении 601 больного. К 1952 г. Н. Starck располагал опытом лечения 1371 больного и получил хорошие результаты у 95–97% с помощью своего изобретения – механического дилататора. Советские хирурги применяли, в основном, форсированное расширение дилататором Штарка. Первое сообщение о применении гидростатического дилататора у детей опубликовано Н. Moersch в 1929. W. Payne, F. Ellis, A. Olsen отмечали, что из 17 детей, пролеченных гидростатическими дилататорами, неудовлетворительные отдаленные результаты были получены у 7. В остальных случаях результаты хорошие (5) и удовлетворительные (5), однако больные подвергались повторным курсам дилатации, а некоторые продолжали лечиться, будучи уже взрослыми [15, 41].

Баллонная дилатация в настоящее время применяется, как правило, в комбинации с другими методами хирургического лечения, поскольку изолированная баллонная дилатация имеет низкую эффективность лечения и частые рецидивы. Marcelo F. Vela в обзоре 2006 года сообщает, что в долгосрочном

периоде эффективность баллонной дилатации составляет 28% [168]. Согласно J. Moonen (2013), 3-летняя эффективность изолированной баллонной дилатации составляет 37% [122]. В одном из последних исследований Goneidy с соавт., являющимся обзорным исследованием 33 статей, посвященных проблеме лечения АК, эффективность баллонной дилатации оценивается в 44,5%, а повторные вмешательства потребовались в 62,3% случаев, что в целом следует признать неудовлетворительным результатом [90]. Между тем, низкая частота осложнений (до 5%, по данным различных авторов) позволяет использовать баллонную дилатацию кардии в качестве первичного метода лечения с целью подготовки к последующей радикальной операции, а также в качестве поддерживающего метода лечения, в том числе у больных с тяжелой сопутствующей патологией [68, 70, 137].

До 1955 года метод механической дилатации кардии при лечении АК в клинике детской хирургии и ортопедии II МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова был единственным. Однако С. Д. Терновский уже в 1957–1958 годах, выступая на заседаниях Московского хирургического общества, определенно высказывался в пользу хирургического лечения заболевания в детском возрасте и отмечал, что бужирование даёт лишь временный эффект [16]. В настоящее время у детских хирургов отношение к данному способу в целом сдержанное, но полностью из клинической практики он, по-видимому, не будет исключен еще продолжительное время.

Операции на расширенном пищеводе. Данные методики имели своей целью улучшение пассажа пищи за счёт уменьшения объёма кардии. Их авторы исходили из того, что расширение кардии является основным патогенетическим фактором, а нарушение проходимости кардии развивается вторично. Впервые предложение иссекать часть стенки расширенного кардии выдвинул в 1897 г. K. Jaffe, а осуществил его M. Reisinger в 1907 году. У детей данная технология не применяется, что вполне понятно, учитывая явно паллиативный характер вмешательства, к тому же несущего чрезмерный риск послеоперационных осложнений.

Операции на диафрагме. Анализ литературы показывает, что некоторые авторы видели причину нарушения проходимости кардии при данном заболевании в спазме ножек пищеводного кольца диафрагмы. Исходя из этого, отдельными хирургами применялась операция рассечения пищеводного кольца диафрагмы – диафрагмокуротомия. Отдалённые результаты этой операции у взрослых, по данным применявших её авторов, неудовлетворительны.

Таким образом, рассмотренные выше виды вмешательств не обоснованы по сути, неэффективны и небезопасны, ввиду чего в настоящее время представляют только исторический интерес и почти никем не применяются. Учитывая специфику организма ребенка и круг задач, решаемый детскими хирургами при лечении детей с АК, ни операции на расширенном пищеводе, ни диафрагмокуротомия не могут быть рекомендованы для использования в педиатрической практике.

Операции на дистальном отделе пищевода и кардии. Одной из первых в этой группе была операция трансгастрального расширения кардии, впервые выполненная J. Mikulicz в 1903 году. Суть её заключается в пальцевом растяжении кардии через разрез в стенке желудка. Для растяжения кардии Микулич применял также корнцанг. Основным недостатком операции является разрушение кардиального сфинктера. В связи с этим возможно развитие рефлюкс-эзофагита. Не исключена возможность рецидива вследствие рубцевания. Идея достигнуть улучшения проходимости кардиального отдела кардии путём рассечения мышечного слоя принадлежит G. Gottstein, однако впервые она была осуществлена E. Heller 14 апреля 1913 года [22]. В последующем большинство хирургов стало применять один разрез – на передней поверхности кардии. Впервые внеслизистая кардиомиотомия у ребёнка была выполнена в нашей стране Н. Н. Петровым в октябре 1926 года [8, 23, 56]. Santy с соавт. при 168 операциях Геллера отмечали хорошие и удовлетворительные результаты у 90% больных, плохие у 7,5%. C. Adams, F. Ellis после проведения 108 операций Геллера не регистрировали летальных исходов, а полное выздоровление получено у 80% [63].

С целью ликвидировать недостатки операции по Heller многие хирурги предложили свои модификации операции внеслизистой миотомии. Среди них, в

первую очередь, следует отметить операцию кардиоластики диафрагмальным лоскутом. Эту оригинальную операцию впервые предложил в 1957 году Б. В. Петровский. Предложенный метод пластики пищеводно-желудочного перехода лоскутом диафрагмы на питающей ножке из левостороннего трансторакального доступа часто приводил к рецидиву дисфагии, обусловленному развитием «рубцового блока» вокруг пищевода и тяжелым пептическим рефлюкс-эзофагитом [43].

Основным недостатком кардиомиотомии является возникновение желудочно-пищеводного рефлюкса. В мета-анализе Campos G. были опубликованы результаты 39 исследований, сообщивших о 3086 пациентах после лапароскопической миотомии. Было обнаружено, что, хотя частота редукции симптомов после миотомии не зависела от выполнения фундопликации, частота послеоперационных симптомов гастроэзофагеального рефлюкса была явно выше, когда фундопликация не выполнялась (31,5% против 8,8%; $p = 0,001$). Кроме того, анализ статей, в которых были представлены данные 24-часовой рН-мониторинга, подтвердил эти выводы. Показано наличие в 41,5% случаев патологического гастроэзофагеального рефлюкса при отсутствии фундопликации по сравнению с 14,5% при ее выполнении ($p = 0,01$) [74].

В отдаленные сроки после операции Геллера частота возникновения желудочно-пищеводного рефлюкса достигает 52%, рефлюкс-эзофагита – 17%, грыж пищеводного отверстия диафрагмы – 9% [102]. У пациентов с высокой кислотностью желудочного сока это приводит к рефлюкс-эзофагиту и формированию стеноза кардии. Все это послужило поводом для дополнения операции Геллера антирефлюксными операциями типа фундопликации Nissen, Toupet, Belsey, Dor [5, 52, 58, 130].

Во избежание этих осложнений А. Ф. Черноусов и Э. Н. Ванцян предложили пневматическую ступенчатую кардиодилатацию, а у больных со II и III стадиями ахалазии кардии – органосохраняющую кардиопластическую операцию, в основе которой лежит модифицированная кардиомиотомия по E. Heller с неполной фундопликацией, позволяющей предотвратить рефлюкс-эзофагит [3, 10, 37].

Некоторые хирурги применяли закрытие слизистой после кардиомиотомии дном желудка [32, 34, 140, 150, 164]. М. Rossetti комбинировал операцию Геллера с фундопликацией по Ниссену [41].

Некоторые авторы предпочитают выполнять при лапароскопической кардиомиотомии Геллера фундопликацию по Dor, в то время как другие авторы предпочитают фундопликацию по Тоупер [12, 127, 142, 145]. Так, А. Kilic и соавторы в 93% случаях выполняли фундопликацию, из них 75% по Тоупет, 16% по Dor и 1% по Belsey [108]. С. Smith приводит серию наблюдений 209 пациентов, у которых в 86,6% случаев выполнена гастропунопликация по Тоупет, а в 12% случаев по Dor и, соответственно, 1,4% операций без фундопликации [155]. Многими авторами подчеркивается преимущество фундопликации по Dor, Тоупет в сравнении с методом Nissen, который ассоциирован с большей частотой развития рефлюкса [110, 136, 143].

С целью снижения количества повторных вмешательств вследствие рецидива АК после лапароскопической кардиомиотомии Jafri M. и соавторы предлагают выполнять интраоперационную манометрию с целью определения адекватности миотомии [101]. Впервые данные о применении интраоперационной манометрии принадлежат Hill L., который опубликовал результаты трансторакальной кардиомиотомии. В 94% случаях получен хороший результат [96]. В самой большой серии наблюдений (139 больных) лапароскопической кардиомиотомии с использованием интраоперационной манометрии случай рецидива повышения давления в НПС наблюдался лишь у 1 больного и симптомы дисфагии в 7% наблюдений [75].

Интересные данные приводят С. Smith и соавторы, которые провели анализ результатов лечения 209 больных с ахалазией кардии. В первой группе (154 больных) перед кардиомиотомией применяли различные консервативные методы лечения: баллонную кардиодилатацию, инъекции ботулинического токсина и последовательно оба метода. В этой группе уровень перфораций слизистой во время кардиомиотомии составил 9,7%, тогда как у больных, которым не применяли консервативные методы лечения (вторая группа), этот показатель составил 3,6%.

Поздние послеоперационные осложнения в виде тяжелой дисфагии и осложнения со стороны легких в первой группе встречались в 2 раза чаще. Также авторы приводят данные о недостаточной миотомии, проявляющейся тяжелыми симптомами заболевания после операции. В первой группе в 19,5% случаев требовались дополнительные процедуры, включая повторную миотомию и эзофаготомию, а во второй группе в 10,1% случаев. Учитывая приведенные данные, авторы рекомендуют не выполнять консервативные методы лечения тем больным, которым планируется проведение кардиомиотомии [128, 149, 155, 178, 181].

В статье W. Рауне приводятся данные сравнительного анализа отдаленных результатов 431 кардиодилатации и 468 эзофагокардиомиотомий в клинике Мейо. При этом выявлены отличные и хорошие результаты у 65% и 85% пациентов соответственно. Неудовлетворительные результаты после консервативного лечения наблюдали в 3 раза чаще, 19% и 6% соответственно [138].

Пероральные эндоскопические вмешательства. Активное развитие миниинвазивной внутрипросветной эндоскопической хирургии привело к созданию на основе двух методик (миотомии и эндоскопической диссекции в подслизистом слое пищевода) нового миниинвазивного метода лечения АК – пероральной эндоскопической миотомии [65, 91, 124, 153, 161, 169, 179]. В 2007 году Р. Pasricha и соавт. [135] предложили и успешно апробировали в эксперименте на животных технику эндоскопической миотомии – при контрольной манометрии в результате операции выявлено значительное снижение давления в области НПС, а при наблюдении в течение 7 дней признаков перитонита и медиастинита не отмечено. Методику эндоскопической миотомии у человека впервые разработал и выполнил в 2008 г. Н. Inoue с коллегами (Иокогама, Япония) [99]. В первых публикациях Н. Inoue 2010 г. и Von Renteln et al 2012 г. представлены результаты лечения 17 и 16 пациентов соответственно [99, 172]. Положительный результат – отсутствие дисфагии – достигнут у всех пациентов, что подтверждено данными внутрипросветной манометрии пищевода. Отмечено снижение давления в области нижнего пищеводного сфинктера от 52 до 19 мм рт. ст. Также в ряде работ представлены данные эффективности ПОЭМ, которая оценивалась в основном по

изменению балла Eckardt. При этом учитывалась динамика симптомов заболевания и данные рентгеноскопии с бариевой взвесью, а также манометрии для оценки функциональных исходов. Опубликованные исследования сообщают о успешных результатах у 82–100% пациентов с резким снижением балла Eckardt, а также давления нижнего пищеводного сфинктера [126].

В каждом из исследований отмечено по одному больному с явлениями рефлюкс-эзофагита после операции. Выраженность эзофагита была оценена как ст. А и ст. В по Лос-Анджелесской классификации. Как показывают публикации, ПОЭМ обладает комбинированными преимуществами эндоскопической процедуры с долгосрочной эффективностью хирургической миотомии. В настоящее время накоплен значительный опыт выполнения ПОЭМ во всем мире. Однако данные работы в основном касаются взрослых пациентов [66, 76, 79, 100, 107, 114, 144, 183].

Несмотря на безопасность и краткосрочную эффективность данной методики, подтверждаемой многими авторами, низкую частоту осложнений, отмечается высокая частота возникновения желудочно-пищеводного рефлюкса [44, 98, 106, 111, 126, 159, 163, 174, 175]. Мультицентровое исследование, опубликованное в 2019 году, касается применения ПОЭМ у 117 детей. В этом исследовании развитие желудочно-пищеводного рефлюкса зарегистрировано в 15% случаев [77].

В другом мультицентровом исследовании желудочно-пищеводный рефлюкс выявлен в 27% наблюдений (всего 130 детей, которым выполнена ПОЭМ) [117]. Этот факт заставляет настороженно воспринимать информацию о перспективности ПОЭМ у детей и требует изучения долгосрочных результатов.

Таким образом, при анализе данных мировой литературы, обращает на себя внимание отсутствие единообразия трактовке методов хирургической коррекции АК, поскольку каждая обладает своими преимуществами. Все применяемые на сегодняшний день методики являются малоинвазивными, что особенно важно в отношении их переноса в практику детских хирургов. Однако в мировой литературе крайне мало публикаций, посвященных результатам применения

данных методик у пациентов детского возраста, нет сравнительной оценки методов лечения на достаточной для статистического анализа выборке пациентов, что объясняет отсутствие общепринятого подхода и клинических рекомендаций по хирургическому ведению детей с АК. Все эти обстоятельства послужили побудительным мотивом для проведения данного исследования.

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1. Общая характеристика наблюдений

В исследование были включены пациенты, у которых на момент обращения в одну из указанных клиник отмечались симптомы АК. Выраженность симптомов была значительной, это заставило их обратиться за медицинской помощью и госпитализироваться в хирургическое отделение. Ниже представлено распределение пациентов по возрасту в каждой из клиник, на базе которых осуществлялось лечение (Таблица 1).

Таблица 1 – Распределение пациентов по возрасту

<i>Возраст</i>	<i>ГБУ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова» ДЗ Москвы (2001–2021 гг)</i>	<i>ФГАУ «НМИЦ здоровья детей Минздрава России» (2019–2021гг)</i>
1 год – 5 лет	2	1
6–10 лет	10	2
11–17 лет	39	11
Всего	51	14
	65 (100%)	

Средний возраст пациентов составил 152 ± 9 месяцев. Соотношение полов составило 1:1,1 (девочек – 31, мальчиков – 34). Средний индекс массы тела (ИМТ) составил $16,9 \pm 3,7$ кг/м², с минимальным значением 11,4 кг/м².

Исследование проводилось как когортное ретроспективно-проспективное, критерием включения пациента в исследование был признак перенесенного хирургического вмешательства по поводу АК., формирование групп выполнялось на основании отличающего признака в виде примененного метода хирургического лечения. В I группу были включены пациенты с АК, перенесшие только кардиодилатацию (n = 24). При этом эндоскопическая баллонная дилатация была выполнена у 18 детей, у остальных 6 применено бужирование по струне-проводнику. Во II группу (n = 41) вошли пациенты, которым в качестве основного метода лечения была выполнена кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору (КМГ с ФД), в 11 случаях открытым способом, а в 30 – лапароскопическим.

В следующей главе приведены данные, доказывающие исходную однородность групп по возрасту, клинической оценке, стадии заболевания. Мы не ставили в настоящем исследовании задачу по изучению эффективности и безопасности подслизистой эндоскопической миотомии у детей. Причин этому можно назвать несколько. Основными явились две:

1) на момент появления первых публикаций об использовании эндопросветной миотомии у детей мы уже располагали собственной хорошо отработанной технологией лапароскопической кардиомиотомии, которая была более безопасной, нежели новая экспериментальная методика;

2) эндоскопическая подслизистая миотомия не решает проблему профилактики желудочно-пищеводного рефлюкса у оперированных детей, виду чего не может считаться оправданной с точки зрения патогенеза.

Клиническая оценка

С целью объективизации оценки степени выраженности клинических проявлений заболевания, а также эффективности лечения была использована шкала тяжести ахалазии кардии Eckardt (The Eckardt Score for Achalasia Severity). Данная шкала учитывает наиболее значимые клинические проявления заболевания и является по сути инструментом для квалиметрии. Заполнение таблицы производилось лечащим врачом со слов пациента или его родителей, при этом содержание таблицы было переведено на русский язык (Таблица 2).

Таблица 2 – Адаптированная шкала оценки тяжести ахалазии кардии

<i>Симптомы</i>	<i>Баллы</i>			
	0	1	2	3
Дисфагия	Никогда	Иногда	1 раз в день	Каждый прием пищи
Регургитация	Никогда	Иногда	1 раз в день	Каждый прием пищи
Боль в груди	Никогда	Иногда	1 раз в день	Несколько раз в день
Уменьшение массы тела, %	Нет	< 5	5–10	> 10

В первичной медицинской документации, помимо симптомов, указанных в оценочной шкале, также отражались так называемые внепищеводные проявления

АК: кашель, периодические подъемы температуры тела, анемия различной степени выраженности.

Инструментальная диагностика

Рентгенологическое исследование с контрастным веществом (сульфатом бария) применяли как основной метод диагностики АК у всех детей независимо от возраста и пола. Исследование выполнялось строго натощак после 6-часового голодания, на аппарате «ZEXIRA» модель DREX-ZX80 (2B305-796RU*J). Исследование начинали в положении пациента стоя. Выполнялась обзорная рентгеноскопия органов грудной и брюшной полости, при этом оценивалось: наличие или отсутствие газового пузыря желудка, наличие или отсутствие тени расширенного пищевода, наличие дополнительных образований и аномалий органов грудной и брюшной полости. Затем под контролем рентгеноскопии пациенту предлагалось выпить контрастное вещество (сульфат бария), имеющее консистенцию, близкую к жидкой сметане. На этом этапе оценивался диаметр пищевода (измерялся диаметр супрастенотического расширения и диаметр кардии при открытии), характер его перистальтики, наличие симптома «клюва», симптома «проваливания», которые являются основными признаками АК. Затем после полного заполнения желудка контрастным веществом и опорожнения пищевода, в положении пациента лежа выполнялась водно-сифонная проба, при которой оценивалось наличие или отсутствие явлений ГЭР и его степень, также оценивалось состояние пищеводно-желудочного перехода, наличие грыж пищеводного отверстия. В конце оценивалась эвакуация из желудка, и 12-перстной кишки, при необходимости выполнялись отсроченные снимки.

Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) также проводилась всем пациентам, включенным в исследование. Для эндоскопического обследования использовали модели видеоэндоскопов: GIF-N180, GIF-N180, GIF-N190 производства «Olympus inc.» (Япония). Исследование выполнялось под аппаратно-масочным наркозом в условиях эндоскопического кабинета, строго натощак, после ночного голодания. Для исследования использовался эндоскоп возрастного

диаметра, что особенно важно, с целью объективной оценки состояния и проходимости кардии.

При выполнении эндоскопии оценивались диаметр пищевода, характер его перистальтики, состояние слизистой оболочки, наличие в просвете пищевода остатков пищи, слизи, большого количества слюны.

24-часовая внутрипищеводная манометрия была выполнена 11 детям из обеих групп с АК до и после оперативного лечения. Манометрию выполняли портативным аппаратом "MicroDigitrapp" (Synectics, Sweden). Небольшие размеры аппарата (500 г) и миниатюрные внутрипищеводные катетеры с микродатчиками (многоцветные эластичные стерилизуемые катетеры с тремя циркулярно расположенными каналами давления, внешний диаметр 4 мм, расстояние между датчиками 5 см) значительно снижали дискомфорт от исследования, что позволяло избежать ятрогенных нарушений естественной сократительной активности пищевода и желудка. Манометрический катетер проводили через средние носовые ходы в пищевод до проникновения нижнего датчика в просвет желудка. После манометрического определения зоны нижнего пищеводного сфинктера датчики устанавливали в дистальной части пищевода на 5, 10 и 15 см. выше сфинктера. Максимально надежная фиксация катетера снаружи при помощи лейкопластыря является решающим моментом, снижающим процент артефактов. Величины давления записываются с частотой 4 Hz, хранятся в памяти записывающего устройства. За сутки в среднем каждый датчик регистрировал около 1000–1400 сокращений. По завершении регистрации данные извлекались из встроенной памяти аппарата, анализ их производили при помощи прилагаемой специализированной программы Multigram™.

Для анализа выделялись три группы показателей, соответствующие 3 функциональным отделах пищевода (верхний пищеводный сфинктер, непосредственно тело пищевода и НПС). Для верхнего пищеводного сфинктера (ВПС) определяли: уровень локализации или протяженность ВПС; давление покоя ВПС в mmHg; давление открытия ВПС в ответ на акт глотания в mmHg; продолжительность открытия ВПС во время глотания в сек; координация работы

ВПС и глотки. Для тела пищевода определяли: число перистальтических сокращений в 1 минуту; количество перистальтических и антиперистальтических сокращений пищевода; процент одновременных сокращений; процент изолированных сокращений; количество перистальтических сокращений с амплитудой более 25 mmHg; количество перистальтических сокращений с амплитудой менее 25 mmHg; количество перистальтических сокращений с амплитудой более 150 mmHg; количество перистальтических сокращений продолжительностью более 2 секунд; количество перистальтических сокращений продолжительностью более 7 секунд; число двухпиковых сокращений пищевода за время исследования; количество перистальтических волн с наличием более двухпиковых сокращений пищевода. Для нижнего пищеводного сфинктера (НПС) определяли общую длину НПС в см; длину брюшного отдела НПС в см; давление покоя НПС в mmHg.

Референсными значениями для настоящего исследования послужили данные, ставшие де-факто стандартом в функциональной диагностике ЖКТ [75, 103, 129, 134].

24 часовая внутрипищеводная рН-метрия выполнена у 25 детей из группы 2 до и после оперативного лечения. Для этого также применяли портативный аппарат "MicroDigitrapper" (Synectics, Sweden). рН-катетер проводили интраназально и устанавливали на 2–3 см выше зоны НПС, а референтный электрод фиксировали в проекции мечевидного отростка грудины. Положение рН-катетера подтверждали методом рентгеноскопии. Запись исследования производилась в течение 24 часов на переносном аппарате для регистрации и хранения данных. После окончания процедуры данные с рН-метра передавались на компьютер и проводили анализ полученных результатов. В зависимости от закисления или же защелачивания среды в пищеводе констатировали кислый или щелочной рефлюкс. Маркером кислого рефлюкса считали рН менее 4,0, а щелочного – рН более 7,0. Для анализа данных использовали показатели, предложенные DeMeester: количество рефлюкс-эпизодов (снижение рН пищевода ниже 4,0 или повышение рН выше 7,0); продолжительность самого длительного рефлюкс-эпизода; количество рефлюкс-

эпизодов длительностью более 5 минут; индекс рефлюкса (время исследования с рН менее 4,0 или более 7,0 в процентном отношении к общему времени исследования); время исследования с рН менее 4,0 или с рН более 7,0 в вертикальном положении; время исследования с рН менее 4,0 или с рН более 7,0 в горизонтальном положении. Референсные данные были взяты из работы коллектива авторов [19, 21], посвященной рН-метрии пищевода при ГЭР у детей.

2.2. Методы хирургического лечения ахалазии кардии у детей

Бужирование по струне-проводнику. Процедуру выполняли под эндотрахеальным наркозом в условиях эндоскопического кабинета, с применением монофиламентных направляющих металлических струн с атравматичным пружинным наконечником на дистальном конце производства фирмы «Cook» (США) и силиконовых бужей типа Savary с конусообразным дистальным концом и внутренним каналом на всем протяжении бужа. Первым этапом вмешательства проводили струну-проводник в желудок. Положение струны контролировали пальпаторно через переднюю стенку живота и струну фиксировали на заданной глубине. Следующим этапом буж проводили по струне-проводнику до проникновения его цилиндрической части в просвет желудка (Рисунок 1).

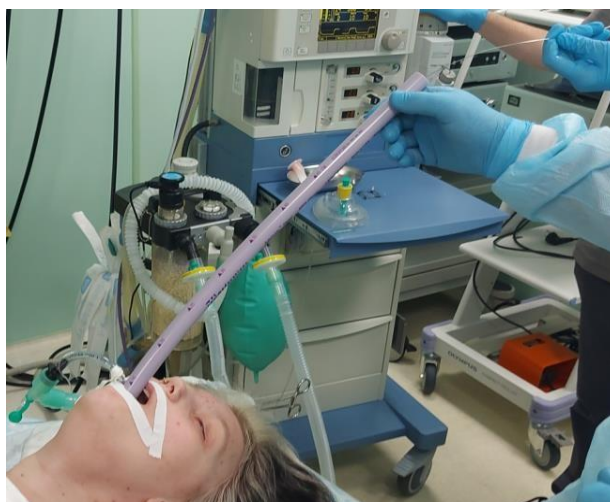
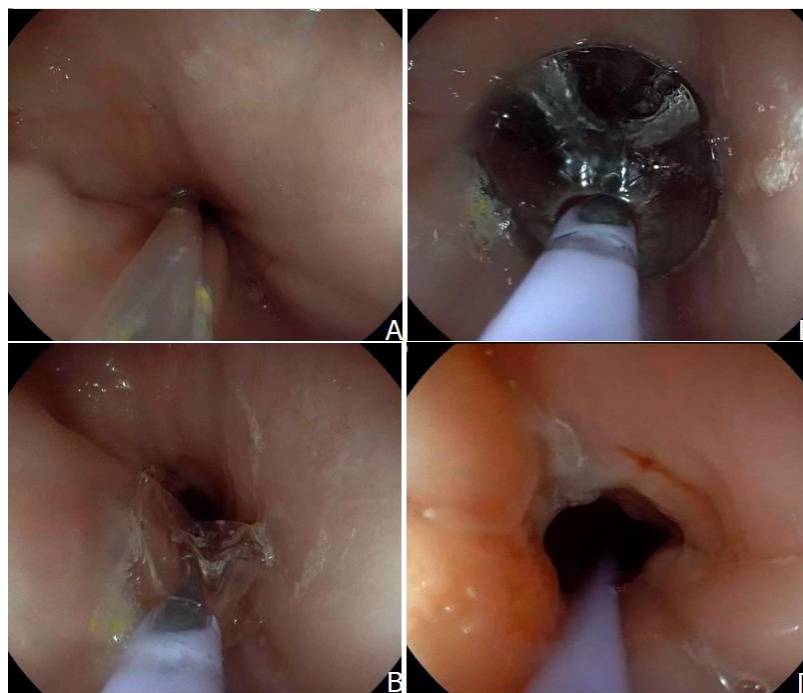


Рисунок 1 - Процедура бужирования по струне-проводнику у ребенка 16 лет с АК

Размер бужа определяли в зависимости от возраста ребенка, при этом у детей старшей возрастной группы использовали бужи диаметром 1,8–2,0 см, что

соответствует размерам 54–60 Fr. У детей младшей возрастной группы использовали буж диаметром 1,4–1,6 см, что соответствует размерам 42–48 Fr. После завершения процедуры буж медленно извлекали вместе со струной-проводником и выполняли контрольную фиброэзофагогастроскопию.

Эндоскопическая баллонная дилатация выполнялась по эндотрахеальным наркозом, в условиях эндоскопического кабинета, с применением системы для эндоскопической баллонной дилатации производства «EndoFlex». Видеоэндоскоп устанавливался непосредственно над зоной кардии, затем по его рабочему каналу в желудок вводили направляющую струну для баллонного дилататора. Затем баллонный дилататор в сложенном виде вводили по струне так, чтобы он располагался параллельно эндоскопу. Под визуальным контролем баллонный дилататор устанавливали таким образом, чтобы его средняя часть оказывалась точно в области пищеводно-желудочного перехода (Рисунок 2).



Примечание – А – баллон дилататора в сложенном виде проведен за зону кардии, Б – баллон раздут до 2 см, В и Г – баллон сдут, результат после дилатации – кардия раскрыта, определяются надрывы слизистой оболочки с незначительным кровоизлиянием

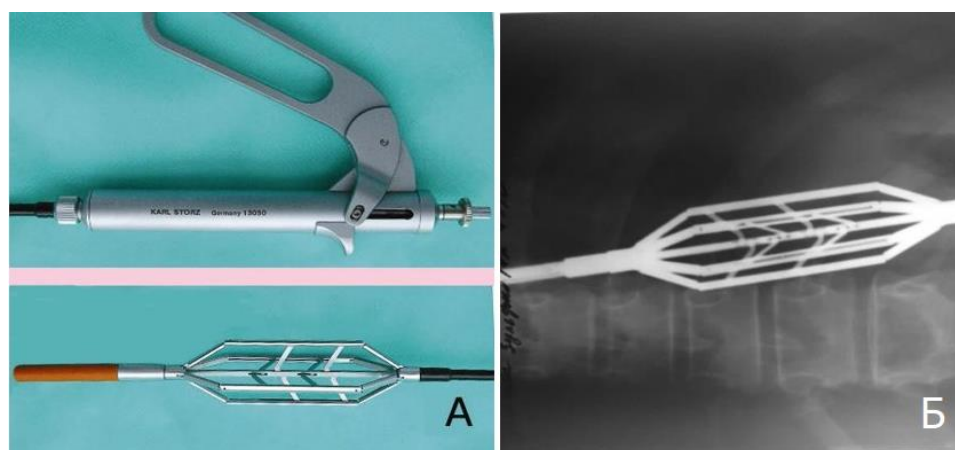
Рисунок 2 – Баллонная дилатация кардии у ребенка 14 лет с АК

Процесс дозированного расширения баллона осуществлялся так, чтобы удержать его от проскальзывания в пищевод или желудок. Кардиодилатация путем постепенного нагнетания физиологического раствора в баллон, выполнялась до

достижения диаметра 1,5–2,0 см у детей старшей возрастной группы и 1,5 см у детей младшей возрастной группы соответственно.

После извлечения баллона путем контрольной эзофагогастроскопии проводили тщательную ревизию зоны дилатации на предмет значительных дефектов слизистой оболочки пищевода и кардиального отдела желудка.

Кардиодилатация аппаратом Штарка. Процедура выполнялась по эндотрахеальным наркозом, в условиях рентгенологического кабинета. Кардиодилататор Штарка (Карл Шторц) – гибкая металлическая струна (диаметр 5 мм), на одном конце которого располагается раскрывающийся механизм для растяжения кардии, на другом конце – ручка с механизмом передачи усилия для раскрытия механизма. Максимальный диаметр дистального конца кардиодилататора после раскрытия составляет 30 мм. Под контролем рентгеноскопии в зону кардии проводили дистальный конец аппарата Штарка и выполняли кардиодилатацию (Рисунок 3). Время экспозиции 1–2 минуты. Затем кардиодилататор извлекали и после контрольной фиброэзофагогастроскопии ребенка переводили в палату.



Примечание – А – общий вид, Б – интраоперационная рентгенограмма, кардиодилататор раскрыт

Рисунок 3 – Аппарат Штарка для кардиодилатации

Операции на кардиальном отделе пищевода. Основным методом хирургического лечения детей с АК в нашем исследовании – это кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору (КМГ с ФД). До внедрения в широкую клиническую практику лапароскопической техники данную операцию проводили через лапаротомный доступ. Под эндотрахеальным комбинированным наркозом в

положении ребенка на спине выполняли верхнесрединную лапаротомию и рассекали левые треугольную и венечную связки печени. Левую долю печени отводили вправо, тем самым открывали доступ к кардиальному отделу желудка. Путем монополярной и биполярной коагуляции проводили диссекцию переднего периметра пищеводного отверстия диафрагмы и мобилизовали дистальный отдел пищевода. Желудок захватывали мягким зажимом и методом тракции обеспечивали натяжение дистального отдела пищевода. Вдоль рассекали переднюю стенку дистального отдела пищевода до слизистой оболочки, с переходом на желудок, без его повреждения. Слизистую оболочку отделяли от подслизисто-мышечного слоя полуциркулярно в обе стороны от разреза. Затем, после выполнения кардиомиотомии, приступали к гастропундопексии. Дно желудка подводили к дистальному отделу пищевода и фиксировали по линии к краям кардиомиотомического разреза отдельными не рассасывающимися узловыми швами. Схема операции представлена на Рисунке 4.

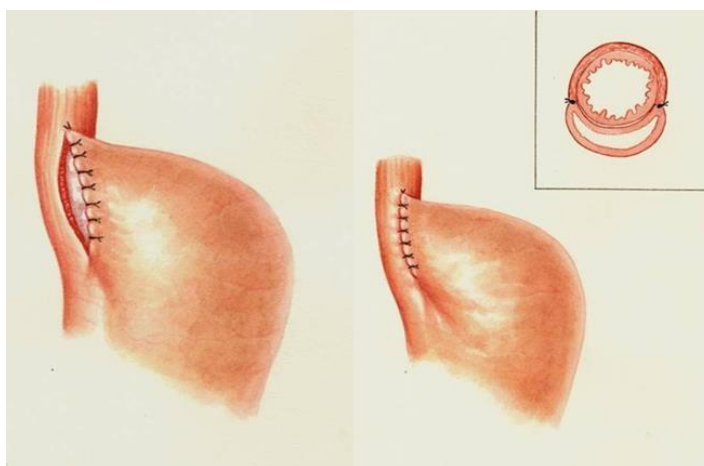


Рисунок 4 – Схема КМГ с ФД. Дно желудка последовательно фиксируется к медиальному и к латеральному краям разреза на пищеводе

Операцию заканчивали установкой зонда в желудок для декомпрессии. Зонд извлекали на 1–2-е сутки после операции и начинали энтеральную нагрузку в виде питья. Полный объем кормления ребенок получал на 4–5-е п/о сутки.

Лапароскопическая КМГ с ФД. Вмешательство выполняли под комбинированным эндотрахеальным наркозом, с применением эндоскопического оборудования «Karl Storz GmbH». При выполнении лапароскопической

кардиомиотомии по Геллеру придерживались основных принципов традиционной (открытой) операции. В брюшную полость устанавливали 5 портов. В зависимости от возраста и веса больного использовали инструменты диаметром 3,5 или 5 мм. Первый троакар вводили методом «открытой» лапароскопии трансумбиликально, через него инсуффлировали CO₂ (давление 10–12 мм Hg) и вводили телескоп (5 или 10 мм). После создания карбоксиперинеума и осмотра брюшной полости вводили четыре дополнительных троакара для эндоинструментов (Рисунок 5).



Рисунок 5 – Положение троакаров при лапароскопической кардиомиотомии

Для создания доступа к кардии и дистальному отделу пищевода левую долю печени поднимали вверх ирригатором введенный в брюшную полость через 3 троакар, а тракцию желудка вдоль осуществляли окончатым зажимом введенный через 5 троакар. Затем для диссекции вводили окончатый зажим и коагулятор через 2 и 4 троакары, соответственно. Диссекция и мобилизация переднего периметра пищеводного отверстия диафрагмы и дистального пищевода выполняли посредством монополярной или биполярной коагуляции. Далее намечали линию миотомии и выполняли внеслизистую кардиомиотомию по передней стенке пищевода методом одновременной тракцией мышцы в поперечном направлении двумя инструментами – зажимами (Рисунок 6 А). Линию миотомии формировали на 3–5 см выше и на 1,5–2,0 см ниже пищеводно-желудочного перехода (Рисунок 6 Б). Слизистую оболочку освобождали на $\frac{1}{2}$ окружности. Далее мобилизовали дно желудка слева от пищевода и фиксировали по периметру кардиомиотомии

узловыми не рассасывающимися швами, т. е. выполняли фундопликацию по Дору (Рисунок 6, В–Г).

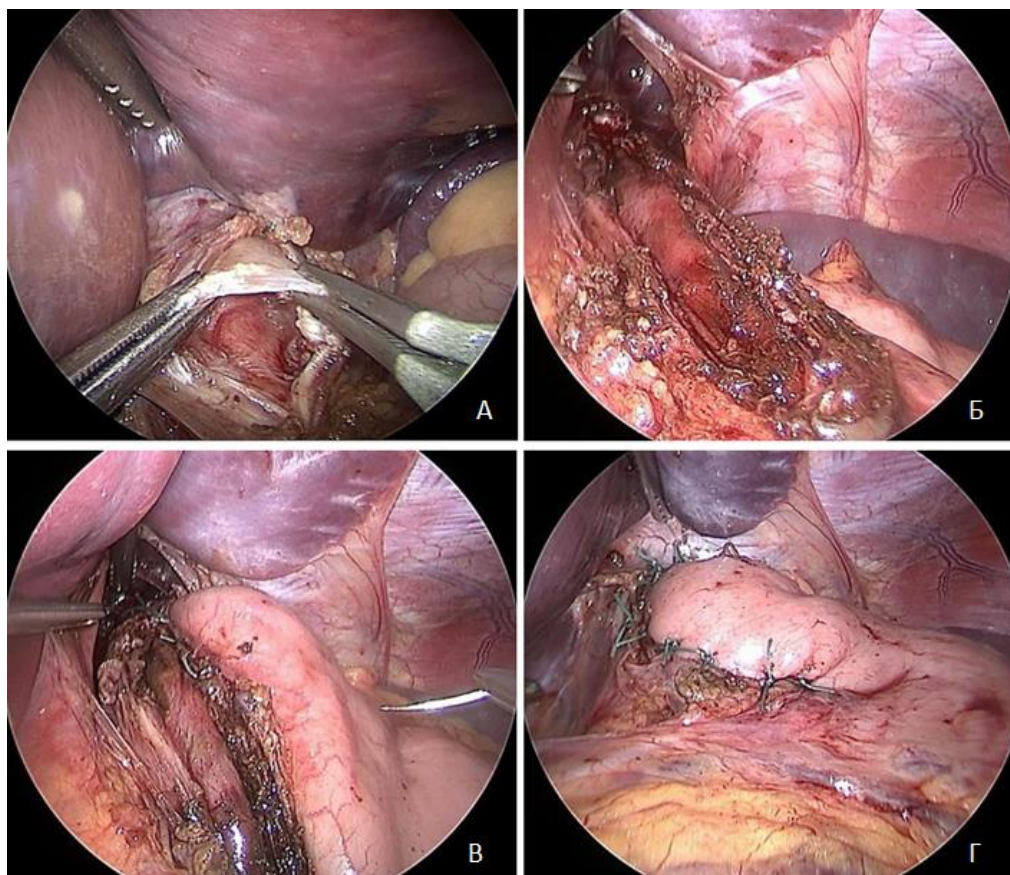


Рисунок 6 – Основные этапы лапароскопической КМГ с ФД. После контроля гемостаза газ удаляли из брюшной полости и извлекали троакары. Раны на передней брюшной стенке ушивали узловыми швами

2.3. Оценка результатов лечения детей с АК

Клиническую эффективность проведенного лечения оценивали с помощью шкалы Eckardt, а также на основании результатов инструментальных методов обследования: рентгеноскопии пищевода, ЭГДС. Оценку результатов лечения проводили через 6 и 12 месяцев, а затем через 2–3 года после хирургического лечения. Удовлетворительным считался результат лечения, при котором происходило значительное улучшение состояния пациента и отсутствовали клинические проявления (1–3 балла по шкале Eckardt). По данным рентгенологического исследования пищевод нормального диаметра или незначительно расширен. То есть в сравнении с исходными данными имелась положительная динамика в виде улучшения перистальтики пищевода, отсутствия

задержки контрастного вещества и при ФЭГДС кардия свободно проходима для эндоскопа возрастного диаметра.

Неудовлетворительным считался такой результат лечения, при котором сохранялись или усугублялись клинические проявления АК (4 и более баллов по шкале Eckardt). А также если по данным инструментальных методов исследования картина не отличалась от дооперационной или имела отрицательная динамика, то это дополнительно свидетельствовало о неудовлетворительном результате.

Оценка качества жизни. Для оценки качества жизни детей с АК был использован опросник SF-36, который позволял определить физическое и психологическое состояние до и после хирургического лечения.

Оценка качества жизни пациента представляет особый интерес с точки зрения эффективности лечения. Задача эта исключительно сложна, а инструменты и методы измерения и анализа показателей качества жизни, несмотря на многообразие, все еще несовершенны. Мы не обнаружили ни одного квалитетрического инструмента, который в полной мере удовлетворял бы требованиям оценки качества жизни пациентов с АК, тем более детского возраста. Поэтому в рамках своей работы мы использовали универсальный опросник SF-36.

Анкетирование пациентов проводилось непосредственно перед хирургическим вмешательством и в отдаленном послеоперационном периоде (12 месяцев). Увеличивать этот срок было нецелесообразно, поскольку некоторые вопросы касались динамики состояния именно за 1 год (например, 1 и 2). Специфика опросника предполагает личное участие респондента, его не могут заменить родители или иные законные представители интересов. Поэтому анкетирование проводилось у детей старше 14 лет, способных понять содержание и смысл вопросов, а также достаточно точно и объективно ответить на них. Пациентам и законным представителям их интересов была предоставлена информация о целях проведения исследования и дальнейшем использовании его результатов.

Опросник SF-36 содержит 36 пунктов, которые сгруппированы в 8 шкал: физическое функционирование (Physical Functioning – PF), Ролевое

функционирование, обусловленное физическим состоянием (Role – Physical Functioning – RP), интенсивность боли (Bodily pain – BP), общее состояние здоровья (General Health – GH), жизненная активность (Vitality – VT), социальное функционирование (Social Functioning – SF), ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (Role – Emotional – RE) и психическое здоровье (Mental Health – MH).

Шкалы группируются в два основных показателя:

1) Physical health (PH) – физический компонент здоровья (физическое функционирование (PF), ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием (RP), интенсивность боли (BP), общее состояние здоровья (GH);

2) Mental Health (MH) – психологический компонент здоровья (психическое здоровье (MH), ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (RE), социальное функционирование (SF), жизненная активность (VT).

Важно отметить, что в данном опроснике предусмотрен способ обойти ограничения, обычно присущие квалитетическим инструментам в целом. Речь идет о введении специального ключа для подсчета баллов, которое является аналогом весовых коэффициентов отдельных признаков (перекодировка по указанному ключу с определением «сырого» и «пересчетного» баллов). Другими словами, в нем содержатся элементы реализации обобщенной функции желательности Харрингтона. Это расширяет возможности последующей математической обработки, увеличивает, говоря математическим языком, устойчивость выводов к отклонениям в предпосылках.

2.4. Статистическая обработка данных

При использовании квалитетической шкалы Eckardt результат в группах больных, выраженный конечным количеством баллов, был представлен в виде медианы, а не среднего арифметического значения. Полученные данные обрабатывали методом вариационной статистики с определением средней величины (M) и средней ошибки математического ожидания (m). Однако, при сравнении групп по тяжести клинических проявлений до начала лечения с

использованием критерия Манна – Уитни среднее арифметическое балльной оценки требовалось определять в ходе вычисления значения Z.

Дизайн исследования был разработан таким образом, чтобы избежать необходимости проводить регрессионный анализ данных, полученных путем манометрии и рН-метрии. Другими словами, в работе целенаправленно сведено к минимуму сравнение результатов этих исследований до и после лечения. Во-первых, сами по себе эти данные имеют вторичное значение, поскольку не определяют лечебную тактику и не могут «перевесить» клинические проявления АК. Во-вторых, указанные исследования характеризуются очень высокой чувствительностью к погрешностям исполнения и артефактам, которые неизбежны, если речь идет о пациентах детского возраста. Для получения репрезентативных выборок количество исследований нужно кратно увеличивать, что неприемлемо в реальной клинической практике. Поэтому мы отдавали предпочтение анализу клинических данных, используя результаты манометрии и рН-метрии только там, где это было необходимо для текущего анализа или уточнения клинической информации. Кроме того, для выполнения задачи оптимизации диагностического комплекса у детей с АК мы предполагали исключить данные методы диагностики из списка обязательных. Это было наиболее вероятно, исходя из имеющегося у нас опыта и сложившегося впечатления о ценности такой диагностики при различных видах патологии пищевода и желудка. Для прогнозирования с заданным уровнем значимости эти данные не применялись.

Для сравнения результатов оценки качества жизни посредством опросника SF-36 были применены методы одномерного анализа (критерий ω^2 Орлова, Q-критерий однородности математических ожиданий) и многомерного парного тестирования (критерий Хотеллинга). Вся математическая обработка проведена с использованием возможностей программы Excel из пакета MS Office 2015 с дополнительными модулями стат. анализа, анализ результатов оценки качества жизни выполнен в программной среде Statistica 7.0.

Глава 3. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АХАЛАЗИИ КАРДИИ У ДЕТЕЙ И РЕЗУЛЬТАТЫ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Диагностика АК основывалась на анамнестических, клинических данных, а также результатах инструментальных методов исследований (рентгеноскопии пищевода с барием, ФЭГДС и манометрии пищевода). Анамнестические данные свидетельствовали, что первые клинические проявления АК в подавляющем большинстве наблюдений возникли в период от 6 до 18 месяцев до госпитализации (Таблица 3).

Таблица 3 – Длительность заболевания у детей с АК до поступления в специализированную хирургическую клинику

Продолжительность симптомов АК			Всего
До 6 мес.	6–12 мес.	1–2 года	
4 (6,3%)	31 (47,7%)	30 (46%)	65 (100%)

Длительность заболевания в наших наблюдениях составила в среднем 11 ± 3 месяцев. У 6 (9,2%) детей в анамнезе было несколько сеансов баллонной дилатации кардии с временным положительным эффектом, а 2 (3%) детям по месту жительства была ранее выполнена кардиомиотомия открытым способом, не давшая положительного результата.

Как было указано ранее, для сравнительного анализа нами были сформированы две группы пациентов ($N_1 = 24$, $N_2 = 41$), которые получили разные виды лечения. Исходно между пациентами обеих групп не было статистически значимых различий по возрасту, стадии заболевания и квалитетической оценке тяжести АК (Таблица 4). В квадратных скобках приведено достигнутое значение P .

Видно, что и в отношении возраста, и в отношении тяжести клинических симптомов рассчитанное значение меньше заданной величины $P \leq 0,05$. Это означает отсутствие исходных значимых различий по данным признакам между пациентами обеих групп. То же самое можно сказать и про такой признак, как стадия заболевания (Таблица 5).

Таблица 4 – Статистическая характеристика групп пациентов до начала лечения (U-критерий Mann – Whitney).

По возрасту				По тяжести симптомов (Eckardt)			
Объем выборки	Среднее	Медиана	Сумма рангов	Объем выборки	Среднее	Медиана	Сумма рангов
24	146,75	158,5	742,5	24	8,17	8	725,5
41	155,34	161	1402,5	41	8,63	8	1419,5
U = 442,5				U = 425,5			
E(U) = 492				E(U) = 492			
z = -0,6732 [0,501]				z = -0,9247 [0,355]			

Таблица 5 – Сравнение групп пациентов до начала лечения по стадии АК (таблица сопряженности)

	Стадия заболевания		
	I	II	III
Группа I	1	17	6
Группа II	1	28	12
Тест = 0,26; df = 2; p-value = 0,878			

Видно, что распределение пациентов в группах по стадии заболевания свидетельствует об отсутствии межгрупповых различий по данному признаку (рассчитанное значение $P = 0,878$ больше заданного $P \leq 0,05$).

Таким образом, можно считать, что все пациенты до начала лечения не имели различий по основным признакам (возраст, стадия заболевания и сумма баллов по шкале Eckardt).

3.1. Клиническая картина

Основными клиническими проявлениями АК у детей были прогрессирующая дисфагия, регургитация и загрудинные боли (Таблица 6).

Дисфагия у детей с АК возникала как при приеме твердой, так и жидкой пищи. Для уменьшения выраженности дисфагии пациенты запивали пищу большим количеством воды.

Таблица 6 – Клинические проявления АК и частота их встречаемости

<i>Симптомы АК</i>	<i>Частота</i>
Дисфагия	65 (100%)
Регургитация	65 (100%)
Загрудинная боль	42 (64,6%)
Симптом мокрой подушки	23 (35%)
Ночной кашель	36 (55%)
Аспирационная пневмония	7 (10,7%)
Анемия	41 (63%)
Уменьшение массы тела	60 (92%)

Применение такого приема не всегда приводило к улучшению, а зачастую вызывало обратный эффект в виде нарастания болевого синдрома. В наших наблюдениях загрудинная боль отмечена в 64,6% случаев. Дисфагия, выраженность болевого синдрома и боязнь приема пищи приводили к нарушению питания, дефициту массы тела и отставанию в физическом развитии. Ярким симптомом АК у детей была регургитация, которая возникала как непосредственно после приема пищи, так и в отсроченном виде. Наглядным примером этому послужили дети с ночным кашлем и симптомом «мокрой подушки», который отмечен в 55% и 35% случаев, соответственно. Аспирационная пневмония, как следствие регургитации, отмечена у 10 детей, в 4 случаях пневмония носила рецидивирующий характер и была резистентной к стандартному лечению. Такие дети до верификации диагноза АК неоднократно госпитализировались в педиатрический стационар, где получали массивную антибактериальную терапию. В наших наблюдениях в 4 случаях – однократно, в 2 случаях – по 2 раза, еще в 4 случаях дети перенесли пневмонию 3 раза. Ярким примером вышесказанного служит следующее клиническое наблюдение.

Клиническое наблюдение. Ребенок А. в возрасте 12 месяцев жизни госпитализирован в хирургическое торакальное отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» с диагнозом – аспирационный синдром. При поступлении

родители предъявляли жалобы на снижение аппетита, отсутствие прибавки массы тела, срыгивание, рвоты, регулярные подъемы температуры до фебрильных цифр.

Из анамнеза известно, что до 4 месяцев ребенок рос и развивался в соответствии с возрастом. С 4 месяцев жизни у ребенка появились жалобы на срыгивания и рвоту практически после каждого кормления, плохую прибавку в весе, периодические подъемы температуры до фебрильных цифр, рецидивирующие бронхиты. Течение респираторных заболеваний осложнялось невозможностью адекватного энтерального кормления, отмечались срыгивания после каждого кормления, рвоты полным объемом пищи, выраженный аспирационный синдром. По поводу течения респираторных заболеваний и аспирационной пневмонии неоднократно находился на лечении в РДКБ г. Грозного, ДКГБ № 9 им. Сперанского ДЗ г. Москвы. Проводилась массивная антибактериальная терапия, осложнившаяся появлением полирезистентной флоры, симптоматическая терапия, некоторое время ребенок находился на парентеральном питании. В процессе обследования выполнялось полное экзомное секвенирование для исключения синдромальной патологии, исключался иммунодефицит. Выполнена МСКТ органов грудной клетки, по результатам которого обращало на себя внимание значимое расширение тени пищевода. Впервые в возрасте 12 месяцев заподозрен диагноз – ахалазия кардиального отдела пищевода. Ребенок госпитализирован в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» для обследования и определения тактики дальнейшего ведения.

Состояние ребенка при поступлении тяжелое за счет выраженной белково-энергетической недостаточности. Вес 7,5 кг, рост 73 см ИМТ = 14,1 (дефицит массы тела более 30%). По данным бронхоскопии выявлен гнойный бронхит. При рентгеноконтрастном исследовании пищевода определяется выраженная задержка эвакуации контрастного вещества из пищевода в желудок на фоне дилатации просвета пищевода на всем протяжении, перистальтика пищевода сохранена. Отмечаются положительные симптомы «птичьего клюва» и «проваливания».

По данным ФЭГДС – пищевод расширен на всем протяжении, определяется повышенный тонус кардии, сжимается плотно, во времени длительно;

фиброэндоскоп диаметром 5 мм свободно проходит через зону кардии; при инверсии кардия плотно сжимает тубус фиброэндоскопа (Рисунок 7).

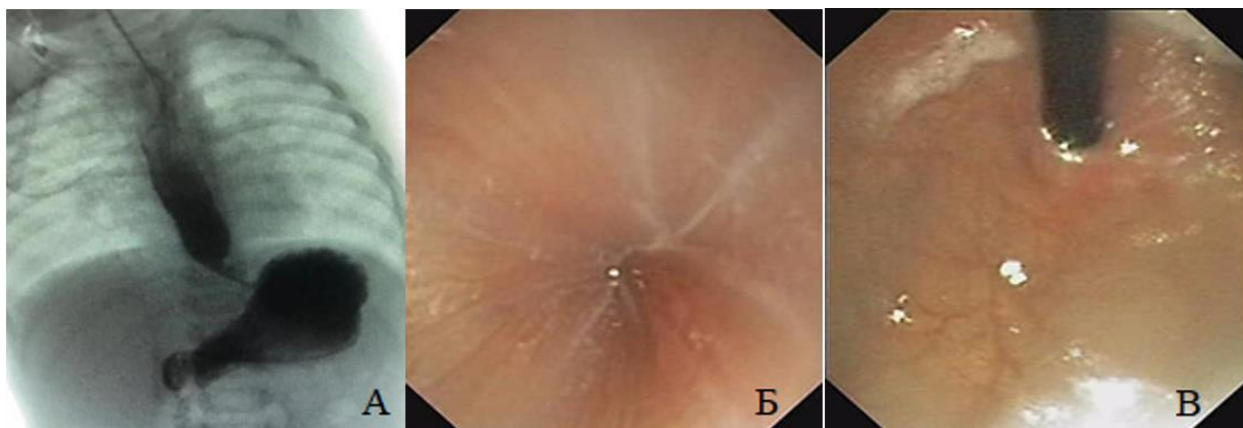
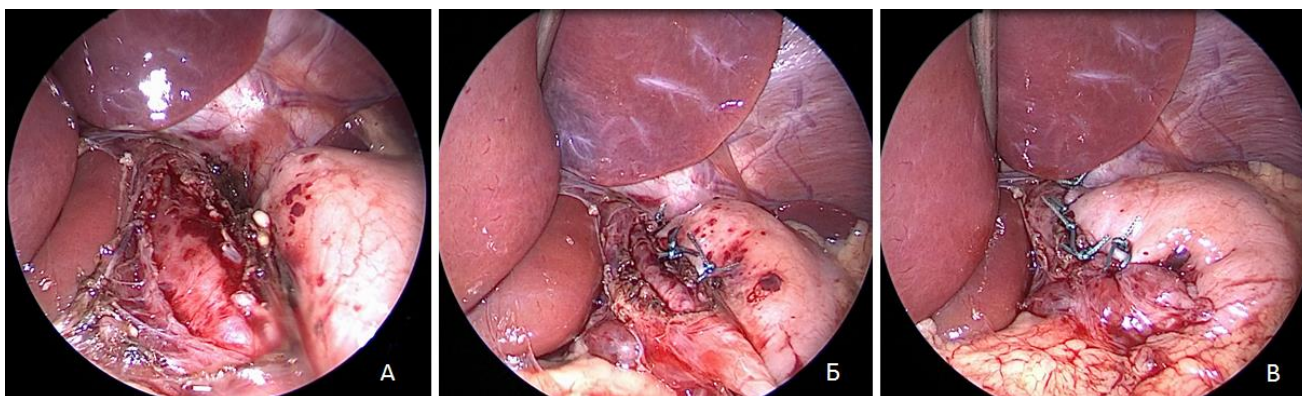


Рисунок 7 – Рентгенограммы и эндофотографии кардиального отдела пищевода пациента А. до лечения

На основании полученных инструментальных данных, установлен диагноз ахалазия кардии. Составлен план лечения, включающий несколько этапов. Первым этапом ребенку выполнена кардиодилатация методом баллонного расширения (диаметр баллона 1,2 см) и бужирования (буж № 42 – 1,4 см). Интервал между процедурами кардиодилатации составил 7 дней. После этого отмечалось лишь незначительное уменьшение дисфагии, а через 2 недели отмечен полный клинический рецидив заболевания. Поскольку мы допускали возможность такого исхода и не прекращали мониторинга состояния ребенка, в короткий срок удалось организовать проведение второго этапа лечения в объеме лапароскопической КМГ с ФД (Рисунок 8).



Примечание – А – кардиомиотомия (длина 3 см); Б, В – этапы фундопликации по Дору
Рисунок 8 – Лапароскопическая КМГ с ФД у пациента А.

После проведенного лечения состояние ребенка существенно улучшилось. Возрастной объем кормления усваивал полностью, срыгивания и рвота не повторялись. Аспирационный синдром был стойко купирован. Ребенок выписан домой на 8 п/о сутки. Через 3 и 6 месяцев после операции ребенок обследован повторно. По данным рентгеноконтрастного исследования пассаж контрастной взвеси по пищеводу был удовлетворительный, первая порция поступала в желудок без задержки. Дилатации пищевода не отмечено. Заброс из желудка в пищевод отсутствовал (Рисунок 9).

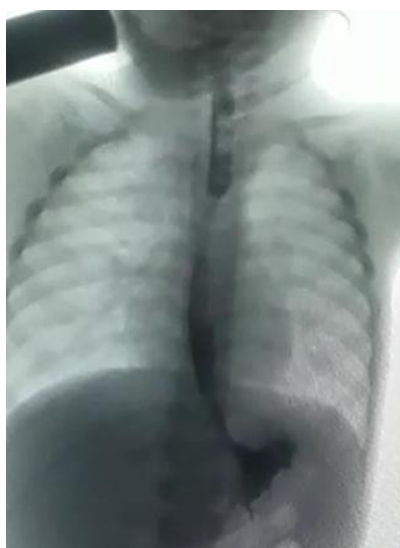
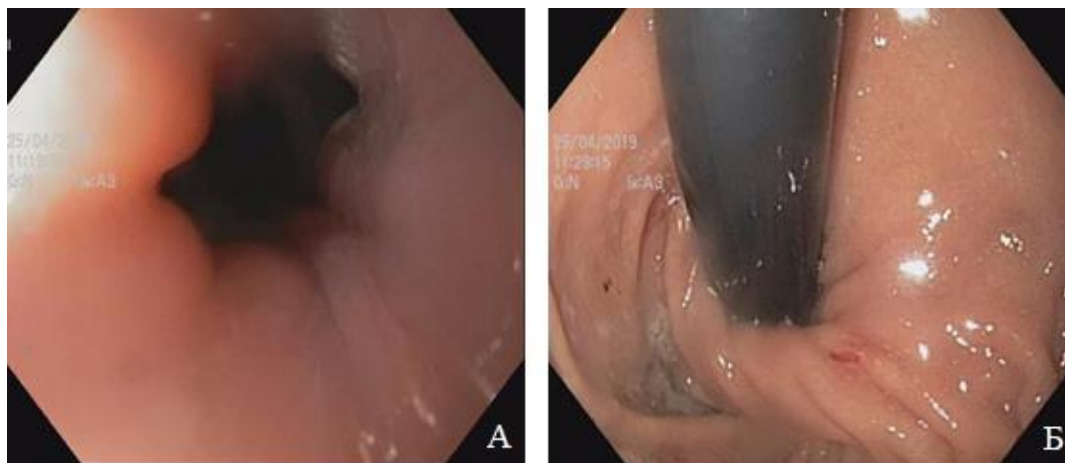


Рисунок 9 – Рентгенограмма пищевода пациента А. через месяцев после операции. Отмечается сокращение диаметра пищевода, пассаж удовлетворительный

По данным ФЭГДС – пищевод не расширен, без признаков воспаления; при инсуффляции воздуха кардия раскрывается и свободно проходима для тубуса фиброэндоскопа диаметром 5 мм; при инверсии в зоне кардии определяется мягкая фундопликационная манжета, через который свободно проходим тубус фиброэндоскопа (Рисунок 10).

Состояние ребенка удовлетворительное. Жалоб родители не предъявляют. Восстановлен пассаж по пищеводу и купированы респираторные нарушения, устранен аспирационный синдром. Клинических проявлений АК нет. Физическое развитие ребенка соответствует возрасту. Оценка по таблице Eckardt – 0 баллов (исходно 9 баллов).



Примечание – А – При инсуффляции воздуха кардия раскрывается, Б – в зоне кардии фундопликационная манжета.

Рисунок 10 – ФЭГДС пациента А. через 6 мес. после операции

Таким образом, констатирован хороший результат хирургического лечения. Наблюдение иллюстрирует, как внепищеводное проявление АК в виде рецидивирующей пневмонии сместило фокус внимания педиатров от чисто «пищеводной» симптоматики, что привело к запоздалой диагностике заболевания и продлению страданий ребенка.

Еще одним из характерных симптомов АК в нашем исследовании была загрудинная боль, которая отмечена в 64,6% случаев. В основном боли возникали после приема пищи. Обращало на себя внимание чувство облегчения и снижения интенсивности боли после регургитации или рвоты. Дети быстро замечали связь между приемом пищи и ухудшением самочувствия, из-за чего отказывались от еды (вплоть до полной анорексии). Это, в свою очередь, приводило к дефициту веса и отставанию в физическом развитии (Рисунок 11).

Снижение массы тела различной степени выявлено у 60 (92%) детей с АК. Существенная гипотрофия диагностирована в 14 (21,5%) случаях и была характерна в основном для детей младшего возраста. Из них у 9 (13,8%) больных дефицит массы тела превышал 15%, а у 2 детей 30%, т.е. имелась гипотрофия 3-й степени. Алиментарные нарушения приводили к хронической микроэлементной недостаточности, анемии. Требовалась коррекция нутрицевтического статуса ребенка, чтобы снизить риск, связанный с хирургической процедурой.



Рисунок 11 – Внешний вид ребенка 8 лет с АК и гипотрофией. Дефицит веса более 30%.

Таким образом, наши наблюдения показывают, что клинические проявления АК в педиатрической практике достаточно характерны и наглядны, но во многом зависят от возраста ребенка, характера, наличия и степени выраженности осложнений.

Недооценка такой симптоматики и запоздалая диагностика АК может вызвать тяжелые респираторные осложнения, привести к формированию гипотрофии, требующих длительного лечения и восстановления.

Ведущие симптомы – регургитация и дисфагия - должны оцениваться всегда, если есть подозрение на нарушение проходимости пищевода, независимо от возраста пациента.

3.2. Рентгенологическое исследование пищевода и желудка

Основным методом диагностики АК у детей в нашей работе являлось рентгеноконтрастное исследование пищевода, которое позволяло оценить прохождение бариевой взвеси, наличие нарушения перистальтики пищевода и степень его дилатации. Исследование начинали с выполнения обзорной рентгенографии органов грудной полости, на котором определяли симптом

отсутствия газового пузыря желудка (Рисунок 12). Этот рентгенологический признак АК в наших наблюдениях выявлен в 100% случаев.

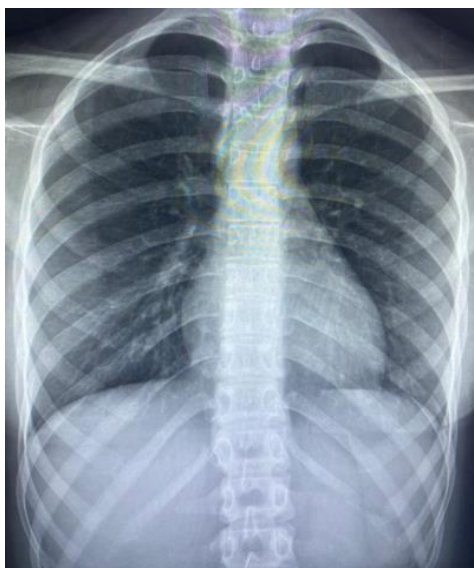


Рисунок 12 – Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки при АК. Определяется снижение газонаполнения кишечника и отсутствие газового пузыря желудка

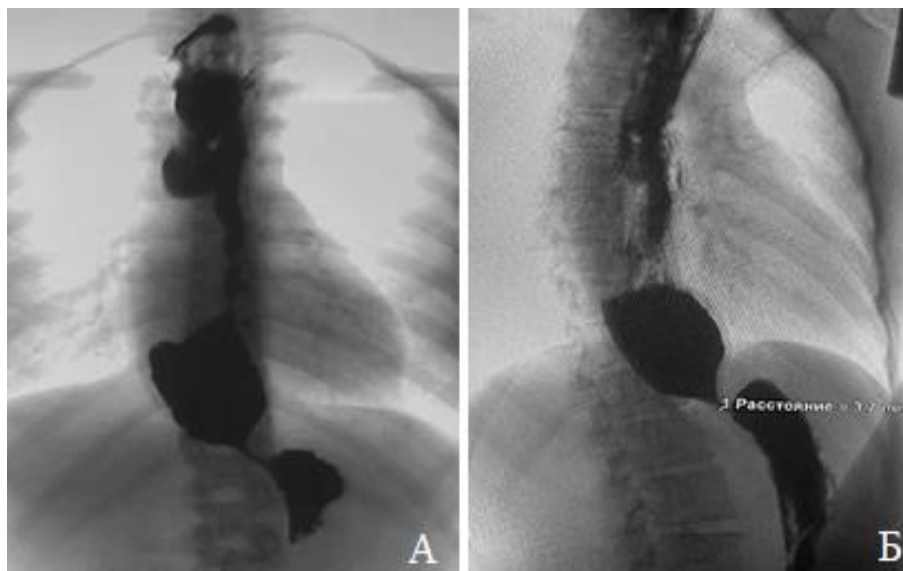
Рентгеноконтрастное исследование выполняли с бариевой взвесью.

У всех пациентов выявлены резкое сужение дистального отдела пищевода, супрастенотическое расширение, накопление контрастного вещества в пищеводе и задержка эвакуации из пищевода в желудок.

Ослабленные перистальтические волны пищевода способствовали прохождению малых порций сульфата бария через суженную зону, которая приобретала вид изогнутой тонкой полоски – т. н. «симптом птичьего клюва». Через некоторое время (от 1 до 10 мин), после транзиторного расслабления кардии отмечалось «проваливание» большой порции контрастного вещества в желудок (Рисунок 13).

На основании полученных данных рентгенологического исследования для корректного формулирования клинического диагноза определялась стадия заболевания (по классификации Б. В. Петровского).

Распределение пациентов по стадиям заболевания было следующим: I стадия – 1 (1,5%), II стадия – 38 (58,5%), III – 26 (40%), IV – стадия – 0.



Примечание – А – в зоне кардии определяется стеноз, задержка контраста в пищеводе и супрастенотическое расширение, симптом «птичьего клюва». Б – симптом «проваливания»

Рисунок 13 – Рентгенограммы пищевода у ребенка с АК

Рентгенография пищевода применялась и в качестве контрольного исследования для оценки результатов хирургического лечения. Так, наиболее отчетливо можно было наблюдать сокращение размеров и восстановление моторики пищевода после лапароскопической КМГ с ФД (Рисунок 14).



Примечание – А – задержка контрастного вещества в пищеводе и его супрастенотическое расширение (диаметр пищевода – 6,7 см); Б – рентгенограмма через 6 мес. после операции: определяется значительное сокращение диаметра пищевода

Рисунок 14 – Рентгенограммы пищевода у ребенка 16 лет с АК (III стадия)

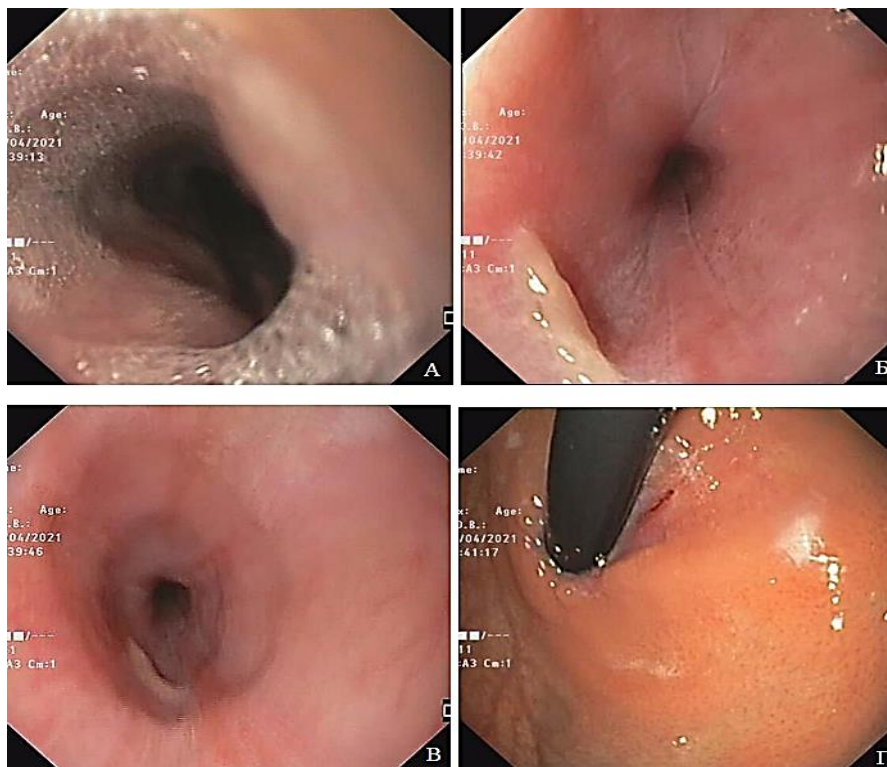
Таким образом, результаты нашего исследования показали, что рентгенологическое исследование пищевода с пероральным контрастированием

является малоинвазивным и высокоинформативным методом диагностики АК у детей любого возраста. Он позволяет оценить степень выраженности нарушения моторики пищевода, его проходимость, размеры на разных уровнях. Отсутствие газового пузыря желудка у детей является рентгенологическим симптомом АК, чувствительность которого составляет 100%. При планировании обследования пациента с подозрением на АК нет оснований для отказа от рентгеноскопии или рентгенографии пищевода в пользу мультиспиральной компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии или иных лучевых методов диагностики.

3.3. Эндоскопия

ФЭГДС выполнялась у всех детей с АК при установлении диагноза на этапе дооперационного обследования и для оценки эффективности лечения. По данным ФЭГДС у 38 (58,5%) пациентов изменения в пищеводе имели умеренный характер. Отмечались расширение просвета, наличие в просвете скопления слюны, слизи, поперечная складчатость, имелись также явления поверхностного эзофагита в дистальном отделе, при этом кардия была сомкнута, однако при нагнетании воздуха приоткрывалась и была свободно проходима для фиброэндоскопа соответствующего возрасту диаметра. При выполнении инверсионной эндоскопии, кардия плотно обхватывала тубус фиброэндоскопа (Рисунок 15).

При осмотре желудка и 12-перстной кишки у 34 пациентов из указанных 36 были выявлены признаки поверхностного гастродуоденита, вероятнее всего обусловленные нарушением пищевого поведения. Также обращало на себя внимание, что у всех пациентов в данной группе по данным рентгеноконтрастного исследования расширение пищевода не превышало 4,0 см, перистальтика была ослаблена, но не отсутствовала полностью. У 27 пациентов из общего числа (41,5%) изменения при ФЭГДС были более значительными. В пищеводе выявляли большое количество слизи с жидкими пищевыми массами, имелось утолщение складок в дистальном отделе пищевода, перистальтика пищевода была вялой, имелась заметная деформация нижней трети пищевода.



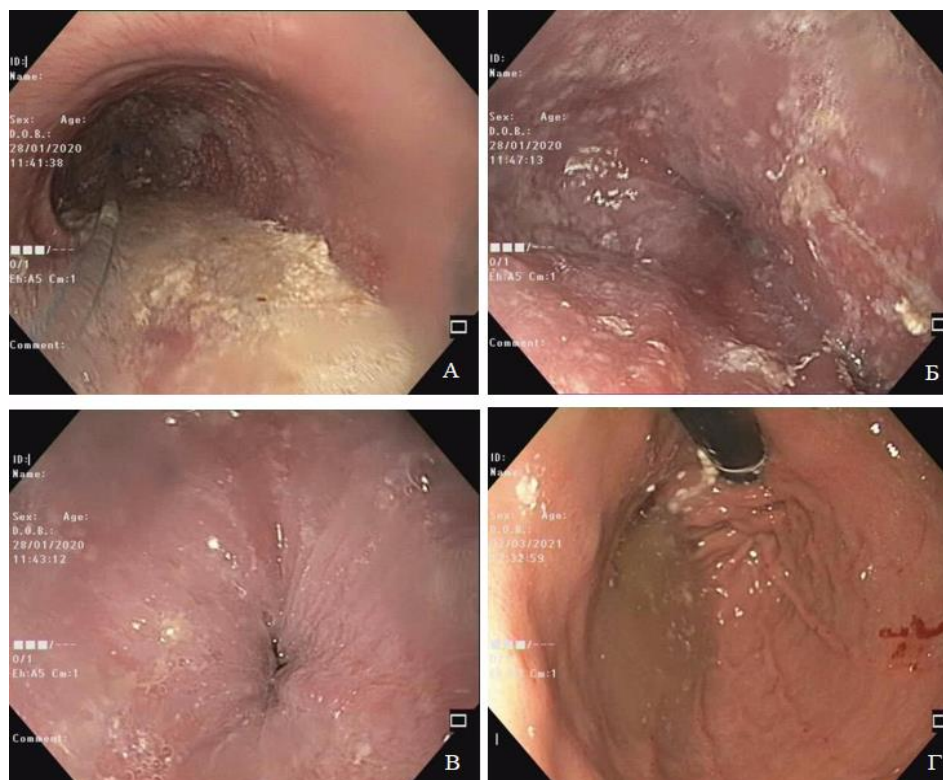
Примечание – А – пищевод расширен, в просвете скопление слюны и слизи, Б – поперечная складчатость, В – поверхностный эзофагит, кардия расположена по центру, незначительное раскрытие кардии при избыточном нагнетании воздуха, Г – инверсия, кардия плотно сжимает тубус фиброэндоскопа

Рисунок 15 – Эндоскопический вид пищевода у пациента 13 лет с АК

Кардия располагалась эксцентрично и не расправлялась при инфуляции воздуха, однако для тубуса эндоскопа была свободно проходима (Рисунок 16).

Данная эндоскопическая картина наблюдалась у всех пациентов с III стадией заболевания (по Б. В. Петровскому). У всех пациентов в этой группе также были выявлены изменения, соответствующие поверхностному гастриту или гастродуодениту.

Таким образом, наши данные доказывают, что имеет место соответствие рентгенологических и эндоскопических признаков у детей с АК на разных стадиях заболевания. Это является важным аргументом в пользу того, что при выявлении на ФЭГДС скопления слюны и слизи в пищеводе, его поперечной складчатости или парциальном расширении необходимо проведение рентгеноскопии пищевода с пероральным контрастированием для исключения АК.



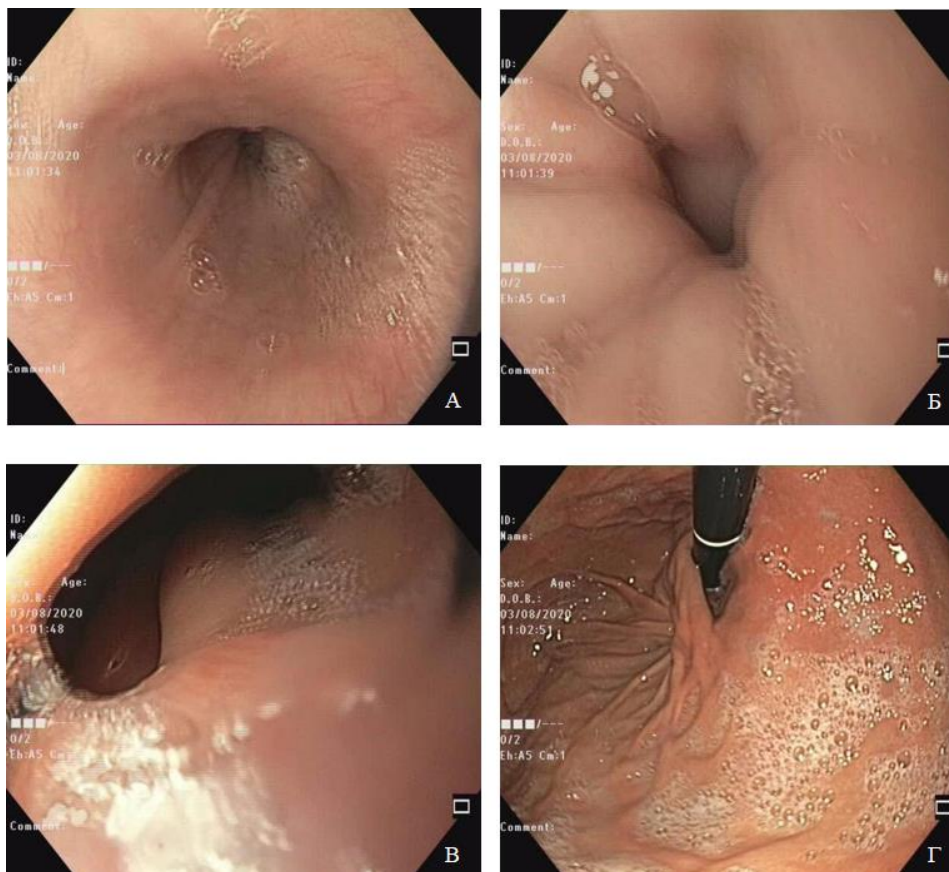
Примечание –А – пищевод расширен (просвет не менее 5 см), в просвете скопление остатков пищи, поперечная складчатость, Б – кардия расположена эксцентрично, складки утолщены, эзофагит, В – кардия слабо раскрывается при избыточной инсуффляции воздуха, Г – инверсия, складки желудочно-пищеводного перехода плотно обхватывает тубус фиброэндоскопа

Рисунок 16 – Эндоскопическая картина у пациента 16 лет с АК (III стадия)

Пациентам, у которых при эндоскопическом исследовании в пищеводе выявлялся застой пищи (20 человек), была выполнена диагностическая ларинготрахеоскопия. У всех них были выявлены признаки хронического аспирационного синдрома различной степени выраженности. Это потребовало дополнительных мер по подготовке детей к проведению общей анестезии, включающих профилактическую антибактериальную терапию.

Для оценки результатов хирургического лечения ФЭГДС выполнялась у всех пациентов в разные временные промежутки после операции (через 3–6 месяцев, а также через 1–2–3 года). Анализ результатов показал, что после лапароскопической КМГ с ФД по данным эндоскопии отмечалось улучшение моторной функции пищевода и сокращения его размеров. Наглядным примером подтверждения этому служат результаты эндоскопии у вышеописанного пациента 16 лет с III стадией АК после хирургического лечения (Рисунок 17).

Рентгеноконтрастное исследование данного пациента (Рисунок 14 Б) наглядно демонстрирует положение об улучшении моторной функции и сокращении размеров пищевода после хирургического лечения, а также корреляционном соответствии эндоскопических и рентгенологических данных.



Примечание – **А** – диаметр пищевода соответствует возрастной норме, не расширен, в просвете небольшое количество слюны, **Б** – кардия сомкнута, расположена центрично, эзофагита нет; **В** – кардия раскрывается при инсуффляции воздуха; **Г** – инверсия, определяется фундопликационная манжета, которая мягко обхватывает тубус фиброэндоскопа

Рисунок 17 – Эндоскопия у пациента 16 лет с АК (III стадия) через 7 мес. после лапароскопической КМГ с ФД

Таким образом, сочетание рентгеноконтрастного исследования и ФЭГДС можно считать «золотым стандартом» диагностики АК у детей, которое позволяет оценить функциональное состояние кардии и пищевода, определить стадию заболевания и оценить эффективность хирургического лечения.

3.5. Суточная манометрия пищевода

В период с 2001 по 2010 гг. суточная манометрия пищевода была выполнена 11 пациентам с АК до и после хирургического лечения (ГБУЗ ДГКБ № 13 им.

Н. Ф. Филатова). В 1-ю группу вошли 6 пациентов, во 2-ю – 5 пациентов. Результаты полученных данных свидетельствовали об исходном нарушении моторики пищевода и дистонии НПС. При II и III стадиях АК отмечалось практически полное отсутствие эффективной перистальтики (Таблица 7).

Таблица 7 – Показатели суточной манометрии пищевода у детей с АК до лечения

<i>Параметр</i>	<i>Положение датчика давления</i>		
	5 см над НПС	10 см над НПС	15 см над НПС
Средняя амплитуда сокращений (ммНг)	33,0±2,2	36,1±1,9	35,2±3,7
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 24 часа	603±44	595±71	486±39
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 1 минуту	0,42±0,04	0,4±0,06	0,38±0,03
Общее число двигательных сокращений тела пищевода во время приема пищи	69±5	55±8	51±11
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 1 минуту во время приема пищи	0,1±0,007	0,8±0,2	0,4±0,09
Перистальтические сокращения пищевода за 24 часа, %	14,8±5,2	16,2±1,9	22,0±4,8
Антиперистальтические сокращения за 24 часа, %	3,4±1,1	7,9±2,7	10,5±3,4
Одновременные сокращения за 24 часа, %	42,3±5,5	35,1±9,8	26,3±7,1
Изолированные сокращения за 24 часа, %	39,5±6,5	40,8±2,9	41,2±7,1
Перистальтические сокращения во время приема пищи, %	17,2±3,2	20,1±3,3	22,6±5,0
Антиперистальтические сокращения во время приема пищи, %	0,1±0,03	0,1±0,06	0,3±0,06
Одновременные сокращения во время приема пищи, %	30,5±4,3	35,6± 5,1	40,2± 3,9
Изолированные сокращения во время приема пищи, %	48±11,0	44,3± 5,5	37,2±6,2

О нарушении моторики пищевода свидетельствует небольшое количество волн перистальтики на протяжении суток (0,4/мин в сравнении с 3,0/мин в норме). При этом данный показатель не имел тенденции к повышению во время приема пищи (0,1–0,8/мин в сравнении с 4,5/мин). Средняя амплитуда сокращений оставалась низкой и практически не превышала минимальный барьер в 35 mmHg, необходимый для пассажа. Общее число неэффективных сокращений (антиперистальтических, одновременных и изолированных) составило более 75%.

В нашей работе мы специально измеряли у части пациентов (N = 11), вошедших во II группу, давление в зоне нижнего пищеводного сфинктера. Это

делалось для того, чтобы количественно оценить степень снижения сопротивления этого участка после кардиомиотомии (Таблица 8).

Таблица 8 – Давление в зоне НПС при АК до лечения

Стадия АК	Давление покоя НПС, ммHg	
	Исходно	Норма
II	38,1± 2,3	10–25
III	39,6± 1,1	

Из представленной таблицы видно, что у детей с АК II и III стадий величина давления покоя НПС практически вдвое превышает нормативную.

Таким образом, внутриводная манометрия, проведенная у детей с АК, показывает выраженную дезорганизацию естественных сокращений мускулатуры пищевода со снижением их общей эффективности. Полученные результаты свидетельствуют не только о нарушении проходимости НПС, но и нарушении моторной функции пищевода в целом.

3.5. Суточный рН-мониторинг пищевода

Суточную пищеводную рН-метрию у детей с АК до лечения мы не проводили, поскольку не ожидали значимой для нашего исследования информации. При АК наличие кислого или щелочного рефлюкса в пищевод является маловероятным событием, едва ли влияющим на характер симптомов. Дополнительным обстоятельством в пользу отказа от рН-метрии послужили данные, полученные при ФЭГД и не свидетельствующие о наличии у детей с АК эндоскопических проявлений желудочно-пищеводного рефлюкса. Это исследование выполняли у детей с АК после кардиомиотомии с фундопликацией, поскольку надежная профилактика рефлюкса является одним из значимых критериев эффективности операции.

Таким образом, клинические проявления АК у наших пациентов были разнообразны и многочисленны, зависели от возраста ребенка, наличия и степени выраженности осложнений. Однако эти проявления хорошо поддавались учету и систематизации с помощью оценочной таблицы Eckardt. При прогрессировании

заболевания проявлялись внепищеводные проявления АК, которые отягощали состояние детей и требовали особого лечения. Сочетание рентгеноконтрастного исследования пищевода и ФЭГС можно считать «золотым стандартом» инструментальной диагностики АК у детей, которые позволяют оценить функциональное состояние пищевода и определить стадию заболевания. В реальной клинической практике клиническая оценка с помощью таблицы Eskardt, рентгенография пищевода и ФЭГС составляют диагностический комплекс, достаточный для обоснованного выбора тактики в каждом конкретном случае. Суточная манометрия и рН-метрия пищевода позволяют оценить нарушения двигательной активности пищевода, состояние НПС и внутрипищеводную кислотность, но ввиду сложности проведения и ограниченной доступности рекомендовать их к использованию в широкой практике нецелесообразно. Роль этих методов является скорее вспомогательной.

Глава 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С АХАЛАЗИЕЙ КАРДИИ

4.1. Результаты механической дилатации кардиального отдела пищевода

Распределение детей первой группы (N = 24) по стадиям заболевания в соответствии с классификацией Б. В. Петровского было следующим: I – 1 (4,2%), II – 17 (70,8 %), III – 6 (25%), IV – 0. Как было указано, у 6 пациентов применено бужирование по струне-проводнику, у 18 – эндоскопическая баллонная кардиодилатация (Таблица 9).

Таблица 9 – Методы и количество процедур кардиодилатации при АК у детей

<i>Метод кардиодилатации</i>	<i>Общее количество процедур</i>	<i>Медиана/мода</i>	<i>Длительность лечения (мес.)</i>
Бужирование по струне	10	2/2	1,5± 0,6
Эндоскопическая баллонная (в т. ч. ретрактором Штарка)	30	2/2	6,7± 4,9

У каждого пациента абсолютное количество проведенных нами процедур могло составлять от 1 до 4 с интервалами от 2 недель (при бужировании по струне) до 3 месяцев (при баллонной технике). Это было обусловлено тем, что накопленный опыт аналогичных процедур у детей со стриктурами пищевода различного генеза свидетельствовал, что однократная дилатация далеко не всегда дает нужный эффект и поэтому требует повторения. Кроме того, у 6 детей ранее в региональных медицинских учреждениях уже был выполнен курс баллонной кардиодилатации, но без заметного клинического эффекта.

Эффективность кардиодилатации оценивали, руководствуясь выраженностью клинических симптомов (шкала Eckardt) и данными инструментальных исследований (рентгенологического и эндоскопического).

Клиническая оценка результатов механической кардиодилатации. Для купирования клинических проявлений в ближайшем послеоперационном периоде у 4 детей потребовался 1 сеанс кардиодилатации (все имели II стадию АК); у 15 пациентов потребовалось 2 сеанса кардиодилатации (1 ребенок с I стадией АК, 13

– с II стадией и 1 – с III стадией); 5 детям потребовалось 3 сеанса кардиодилатации (все они имели III стадию АК). Следует отметить, что одному ребенку в возрасте 1 года с I стадией АК кардиодилатация выполнялась методом бужирования по струне, затем баллонным методом с интервалом 7 дней, однако, ввиду отсутствия эффекта и сохраняющегося тяжелого аспирационного синдрома ребенок был прооперирован. ЛК + ФД позволила разрешить непроходимость кардии и получить хороший результат (подробно данный случай рассмотрен в клиническом примере).

Средняя продолжительность процедуры кардиодилатации, включая анестезию, составила 30 ± 15 минут. Осложнений при проведении кардиодилатации не отмечалось, незначительные линейные надрывы слизистой, которые обнаруживались после проведения процедуры, на наш взгляд, являются маркером достаточного усилия при дистракции. Энтеральная нагрузка всем пациентам была начата на 1-е сутки после процедуры под контролем общего состояния с обязательной термометрией тела. Обезболивания наркотическими анальгетиками проводилось однократно перед началом процедуры. В дальнейшем обезболивание проводилось с применением НПВС не более 1 суток. Все больные выписывались из стационара в удовлетворительном состоянии при условии клинического улучшения в виде уменьшения явлений дисфагии. Средняя продолжительность госпитализации составила 8 ± 2 койко-дней.

К сожалению, в нашей серии наблюдений отдаленные результаты кардиодилатации (причем независимо от техники и кратности процедур) оказались неудовлетворительными. Рецидив заболевания в данной группе пациентов составил 100%. Повторная дисфагия, аналогичная по характеру и выраженности исходной, наступила через 2–6 недель после завершающей процедуры кардиодилатации. Средний срок рецидива клинических симптомов находился в эмпирической прямой зависимости от стадии заболевания, поскольку у пациентов с III стадией АК явления дисфагии, возобновлялись через $14,2 \pm 2,6$ суток от последнего сеанса механической кардиодилатации, а у пациентов со II стадией длительность периода ремиссии составила $20,5 \pm 3,3$ суток. У 1 ребенка младшего возраста с I стадией АК клинического эффекта от кардиодилатации практически не

было ввиду преимущественно внепищеводного характера симптомов. Поскольку неудовлетворительный результат кардиодилатации констатирован в 100% наблюдений, доказывать корреляцию в парных значениях «стадия АК/длительность ремиссии» математическим способом не имело практического смысла. Ниже представлена сравнительная оценка результатов по шкале «Eckardt» в 1 группе пациентов (Таблица 10).

Таблица 10 – Оценка эффективности методов кардиодилатации на основании шкалы Eckardt

Стадия АК	Оценка по шкале «Eckardt», баллов (Me)			
	До лечения	Перед выпиской	Контроль через 3–6 месяцев	Оценка эффективности лечения
I	9	0	0	Неудовлетв.
II	7,5	2	10	Неудовлетв.
III	10	3	11	Неудовлетв.

Как видно из Таблицы 10, несмотря на хороший непосредственный клинический эффект кардиодилатации к моменту завершения лечения, ухудшение наступало сравнительно быстро. Выраженность основных симптомов не только не уменьшалась, но даже несколько увеличивалась. Независимо от стадии заболевания механические методики кардиодилатации улучшали самочувствие детей с АК лишь на короткий промежуток времени, клинический результат в ближайшем послеоперационном периоде оказался неудовлетворительным.

Рентгенологическая оценка результатов механической кардиодилатации. При проведении рентгенологической оценки результатов лечения у пациентов 1-й группы перед выпиской из стационара у всех пациентов отмечалось улучшение. При повторном поступлении детей с рецидивом симптомов выявленные изменения были практически неотличимы от исходных. Ниже приведены результаты рентгенографии пищевода с контрастным веществом до проведения механической кардиодилатации, при выписке из стационара и при повторном поступлении пациентов с различными стадиями АК. Результаты получены путем рентгенопланиметрии (Таблица 11).

Таблица 11 – Результаты рентгенографии пищевода у пациентов 1-й группы (N = 24)

Стадия АК	Диаметр кардии в момент раскрытия, мм			Наибольший диаметр в зоне супрастенотического расширения, мм		
	До лечения	При выписке	Через 3–6 мес.	До лечения	При выписке	Через 3–6 мес.
II	2,8±1,0	6,4±1,5	3,0±1,0	31,5±4,3	29,0±4,4	31,6±4,2
III	1,9±1,0	6,9±1,5	2,2±1,0	43,0±4,9	38,5±5,0	44,0±4,5

Как видно из приведенной таблицы, при II стадии заболевания непосредственно после проведения механической кардиодилатации имелась положительная динамика в виде увеличения диаметра кардии в момент раскрытия, однако уже в ближайшем послеоперационном периоде показатели возвращались к значению дооперационных. Типичная серия рентгенограмм пищевода у подростка с АК представлена ниже (Рисунок 18).

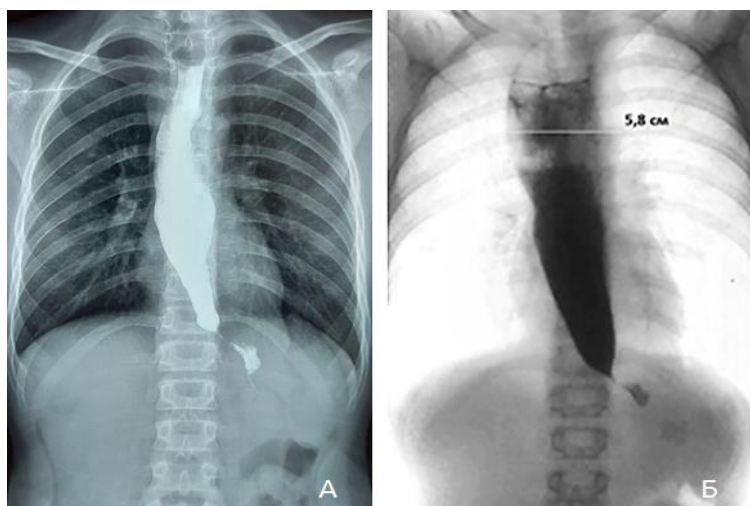


Рисунок 18 – Рентгенограммы пищевода у ребенка 16 лет с АК 2-й стадии. До кардиодилатации (А) и через 6 месяцев (Б) после выписки из стационара

На первом снимке пищевод расширен и в дистальном отделе имеет конусовидную форму, симптом «птичьего клюва» положительный. Через 6 мес. после 3 сеансов баллонной кардиодилатации диаметр пищевода более 5 см, отмечаются задержка бариевой взвеси в пищеводе с горизонтальным уровнем, положительный симптом «птичьего клюва».

Таким образом, эзофагографические признаки АК в ближайшем периоде после механической кардиодилатации изменялись значительно меньше, чем клиническая симптоматика. Это служило настораживающим обстоятельством в

отношении скорого рецидива, который в результате наступил у всех пациентов 1-й группы и сопровождался возвращением типичных рентгенологических проявлений.

Эндоскопическая оценка результатов механической кардиодилатации.

Ниже представлена качественная динамика эндоскопических симптомов в группе пациентов, которым выполнялась механическая кардиодилатация. Оценивались такие параметры, как наличие явлений эзофагита, проходимость кардии для эндоскопа возрастного диаметра, наличие расширения пищевода и персистирующих в его просвете пищевых масс (Таблица 12).

Таблица 12 – Результаты эндоскопического исследования пищевода у пациентов 1-й группы («+» – симптом выявлен; «–» – симптом не выявлен) 1 – до лечения; 2 – при выписке; 3 – через 6 месяцев после кардиодилатации

Стадия АК	Проходимость кардии			Эзофагит			Расширение пищевода			Пищевые массы в просвете		
	1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3
II	–	–	–	+	+	+	+	+	+	–	–	–
III	+	–	+	+	+	+	+	+	+	+	–	+

Как видно из приведенной Таблицы 12, у пациентов со II стадией АК эндоскопическая картина оставалась неизменной на протяжении всего периода наблюдения, несмотря на то, что рентгенологическая и клиническая картина характеризовались рецидивом заболевания в ближайшем послеоперационном периоде. У пациентов со III стадией заболевания эндоскопическая картина после проведения механической кардиодилатации характеризовалась положительной динамикой в виде увеличения просвета в области кардии, что позволяло провести эндоскоп возрастного диаметра. Это, в свою очередь, приводило, к ликвидации застоя пищи в пищеводе. Однако, при повторном поступлении в связи с рецидивом клинических проявлений, кардия вновь была с трудом проходима для эндоскопа и в пищеводе вновь обнаруживалось скопление остатков пищи. Такие проявления заболевания, как явления эзофагита различной степени выраженности, оставались неизменными на протяжении всего периода лечения.

Следовательно, приведенные выше данные также показывают, что механическое расширение зоны кардии (эндоскопическая баллонная дилатация, растяжение дилататором Шарка и бужирование пищевода по струне проводнику) не сопровождается существенным улучшением эндоскопической картины даже в краткосрочном наблюдении. Клинический эффект от данных процедур характеризуется кратковременностью и не превышает 6 недель (1,5 месяцев), а у пациентов с более поздними стадиями заболевания зачастую не превышает 2 недель.

У 6 пациентов 1-й группы при контрольном обследовании через 3–6 месяцев была выполнена суточная внутрипищеводная манометрия, некоторые результаты приведены в Таблице 13. Небольшое количество наблюдений обусловило значительный разброс данных, что ограничило репрезентативность исследования. С заданным уровнем значимости $P = 0,05$ удалось рассчитать только среднее значение и доверительный интервал показателя амплитуды сокращений пищевода на протяжении суток ввиду достаточно большого размера выборки. Однако, сравнивая результаты с исходными данными, можно видеть, что тенденция к нормализации основных манометрических характеристик отсутствует. В совокупности с результатами рентгенологической и эндоскопической оценок это означает, что механическая кардиодилатация не приводит к заметному улучшению анатомо-функционального состояния пищевода и зоны кардиального перехода.

Таблица 13 – Показатели суточной манометрии пищевода у детей с АК после кардиодилатации (N = 6)

Параметр	Положение датчика давления		
	5 см над НПС	10 см над НПС	15 см над НПС
Средняя амплитуда сокращений (ммHg) (N = 3046)	28,1±4,4	32,1±5,7	36,1±5,0
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 1 минуту	0,24	0,2	0,19
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 1 минуту во время приема пищи	1,04	0,8	0,3
Антиперистальтические сокращения за 24 часа, %	1,5	7,2	9,9
Одновременные сокращения за 24 часа, %	40,2	33,2	24,3
Изолированные сокращения за 24 часа, %	36,3	26,8	37,5

Клинические проявления АК характеризуются переходом в непродолжительную ремиссию. В дальнейшем клинические показатели возвращаются к дооперационным значениям, что вполне объяснимо путем сопоставления с изученными инструментальными данными. Невозможно ожидать стойкого клинического улучшения при отсутствии динамики со стороны анатомических и функциональных характеристик пищевода. Существенно и то, что для достижения клинического эффекта от механических методик кардиодилатации не всегда достаточно проведения одного сеанса. Однако повторные сеансы кардиодилатации не обеспечивали успех лечения, но усложняли его за счет повторного анестезиологического пособия, затрат на дополнительные расходные материалы, увеличения продолжительности нахождения в стационаре.

Таким образом, на основании полученных результатов можно сделать вывод, что лечение детей с АК методом механической кардиодилатации (бужирование, эндоскопическая кардиодилатация) вне зависимости от стадии заболевания позволяет добиться только непродолжительного клинического улучшения и не может быть рекомендована в качестве метода выбора. Наше исследование показало неудовлетворительный результат такого лечения независимо возраста пациентов, давности заболевания, техники и кратности проведения процедур.

В связи с рецидивом заболевания и отсутствием перспектив в случае дальнейших попыток кардиодилатации всем пациентам 1-й группы впоследствии была выполнена КМГ с ФД.

4.2. Результаты кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору

КМГ с ФД как первичный метод лечения АК была применена у 41 пациента, которые составили 2-ю группу наблюдения. В 30 случаях операция была выполнена лапароскопическим способом, в 11 – открытым способом из лапаротомного доступа. Распределение по стадиям заболевания по классификации Б.В. Петровского было следующим: I стадия – 1 (2,4%), II стадия – 28 (68,3%), III – 12 (29,3%), IV стадии не было диагностировано ни в одном случае.

В ходе оперативного лечения АК у детей технический результат операции КМГ с ФД у всех 65 детей был достигнут, т.е. была выполнена кардиомиотомия – рассечение мышечных волокон дистального пищевода и кардиального отдела желудка.

С целью оценки изменений внутрипищеводного давления на каждом из этапов КМГ с ФД 5 пациентам в ходе открытых вмешательств была выполнена интраоперационная манометрия. Среднее значение давления покоя НПС до кардиомиотомии составляло $38,2 \pm 6,6$ мм рт. ст., после кардиомиотомии – $1,9 \pm 1,6$ мм рт. ст. и после завершения фундопликации – $8,7 \pm 3,7$ мм рт. ст. Данные измерения выполнялись большей частью для того, чтобы количественно оценить, достаточно ли длины разреза 3–7 см (которая была выбрана эмпирически) для заведомо достаточного снижения давления в зоне НПС.

Мы не ставили перед собой задачи проводить прямое сравнение данных результатов с показателями внутрипросветной манометрии у пациентов 1-й группы. Разумеется, интраоперационная манометрия не обладала нужной точностью и репрезентативностью в силу нескольких причин.

Измерений было сделано слишком мало, не были учтены искажения, связанные с течением анестезии и миорелаксацией. Однако, полученные результаты свидетельствовали о полноценности кардиомиотомии длиной 3–7 см для восстановления пассажа и эффективности фундопликации по Дору для профилактики ГЭР.

Как и в 1-й группе, результаты оперативного лечения методом КМГ с ФД оценивали, руководствуясь клиническими критериями по шкале Eckardt, данными рентгенологического и эндоскопического исследований, а также показателями, полученными при манометрии пищевода.

Для оценки отдаленных результатов было проведено исследование по изучению качества жизни детей с АК с помощью неспецифического опросника SF-36.

Ниже приведены сводные данные по длительности нахождения пациентов в стационаре и характере послеоперационных осложнений (Таблица 14).

Таблица 14 – Особенности интра- и послеоперационного периода у больных 2-й группы

<i>Показатель</i>	<i>Открытая операция</i>	<i>Лапароскопическая операция</i>
Количество больных	11	30
Продолжительность операции (мин.)	50±15	45±15
Интраоперационные осложнения (п)	2 (18,2%)	5 (16,7%)
Послеоперационные осложнения (п)	1 (9,1 %)	0
Продолжительность послеоперационного пребывания в стационаре (сут.)	8,2±2,2	5,1±1,1
Длительность пребывания в ОРИТ (сут.)	2,1±1,2	1,2±1,1
Длительность послеоперационной аналгезии с использованием наркотических анальгетиков (сут.)	3,3±1,3	1,9±1,3
Период до восстановления двигательной активизации больных (сут.)	3,6±2,5	1,7±0,8
Начало энтеральной нагрузки (сут.)	1,9±0,1	1,3±0,4

Методы диагностики, консервативного лечения, анестезиологического пособия, реабилитации были одинаковы для всех пациентов независимо от оперативного доступа и техники выполнения операции. Единственным различием в сравниваемых группах больных являлся доступ для выполнения оперативного вмешательства.

Средняя продолжительность операции была практически одинаковой независимо от доступа. Конверсий при проведении операции лапароскопическим способом не отмечалось.

Интраоперационные осложнения в виде повреждения слизистой оболочки пищевода суммарно возникли в 7 (17,1%) случаев. При этом в группе открытой операции данное осложнение отмечено у 2 (18,2%) детей, а в группе лапароскопических операций – у 5 (16,7%) детей. Причиной таких осложнений послужил выраженный склеротический процесс в зоне кардии, что вызывало трудности при выполнении кардиомиотомии и отделении слизистой от мышечной стенки пищевода. Во всех случаях осложнение было устранено ушиванием дефекта слизистой оболочки узловыми швами. Следует отметить, что данное осложнение возникло у тех пациентов, которые задолго до поступления в наши клиники лечились по месту жительства и подвергались процедуре кардиодилатации,

оказавшейся полностью неэффективной. В одном наблюдении у ребенка на 9 сутки после открытой операции отмечался двусторонний гидроторакс, который имел реактивный характер и был купирован в короткий срок путем дренирования плевральных полостей.

В послеоперационном периоде в течении 1-2 послеоперационных суток у пациентов стоял желудочный зонд. Сроки начала энтеральной нагрузки практически не отличались и составили $1,9 \pm 0,1$ и $1,3 \pm 0,4$ сутки, соответственно. Полный объем энтерального кормления достигался в среднем на 5 ± 1 сутки. Все больные выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии с полным клиническим выздоровлением.

Анализ течения послеоперационного периода показал, что средняя продолжительность нахождения в стационаре детей после открытого вмешательства была больше, чем после лапароскопического ($8,2 \pm 1,2$ суток и $5,1 \pm 1,1$ суток соответственно). При этом больные, оперированные открытым способом, в 1,75 раза дольше нуждались в лечении в условиях ОРИТ ($2,1 \pm 1,2$ суток и $1,2 \pm 1,1$ суток соответственно) (Рисунок 19).

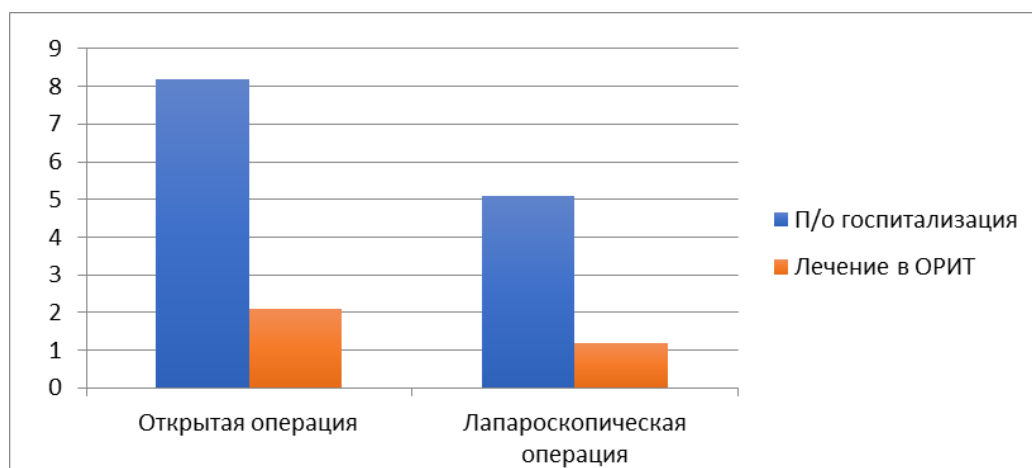


Рисунок 19 – Продолжительность лечения в ОРИТ и общая длительность госпитализации у пациентов 2-й группы

После лапароскопической КМГ с ФД двигательная активность восстанавливалась быстрее, чем после открытой (Рисунок 20).

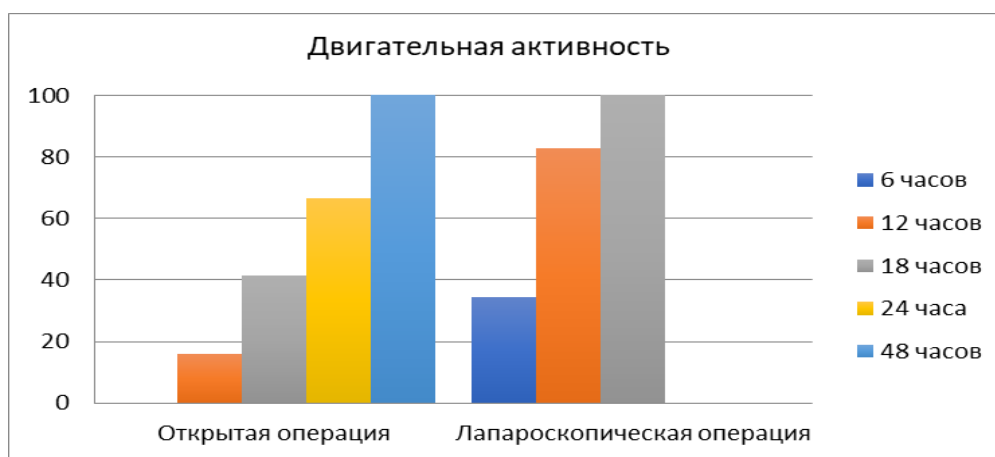


Рисунок 20 – Сроки восстановления двигательной активности у больных 2-й группы после операции

Полученные результаты позволяют нам утверждать, что лапароскопическая техника выполнения КМГ с ФД у детей с АК является предпочтительной ввиду меньшей травматичности и более быстрой реабилитации при сравнимом уровне интра- и послеоперационных осложнений.

Для оценки результатов оперативного лечения АК все пациенты были госпитализированы в стационар для контрольного обследования через 6 и 12 месяцев, а в случае необходимости более длительного наблюдения – также через 24–36 мес.

В ближайшем послеоперационном периоде (т. е. в течение 3 мес.) рецидив дисфагии возник у 5 (12,2%) детей. Следует отметить, что у 3 из них в отдаленном анамнезе был период лечения с использованием кардиодилатации. Таким образом, рецидив дисфагии в нашей серии наблюдений возник у 2 детей с III стадией заболевания без предшествующего лечения, а также у 3 пациентов с более низкой стадией АК, но после предшествующей кардиодилатации (Таблица 15).

Таблица 15 – Распределение детей с рецидивом дисфагии после КМГ с ФД

Стадия АК	Предшествующая кардиодилатация	Открытая КМГ с ФД	Лапароскопическая КМГ с ФД
I	+	–	1
II	+	1	1
III	–	–	2

Число ранее проведенных курсов кардиодилатации у каждого из 3 пациентов было не менее 2 (точные данные получить оказалось затруднительно ввиду недостатка информации с предыдущих мест лечения). Что характерно, у этих же пациентов было отмечено повреждение слизистой пищевода во время кардиомиотомии из-за выраженного склероза мышечной стенки органа. Исходя из этого, мы склонны полагать, что механическая кардиодилатация сама по себе вызывает вторичные изменения мышечной стенки пищевода. Это, безусловно, нежелательный фактор, который усложняет выполнение оперативного вмешательства и, вероятно, негативно влияет на его эффективность.

Однако следует отметить, что, несмотря на рецидив дисфагии после оперативного лечения, клиническая картина у 4 детей была значительно менее яркой, чем исходно. При этом отмечались улучшение общего состояния и нутритивного статуса. Подтверждением тому послужил анализ выраженности клинических проявлений АК по шкале «Eckardt». Если клиническая оценка до операции составляла 8, 9, 9 и 10 баллов, то после оперативного лечения значения были 3, 3, 4 и 3 балла соответственно. Еще у 1 подростка при исходной оценке 10 баллов получен результат 7 баллов. Таким образом, согласно установленным нами условиям исследования, неудовлетворительный результат КМГ с ФД констатирован у 2 детей (4,9%). Однако, во всех случаях при рецидиве дисфагии было принято решение выполнить кардиодилатацию (2 баллонных и 3 бужирования). При этом 1 пациенту выполнена 1 процедура, 2 пациентам – 2 процедуры и еще 2-3 процедуры кардиодилатации для полного купирования клинических симптомов.

В 2 случаях был получен хороший результат и достигнуто стойкое выздоровление, а в 3 (7,3 %) случаях из-за рецидивирующего характера дисфагии потребовалось повторное оперативное лечение. У 2 пациентов повторная лапароскопическая кардиомиотомия с фундопликацией, выполненная через 6 и 12 месяцев после первичной операции, принесла успех. В обоих случаях была выявлена несостоятельность гастропексии и L-образная деформация дистального отдела пищевода из-за спаечного процесса. Разделение сращений, расправление

пищевода и реконструкция фундопликационной манжеты по Дору позволили получить хороший результат в отдаленном периоде. У 1 ребенка с сопутствующей генетической патологией, из-за рецидивирующего характера АК и отсутствия эффекта после повторной операции и послеоперационной кардиодилатации, была выполнена экстирпация пищевода с одномоментным выполнением колоэзофагопластики с положительным исходом.

Клинический пример

Девочка М., 8 лет, поступила в отделение торакальной хирургии ГБУЗ «ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова» ДЗМ с жалобами на невозможность приема твердой пищи, рвоту после еды, кашель. Указанные жалобы беспокоили пациента к моменту поступления в течение двух лет. У пациента помимо симптомов АК присутствовали алакримия и надпочечниковая недостаточность.

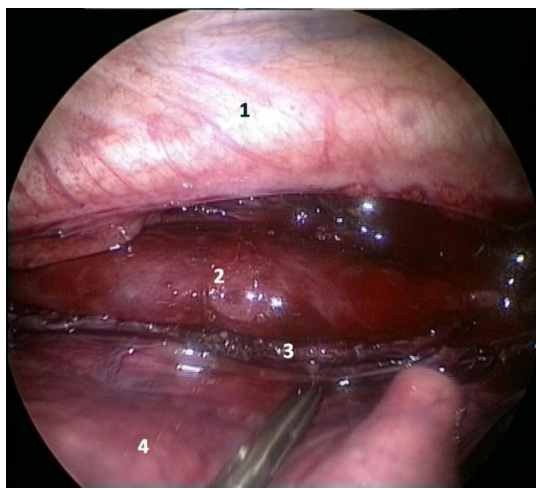
Из анамнеза известно, что ребенок наблюдался эндокринологом, педиатром по месту жительства. При медико-генетическом обследовании диагностирован синдром Олгрова. *Справка: синдром Олгрова (Allgrove syndrome), или синдром трех А (Triple-A syndrome), описан впервые английским педиатром – эндокринологом J. Allgrove в 1978 году. Это редкое моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, поражением нескольких органов и систем. Классический синдром, описанный J. Allgrove, характеризуется триадой: алакримия (Alacrimia) – отсутствие слез; ахалазия (Achalasia) нарушение моторики пищевода с функциональной обструкцией его дистальной части и аддисонизм (Adrenal insufficiency) – хроническая надпочечниковая недостаточность. Также характерны различные симптомы поражения нервной системы. По данным различных авторов при синдроме Олгрова в 75% наблюдений диагностируется АК наряду с другими клиническими проявлениями. Роль хирургов в лечении пациентов с синдромом Олгрова заключается в коррекции АК и нормализации энтерального питания.*

При обследовании в клинике (ФЭГДС, рентген контрастное исследование) выявлены изменения пищевода по типу эзофагоспазма и АК (Рисунок 21).



Рисунок 21 – Рентгеноконтрастное исследование пациентки М. Определяются субтотальный эзофагоспазм, задержка эвакуации в желудок, расширение верхней трети пищевода

Первым этапом хирургического лечения пациентке выполнено бужирование бужами № 58–60. Однако ввиду быстрого рецидива ребенок оперирован, выполнена эзофагомиотомия средней и нижней трети пищевода торакоскопическим доступом. Доступ осуществлен с правой стороны с использованием 3 троакаров диаметром 5 мм. При этом выполнена внеслизистая миотомия на половину окружности пищевода (Рисунок 22).



Примечание – 1 – аорта; 2 – слизистая пищевода; 3 – мышечный слой пищевода; 4 – легкое
Рисунок 22 – Вид при эзофагомиотомии грудного отдела пищевода у ребенка М.

Послеоперационный период протекал гладко. Энтеральное кормление в послеоперационном периоде начато на 2 сутки. Ребенок выписан домой через 9 суток с улучшением. Через 3 месяца после выписки ребенок обследован в клинике. У девочки сохранялись жалобы на редкую дисфагию, рвоты не отмечалось. При

следующей госпитализации через 1,5 года у пациентки сохранялись жалобы на дисфагию и кашель. При обследовании обращал на себя внимание небольшой газовый пузырь желудка. Пищевод был проходим для бариевой взвеси, однако имелось расширение пищевода в нижней трети до 50 мм. Определялась также задержка эвакуации из пищевода. Контрастное вещество малыми порциями поступало в желудок. Эвакуация из желудка была своевременной. Через 30 минут остатки контрастного вещества сохранялись в нижней трети пищевода (Рисунок 23).

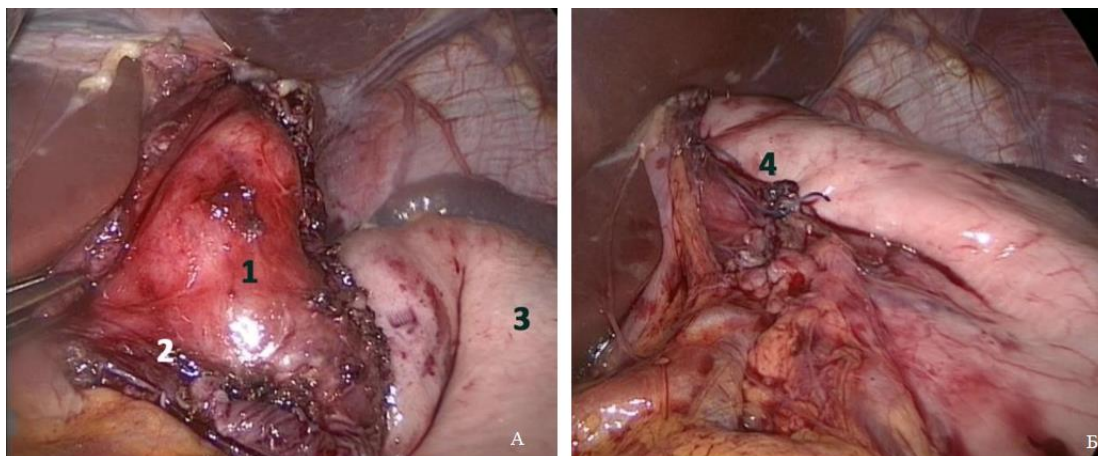


Рисунок 23 – Рентгеноконтрастное исследование пищевода у ребенка М. при повторном обследовании. Определяются расширение пищевода в нижней трети и задержка эвакуации в желудок

По данным ФЭГДС: слизистая пищевода розовая, в верхней трети шероховата, на расстоянии 22 см от края резцов и до кардии пищевод расширен, ближе к кардии расширен, больше влево. В просвете пищевода остатки химуса, вода. Стенки атоничны, слизистая белесоватая, с участками неяркой гиперемии. Кардия зияет, эпизодами на короткое время смыкается, Z-линия не прослеживается. Привратник выбухает в желудок, периодически смыкается. Слизистая луковицы 12-перстной кишки шероховата, с неяркой гиперемией. Слизистая постбульбарного отдела 12-перстной кишки шероховата, с гиперемией. Заключение – ахалазия пищевода, умеренный гастродуоденит.

Вновь была предпринята попытка кардиодилатации, проведены 2 сеанса бужирования по струне, но без существенного эффекта. Учитывая наличие жалоб

и данные обследования, ребенку выполнена повторная лапароскопическая КМГ с ФД (Рисунок 24).



Примечание – А – кардиомиотомия (1 – слизистая пищевода; 2 – мышечный слой пищевода; 3 – желудок); Б – фундопликация по Дору (4 – линия фундопликации)

Рисунок 24 – Эндофото повторной лапароскопической КМГ с ФД

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Энтеральное кормление начато на 1 послеоперационные сутки. Через 6 месяцев ребенок вновь госпитализирован в клинику в связи с жалобами на периодическую рвоту. Оценка по шкале Eckardt 7 баллов. При рентгеноконтрастном исследовании расширение пищевода в нижней трети сохранялось и определялась задержка эвакуации контрастного вещества из пищевода (Рисунок 25).

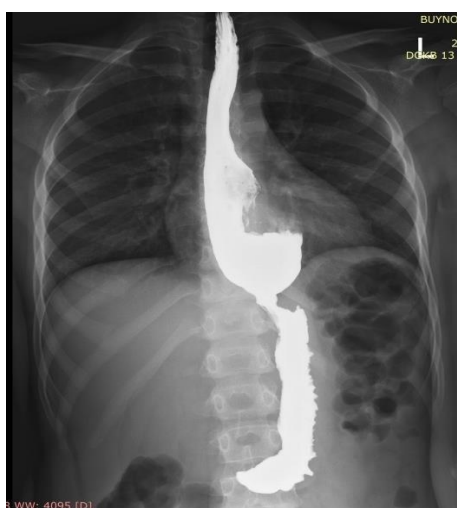


Рисунок 25 – Рентгеноконтрастное исследование пищевода у ребенка М. после второй операции КМГ с ФД. Сохраняется расширение пищевода в нижней трети с задержкой эвакуации

В связи с рецидивом жалоб ребенку выполнена под наркозом и рентгенологическим контролем однократная кардиодилатация механическим дилататором «Storz». Процедура дала кратковременный и неполный эффект, в дальнейшем жалобы на дисфагию сохранялись.

При следующей госпитализации через 6 месяцев сохранялись жалобы на дисфагию, ребенок запивал пищу водой. Оценка по шкале Eckardt 7 баллов. При рентгеноскопии пищевода последний был проходим на всем протяжении. Контуры пищевода четкие, неровные в нижней трети. Определялась задержка прохождения контраста в зоне кардии. Пищевод в нижней трети был расширен до 40 мм. Эвакуация контрастного вещества из пищевода в желудок была замедленна, происходила небольшими порциями. Газовый пузырь был желудка уменьшен в размере (Рисунок 26).



Рисунок 26 – Рентгеноконтрастное исследование через 6 месяцев после двух операций КМГ с ФД и кардиодилатации у ребенка М.

По данным ФЭГДС: слизистая оболочка пищевода розовая. На расстоянии 23 см от края резцов и до кардии пищевод имеет форму мешка, ближе к кардии расширен влево, слизистая белесоватая. В просвете пищевода умеренное количество остатков химуса, вода. Кардия сомкнута, свободно проходима для аппарата. Складки кардии сглажены. Z-линия не прослеживается.

Таким образом, у ребенка имел место рецидив заболевания после неоднократных вмешательств по восстановлению проходимости кардиального

отдела пищевода и нормализации энтерального питания. Принято решение о выполнении операции по замещению пищевода – колоэзофагопластики.

Доступ – верхнесрединная лапаротомия, поперечный разрез на шее. Выкраивание трансплантата произведено из левой половины толстой кишки на левых ободочных сосудах. Затем сформирован антирефлюксный анастомоз с желудком по методике Степанова–Разумовского. Суть которого заключается в проведении дистального отрезка толстокишечного трансплантата в сформированном в подслизистом слое стенки желудка тоннеле (Рисунок 27).



Рисунок 27 – Колоэзофагопластика у ребенка М.
Сформированный толстокишечный трансплантат

Толстокишечный трансплантат проведен в переднем средостении с формированием однорядного анастомоза «конец в конец» с шейным отделом пищевода. Операцию завершили гастростомией по Кадеру. Послеоперационный период протекал без осложнений. Кормление через рот начато через 2 недели. После полного восстановления энтерального кормления через рот гастростомическая трубка удалена. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии. При выписке ребенок ел любую пищу, дисфагии, рвоты не отмечалось. Дальнейшая судьбу его проследить не удалось.

Приведенный клинический пример иллюстрирует сложность хирургической коррекции нарушений проходимости кардиального отдела пищевода при редкой причине АК – синдроме Олгрова. В данном наблюдении были использованы все

современные возможности детской хирургии с использованием минимально инвазивных методов (торакоскопии, лапароскопии). Однако все попытки органосохраняющего лечения АК не имели успеха. В итоге ребенку выполнена пластика пищевода толстой кишкой. Описанные в литературе наблюдения свидетельствуют о недостаточной информированности клиницистов о данном заболевании, особенно при позднем дебюте. Больные попадают в поле зрения разных специалистов: педиатров, окулистов, эндокринологов, неврологов, гастроэнтерологов, генетиков, безуспешно получают консервативную терапию, в то время как для обеспечения нормального энтерального кормления нуждаются в своевременной хирургической помощи.

Следовательно, результаты наших исследований показывают, что приблизительно в 7% случаев может потребоваться повторная операция в виде КМГ с ФД, а при синдромальном характере патологии объем вмешательства может увеличиться вплоть до замещения пищевода.

Клиническая оценка результатов лечения пациентов 2-й группы. Ниже представлена сравнительная оценка клинических проявлений до оперативного лечения и через 3–12 месяцев после оперативного лечения соответственно (Таблица 16).

Таблица 16

Стадия АК	Оценка в баллах, Ме/мода		
	До лечения	Через 3–6 мес.	Через 12 мес.
I	7	5	0
II	8/7	1,5/1	1/1
III	10/10	1,5/1	2,5/2

Как было указано, после первичного оперативного лечения хороший результат получен в 88% случаев, а в остальных потребовались кардиодилатация или повторная операция. В общей сложности у 40 детей из 41 в итоге достигнуто клиническое выздоровление, о чем свидетельствовали результаты оценки через 1 год или более. У этих пациентов сумма баллов по шкале Eckardt не превышала 1–3. Об одном наблюдении синдромального случая АК сказано выше.

Рентгенологическая и эндоскопическая картина у пациентов 2-й группы. Результаты объективных методов исследования в отдаленном периоде после оперативного лечения (через 6–12–24–36 месяцев) также подтверждали его эффективность. У всех пациентов отмечалось восстановление пассажа бариевой взвеси, перистальтика пищевода также претерпела положительные изменения. Диаметр пищевода существенно сократился на фоне отсутствия застоя и воспаления в пищеводе, раскрытие и проходимость зоны кардии соответствовали ранним послеоперационным. Особо отмечено, что фундопликация по Дору в наших наблюдениях послужила надежным средством профилактики гастроэзофагеального рефлюкса. Это доказали результаты суточной рН-метрии у 15 детей после оперативного лечения (индекс рефлюкса не превышал нормальной величины) и данные ФЭГС. Иллюстрировать вышесказанное можно следующим клиническим примером.

Клинический пример

Девочка А., 8 лет, поступила в хирургическое торакальное отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с жалобами на рвоту практически после каждого кормления, потерю массы тела. Из анамнеза известно, что около 2 лет назад у ребенка появилась повторная рвота после прием пищи, снизился аппетит, в динамике жалобы усиливались. Наблюдалась гастроэнтерологом по месту жительства, на фоне медикаментозного лечения отмечалась незначительная положительная динамика. Девочка была направлена на обследование в хирургическое отделение по месту жительства, где выявлена ахалазия пищевода. Проводилось бужирование в течении 1 месяца с периодичностью 2-3 раза в неделю. Ввиду неэффективности бужирования девочка по месту жительства была оперирована, выполнена операция - лапаротомия, кардиомиотомия по Геллеру, гастропунопликация по Суворовой, затем повторно проведен курс бужирования в течении 1 месяца с периодичностью 2-3 раза в неделю. Однако в послеоперационном периоде жалобы сохранялись, ребенок снова начал терять в весе, практически каждый прием пищи сопровождался рвотой, присоединилась

рецидивирующая пневмония. Для дальнейшего лечения направлена в хирургическое торакальное отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ.

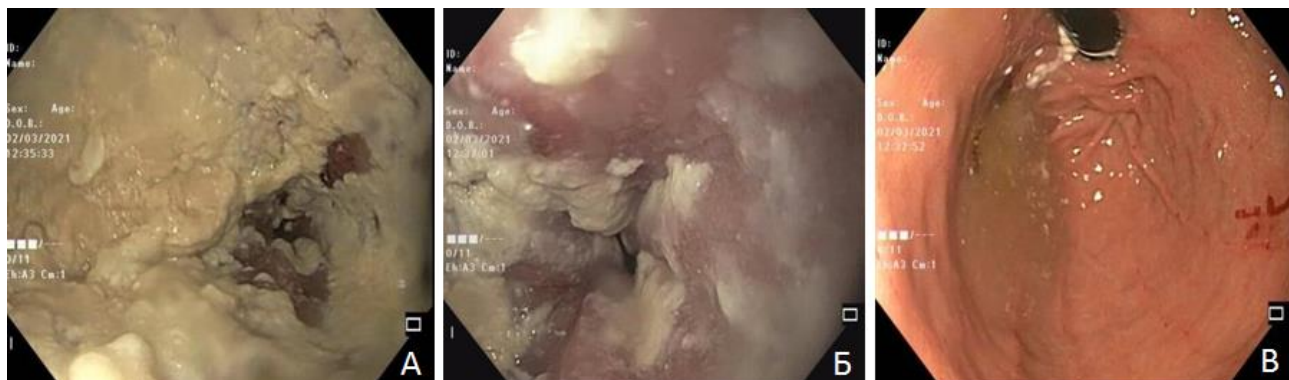
Состояние ребенка при поступлении тяжелое за счет выраженной белково-энергетической недостаточности, резкой гипотрофии, близкой к кахексии. Вес 17,3 кг, рост 127,5 см, ИМТ = 10,5 (выраженный дефицит массы тела). Клиническая оценка по шкале Eckardt 12 баллов. Выполнено рентгеноконтрастное исследование, при котором газовый пузырь желудка не визуализируется, пищевод на всем протяжении неравномерного диаметра, в нижней трети размеры его тени 52,5×35 мм, контуры пищевода неровные, четкие. Определяется положительный симптом «клюва». Эвакуация резко замедлена, через 15 минут большой объем контрастного вещества остался в пищеводе, незначительное количество поступило в желудок (Рисунок 28).



Рисунок 28 – Рентгенограмма пациентки А. с контрастированием пищевода

По данным ФЭГДС пищевод значительно расширен, в просвете большое количество пищевых остатков, перистальтика резко замедлена, кардия проходима для эндоскопа возрастного размера без усилия (Рисунок 29).

По данным лабораторных исследований у ребенка имели место анемия, гипопотеинемия, нарушения ионного обмена. На основании проведенного обследования ребенку выставлен диагноз: АК, 3-я стадия, гипотрофия 3-й степени.



Примечание – Слева направо: дистальный отдел пищевода резко расширен, заполнен остатками пищи; зона кардии в виде воронки, не раскрывается при инсуффляции воздуха; инверсия, кардия плотно охватывает тубус фиброэндоскопа

Рисунок 29 – Фиброэндоскопия пациентки А

После предоперационной подготовки, которая включала нормализацию нутритивного статуса и коррекцию водно-электролитных нарушений, ребенку было выполнено оперативное лечение в объеме лапароскопической КМГ с ФД (Рисунок 30).



Рисунок 30 – Этапы лапароскопической КМГ с ФД у ребенка А. А – кардиомиотомия по Геллеру, Б, В – этапы фундопликации по Дору

Послеоперационный период протекал гладко, на 2-е п/о сутки начата энтеральная нагрузка с постепенным расширением объема, который ребенок полностью усваивал. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии на 8-е сутки. За период нахождения в стационаре девочка прибавила в весе 5 кг.

При контрольном обследовании через 6 месяцев отмечено дальнейшее улучшение состояния ребенка в виде нормализации показателей физического развития. Жалоб не предъявляла, оценка по шкале Eckardt 1 балл. Вес 26 кг, рост 130 см, ИМТ = 14,8. По данным рентгенконтрастного исследования пищевод на

всем протяжении умеренно деформирован, диаметр не превышает 2 см (в в/3 до 16 мм, в с/3 до 18 мм, в н/3 до 16 мм, в зоне кардии 0,8–1,0 см), перистальтика прослеживается, пассаж бария в желудок удовлетворительный. Контрастирование желудка замедлено, эвакуация в желудок порционная. По данным ФЭГДС отмечается умеренное расширение пищевода, на стенках пенная слизь, перистальтика чуть замедлена, кардия легко открывается при инсуффляции воздуха и свободно проходима для эндоскопа 9 мм (Рисунок 31).



Примечание – А – рентгенограмма, диаметр пищевода после операции значительно уменьшился, не превышает 1,8 см, Б – В – Д – фиброэндоскопия, в пищеводе умеренное количество слизи, отсутствуют пищевые массы и воспаление, при инсуффляции воздуха кардия раскрывается, при инверсии визуализируется фундопликационная манжета

Рисунок 31 – Результаты обследования пациентки А. через 6 мес. после оперативного лечения

В дальнейшем состояние ребенка оставалось стабильным, соматических отклонений не было, жалобы отсутствовали. Констатировано выздоровление.

Резюмируя вышесказанное, можно сделать вывод, что лапароскопическая кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору позволяет получить хороший результат даже после ранее выполненных операций на нижнем отделе пищевода.

Внутрипросветная манометрия пищевода. Результаты манометрии пищевода, выполненной у 5 детей 2-й группы, свидетельствовали об имевшейся до операции нарушении моторной функции пищевода и гиперτονии в зоне НПС. Последующий сравнительный анализ этих показателей свидетельствовал о том, что полной нормализации перистальтики пищевода не происходит даже после хирургического лечения и клинического выздоровления (Таблица 17).

Таблица 17 – Результаты суточной манометрии пищевода у пациентов 2-й группы

Параметры	До операции			Через 6–12 мес. после операции		
	5 см над НПС	10 см над НПС	15 см над НПС	5 см над НПС	10 см над НПС	15 см над НПС
Средняя амплитуда сокращений (ммHg) (N = 2217)	30,1±2,9	24,2±3,3	32,3±1,9	29,9±5,1	34,0±3,1	35,7±4,4
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 1 минуту	0,42	0,4	0,38	0,65	0,8	0,44
Общее число двигательных сокращений тела пищевода за 1 минуту во время приема пищи	0,1	0,8	0,4	0,24	0,2	0,19
Антиперистальтические сокращения за 24 часа, %	3,4	7,9	10,5	1,04	0,8	0,3
Одновременные сокращения за 24 часа, %	42,3	35,1	26,3	40,4	24,7	19,8
Изолированные сокращения за 24 часа, %	39,5	40,8	41,2	40,2	29,8	33,7

Здесь, как и у пациентов 1-й группы, рассчитать доверительный интервал с уровнем значимости $P = 0,05$ оказалось возможным только для общего числа сокращений пищевода на протяжении суток.

Доверительный интервал или стандартное отклонение для остальных показателей рассчитать с приемлемой достоверностью было невозможно ввиду малого размера выборки.

Через 6–12 месяцев после операции появлялись перистальтические волны небольшой амплитуды, редко превышающей необходимый для полноценной транспортной функции барьер в 30 mmHg. Другим инструментальным подтверждением небольшого улучшения моторики пищевода после оперативного лечения было сокращение количества антиперистальтических сокращений за 24 часа. Так, процентное соотношение антиперистальтических и перистальтических сокращений грудного отдела пищевода во время приема пищи до операции составил 3,4 к 20,1, а после оперативного лечения – 1,5 к 33,5 соответственно.

Что важно, результаты манометрических исследований показали улучшение проходимости кардии после оперативного лечения. Если до операции отмечалось полное отсутствие расслабления НПС в ответ на акт глотания и повышение давления покоя, то после операции регистрировали снижение тонуса НПС до нормальных значений (Таблица 18).

Таблица 18 – Результаты манометрии НПС у пациентов 2-й группы

	Давление покоя НПС, мм рт. ст.	Нормативное значение у здорового человека, мм рт. ст.
До операции	38,2±6,6	
Кардиомиотомия (интраоперационно)	1,9±1,6	
Формирование фундопликации по Дору (интраоперационно)	8,7±3,7	
Через 6–12 мес. после операции	8,8±1,5	

Если до оперативного лечения у детей с АК (II и III стадия) давление покоя НПС превышало в 2–2,5 раза, то после операции отмечено его стойкое снижение до субпороговых значений. Следовательно, после оперативного лечения наступает стойкое снижение тонуса кардии и несущественно улучшается моторика грудного отдела пищевода.

Здесь особо хочется отметить, что в целом внутрипросветная манометрия пищевода, проведенная в послеоперационном периоде, демонстрировала определенное несоответствие большинства показателей и клинических данных. При стойком улучшении самочувствия пациентов и купировании симптомов многие количественные характеристики моторной функции пищевода по-прежнему отличались от нормальных. Мы отметили это обстоятельство еще в начале исследования, поэтому манометрия пищевода была отнесена в разряд вспомогательных методов, имевших наибольшее значение на этапе отработки техники операции. Действительно, целью лечения является избавление ребенка от жалоб и нормализация его питания, что само по себе не требует инструментальных доказательств. Возможно, накопление большого массива данных, пригодного к математической обработке с использованием приемов одно- и многофакторного дисперсионного анализа, потенциально могло бы изменить отношение к диагностической роли манометрии пищевода у детей с АК. Но, очевидно, относительная редкость заболевания, техническая сложность суточной манометрии у детей, порождающая большое количество артефактов, а также дискутабельная практическая ценность получаемых результатов удержали нас от того, чтобы стремиться решить эту задачу в рамках одного исследования.

Суточный рН-мониторинг пищевода. Данное исследование было выполнено у 25 детей 2-й группы с целью контроля эффективности фундопликации по Дору при выполнении кардиомиотомии по Геллеру. Полученные данные приведены в Таблице 19.

Таблица 19 – Результаты суточной рН-метрии у детей 2-й группы после оперативного лечения

Показатель рН-метрии	pH < 4,0	pH > 7,0
Общее количество эпизодов рефлюкса	40,2±13,1 (46,9)	36,5±10,2 (27)
Наиболее длительный эпизод рефлюкса, мин.	15,5±7,6 (19,8)	108,4±18,2 (93,4)
Количество эпизодов рефлюкса > 5 мин.	3,2±0,6 (3,5)	18,1±5,9 (13,8)
Индекс рефлюкса, %	4,3±1,3 (4,5)	22,6±9,3 (16,5)
Обобщенный показатель DeMeester	15,6±5,1 (14,7)	18,7±6,3 (14,8)
<i>Примечание</i> – В скобках приведены усредненные значения, полученные Т. R. DeMeester у здоровых людей и принимаемые в качестве нормативных [1]		

Из представленной таблицы видно, что показатели кислого рефлюкса после оперативного лечения не превышают нормативного порога, в то время как показатели щелочного рефлюкса несколько повышены. Такое незначительное повышение показателей щелочного рефлюкса у детей после оперативного лечения с АК было обусловлено, на наш взгляд, скоплением слюны в дистальном отделе вследствие остаточных нарушений моторики пищевода.

Следовательно, результаты суточной манометрии и рН-метрии пищевода показывают высокую эффективность и состоятельность фундопликации по Дору в сочетании с кардиомиотомией по Геллеру.

Оценка качества жизни у детей с ахалазией кардии. Говоря об отдаленном эффекте проведенного хирургического лечения, невозможно не учитывать качественные изменения самочувствия пациентов и то, насколько они удовлетворены результатом. Неправомерно утверждать (даже на основании купирования жалоб), что достигнуто выздоровление, если пациент не ощущает полного благополучия в отношении своего физического и психологического самочувствия. Следовательно, оценка качества жизни пациента представляет

особый интерес в контексте обсуждения эффективности лечения. В рамках своей работы мы оценивали качество жизни пациентов с помощью универсального опросника SF-36.

Данный этап исследования охватывал только пациентов 2-й группы. Причиной тому служили неудовлетворительные клинические результаты, полученные у пациентов 1-й группы. Здравый смысл подсказывает, что оценка качества жизни детей после проведенного лечения, которое уже в ближайшем периоде показало полную клиническую неэффективность, не имеет ни научного, ни практического смысла. Поэтому оценке подвергались только пациенты, у которых мы констатировали выздоровление, все они относились к 2-й группе. Анкетирование пациентов проводилось непосредственно перед хирургическим вмешательством и в отдаленном послеоперационном периоде (9–12 месяцев). Увеличивать этот срок было нецелесообразно, поскольку некоторые вопросы касались динамики состояния именно за 1 год (например, вопросы 1 и 2). Специфика опросника предполагает личное участие респондента, его не могут заменить родители или иные законные представители интересов. Поэтому анкетирование проводилось у детей старше 12 лет, способных понять содержание и смысл вопросов, а также достаточно точно и объективно ответить на них. Полученные сводные данные представлены ниже (Таблица 20).

Таблица 20 – Результат анкетирования детей 2-й группы до и после оперативного лечения по опроснику SF-36 (N = 20). Значения приведены в виде пересчётных баллов, цифры 1–20 в левом столбце означают порядковый номер пациента

	PF		RP		BP		GH		VT		SF		RE		MH		PH		MH	
	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После
1	85	95	50	100	100	100	75	87	65	80	87,5	87,5	0	100	80	88	54,63	56,57	41,68	55,75
2	40	70	75	75	32	84	40	40	35	35	62,5	25	66,67	33,3	48	56	35,11	48,76	42,11	30,22
3	100	95	100	75	84	100	67	72	85	80	100	75	100	100	80	80	53,88	53,14	55,97	53,12
4	75	90	0	50	51	74	35	57	60	75	75	100	100	66,67	48	76	34,11	46,53	49,29	52,7
5	100	100	100	100	100	100	67	82	80	80	100	100	100	100	72	80	56,94	57,82	52,59	54,63
6	40	70	75	75	32	84	40	40	35	25	50	25	66,67	33,33	48	56	35,16	48,63	40,61	29,1
7	15	90	0	75	42	100	25	72	35	80	25	87,5	0	100	40	80	27,17	52,18	31,64	55,12

Продолжение таблицы 20

	PF		RP		BP		GH		VT		SF		RE		MH		PH		MH	
	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После	До	После
8	90	100	75	100	52	84	87	95	80	90	100	100	100	100	84	92	47,03	55,94	59,57	59,55
9	95	100	75	100	52	84	87	95	80	90	100	100	100	100	84	92	47,96	55,94	59,06	59,55
10	15	90	0	75	42	100	25	72	35	80	25	87,5	0	100	40	80	27,17	52,18	31,64	55,12
11	40	90	0	100	62	100	35	82	50	85	75	100	100	100	56	96	27,99	54,08	53,18	60,51
12	65	100	25	100	31	100	40	77	15	65	12,5	75	33	66,67	24	76	39,18	59,51	22,35	44,51
13	85	95	75	75	100	100	47	77	75	80	100	100	66,6	100	84	80	49,49	53,68	53,45	56,08
14	80	100	100	75	41	100	40	97	30	75	62,5	100	66,67	100	32	92	48,22	55,54	31,93	58,09
15	80	100	100	100	41	100	40	77	30	65	62,5	75	66,67	66,67	32	76	48,22	59,51	31,93	44,51
16	75	85	100	100	84	84	65	85	75	100	100	100	100	100	88	92	47,88	52,06	59,53	62,26
17	75	95	100	100	74	100	52	80	50	80	50	100	66,67	100	48	96	51,59	54,69	36,05	59,46
18	85	95	75	75	100	100	52	77	75	80	100	100	66,67	100	84	80	50,11	53,68	53,41	56,08
19	75	95	0	100	51	62	35	57	60	75	75	75	100	66,67	48	84	34,11	50,14	49,29	50,03
20	80	85	100	100	84	100	65	85	45	100	100	100	100	100	80	92	49,37	54,22	53,48	61,6
М	69,75	92,00	61,25	87,50	62,75	92,80	50,95	75,30	54,75	76,00	73,13	85,53	69,98	86,67	60,00	82,20	43,27	53,59	45,44	52,75
м	25,83	8,94	40,94	15,17	25,39	11,15	18,94	16,04	21,43	18,18	28,76	23,67	35,72	22,69	21,56	11,27	9,72	3,50	11,34	9,55
Дов	11,32	3,92	17,94	6,65	11,13	4,89	8,30	7,03	9,39	7,97	12,60	10,37	15,66	9,94	9,45	4,94	4,26	1,54	4,97	4,19

Многомерный парный тест Хотеллинга показал, что после хирургического лечения качество жизни пациентов улучшилось и в физическом, и в ментальном аспектах (полученное значение P меньше заданного $P \leq 0,05$), Таблица 21.

Таблица 21

T2	F	df1	df2	p-value
33,157	15,706	2	18	0,00011

Одномерное тестирование также показало, что состояние пациентов до и после хирургического лечения достоверно улучшилось (Таблица 21). Проведенный анализ позволил установить, что у детей с АК наиболее значимо были снижены показатели GH (общее здоровье): $69,75 \pm 11,35$, VT (жизненная активность): $54,75 \pm 9,39$ и MH (ментальное здоровье): $60,00 \pm 9,45$. Также пациентов очень

беспокоил болевой синдром (ВР): $62,75 \pm 11,13$. Физическая боль воспринималась детьми не только как препятствие для полноценной жизнедеятельности, но и как препятствие к выполнению повседневных дел, ограничивало общение с семьей, друзьями, сверстниками в школе. После хирургического лечения АК у детей отмечено выраженное улучшение показателей физического, эмоционального и социального функционирования. Общие показатели «Физический компонент здоровья» и «Психологический компонент здоровья» повысились, но максимальных значений не достигли.

Это объясняется тем, что у пациентов сохранялся негативный настрой в отношении дальнейшего роста, развития и самочувствия. Они страдали симптомами АК большую часть сознательной жизни и поэтому год, прошедший с момента операции, оказывался слишком коротким периодом для того, чтобы поверить в окончательное выздоровление. Немаловажно, что в течение этого года они госпитализировались для контрольного обследования, посещали врачей по месту жительства, что само по себе напоминало о болезни. Однако тенденция к улучшению оценки своего состояния была отчетливой и устойчивой.

Таблица 22 – Одномерное парное тестирование результатов лечения детей с АК

ФИЗИЧЕСКОЕ ЗДОРОВЬЕ РН		
Критерий ω^2 Орлова	Q-критерий однородности мат. ожиданий	Тест знаковых рангов Уилкоксона
$\omega^2 = 6,075$ [0]	$Q = -5,577$ [0]	$z = 3,88$ [0]
Вывод: выборки неоднородны ($p < 0,05$)		
МЕНТАЛЬНОЕ ЗДОРОВЬЕ МН		
Критерий ω^2 Орлова	Q-критерий однородности мат. ожиданий	Тест знаковых рангов Уилкоксона
$\omega^2 = 2,5275$ [0,01]	$Q = -2,904$ [0]	$z = 2,65$ [0,01]
Вывод: выборки неоднородны ($p < 0,05$)		
<i>Примечание</i> – В квадратных скобках приведен достигнутый уровень значимости, если он менее 0,001, то значение округлено до 0		

Таким образом, несмотря на свою субъективность, оценка качества жизни является не менее чувствительным показателем, чем данные объективных методов, и может быть использована в качестве одного из критериев оценки эффективности

используемой методики лечения. В нашем исследовании мы установили, что методика КМГ с ФД при лечении АК у детей приводит к значимому улучшению как физической, так и психологической составляющей качества жизни пациентов в ближайшем периоде с перспективой дальнейшего улучшения.

В целом можно заключить, что полученные результаты опровергают точку зрения, согласно которой кардиодилатация при АК у детей может рассматриваться в качестве самостоятельного метода лечения. Мы установили, что механическая кардиодилатация (независимо от способа выполнения) дает кратковременный эффект с последующим рецидивом симптомов, в то время как КМГ с ФД как позволяет получить хороший результат в 96% случаев, а будучи дополнена кардиодилатацией в качестве послеоперационного вспомогательного метода – в 100% случаев. Синдромальные формы АК у детей требуют индивидуального подхода к выбору хирургической тактики лечения, которая может включать радикальное оперативное вмешательство – экстирпацию пищевода с колоэзофагопластикой.

4.3. Алгоритм диагностики и лечения ахалазии кардии у детей

На основании полученных результатов был разработан алгоритм для применения у детей с доминирующим синдромом дисфагии (Рисунок 32). Основное внимание при его разработке уделили тому, чтобы он был полностью функциональным и в то же время легко воспроизводимым в любых медицинских учреждениях, оснащенных в соответствии с федеральными нормативными документами.

Представленный алгоритм, на наш взгляд, наиболее подходит для применения в детской хирургической практике. Во-первых, он исключает необходимость выполнения сложных и дорогостоящих инструментальных исследований (рН-метрия, манометрия пищевода) на этапе обследования, переводя их в разряд вспомогательных и выполняемых только в исключительных случаях. Во-вторых, в нем нет места дооперационной механической кардиодилатации, что позволит избежать потери времени на неэффективное лечение и даст возможность в максимально краткие сроки приступить к радикальной хирургической коррекции.



Рисунок 32 – Алгоритм диагностики и лечения АК у детей

В-третьих, использование данного алгоритма в нашей практике дало наилучший клинический и функциональный результат, что доказывает его состоятельность. Разумеется, синдром дисфагии не всегда означает АК, так что дифференциальная диагностика может потребовать отступления от данного алгоритма. Это же касается синдромальных форм АК у детей, при которых необходим индивидуальный подход к выбору хирургической тактики, которая в ряде случаев будет заключаться в органозамещающем вмешательстве.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проблема хирургического лечения АК у детей имеет более чем полувековую историю, однако до сегодняшнего дня далека от решения. Среди десятков предложенных методик коррекции в детской практике на сегодняшний день наибольшее распространение имеют механические методы кардиодилатации (бужирование, баллонная дилатация) и оперативное лечение в объеме КМГ с ФД. Предлагаются новые методики лечения, такие как пероральная эндоскопическая миотомия, ботулинотерапия, но темп их внедрения ограничен сравнительно редкой встречаемостью АК в детской популяции и возросшими требованиями к обеспечению безопасности новых методов.

Механическая кардиодилатация пользуется большой популярностью в виду своей относительно малой инвазивности, низкого риска осложнений и быстрого положительного результата сразу после процедуры. Однако к настоящему времени накоплены литературные данные о недостаточной эффективности этих методов. Marcelo F. Vela и соавт. сообщают, что в долгосрочном периоде эффективность баллонной дилатации составляет лишь 28% [168]. Согласно J. Moonen, 3-летняя эффективность изолированной баллонной дилатации не превышает 37%. Между тем, совокупная низкая частота осложнений (менее 5%) позволяет использовать механическую дилатацию кардии в качестве дополнительного метода лечения, что особенно актуально у больных детского возраста [122]. Среди детских хирургов в настоящее время продолжается дискуссия об оптимальной хирургической тактике при АК у детей и о месте, которое следует отвести методикам механической кардиодилатации. Опыт, полученный рядом исследователей при лечении небольших групп детей с АК, прямо указывает на лапароскопическую кардиомиотомию по Геллеру как на процедуру выбора. Эндоскопическая баллонная дилатация может использоваться в качестве дополнительного метода лечения, поскольку нефункциональный мышечный слой рассекается во время кардиомиотомии, а кардиодилатация позволяет своевременно разрушить формирующиеся спайки и рубцы в зоне вмешательства. Вероятно, поэтому

исследования показывают преобладающую эффективность баллонной дилатации, проведенной после оперативного лечения, нежели до него [70, 147, 149, 181].

В целом, в мировой литературе нет нужного количества данных для сравнительной оценки методов лечения, которая была бы основана на достаточной для статистического анализа выборке пациентов, вследствие чего невозможно выработать общепринятый подход к хирургическому ведению детей с АК. В то же время нами за 20 лет накоплен большой опыт в этой области, а количество наблюдений одно из самых значительных в международной практике. Систематизация и анализ этого опыта явились целью данного исследования.

Мы собрали и изучили данные, полученные в ходе лечения 65 пациентов детского возраста с АК. пациенты были разделены на 2-й группы. В I группу были включены пациенты с АК, перенесшие только кардиодилатацию ($n = 24$). Во II группу ($n = 41$) вошли пациенты, которым в качестве основного метода лечения была выполнена КМГ с ФД, в 11 случаях открытым способом, а в 30 – лапароскопическим. Подслизистую эндоскопическую миотомию у детей не использовали, несмотря на наличие всех необходимых условий для ее проведения. Мы уже располагали собственной хорошо отработанной технологией лапароскопической кардиомиотомии, которая была более безопасной, нежели новая экспериментальная методика, которая, к тому же, характеризовалась риском развития вторичного желудочно-пищеводного рефлюкса.

Для квалитетрической оценки тяжести заболевания была использована шкала Eckardt. Рентгенологическое исследование с контрастным веществом (сульфатом бария) применяли как основной метод диагностики АК у всех детей независимо от возраста и пола. Эзофагогастродуоденоскопия также проводилась всем пациентам, включенным в исследование. При выполнении эндоскопии оценивались диаметр пищевода, характер его перистальтики, состояние слизистой оболочки, наличие в просвете пищевода остатков пищи, слизи, большого количества слюны. Дополнительно у части пациентов проведены исследования внутрипищеводных давления и кислотности. 24-часовая внутрипищеводная манометрия была выполнена 11 детям из обеих групп с АК до и после оперативного

лечения. Для анализа выделялись три группы показателей, соответствующие 3 функциональным отделам пищевода (верхний пищеводный сфинктер, непосредственно тело пищевода и НПС). Референсными значениями послужили данные, принятые в функциональной диагностике ЖКТ и приведенные в соответствующих руководствах [75, 101, 105, 128]. Суточная внутрипищеводная рН-метрия выполнена у 25 детей из 2-й группы до и после оперативного лечения. В зависимости от за кислнения или же защелачивания среды в пищеводе констатировали кислый или щелочной рефлюкс. Для анализа данных использовали показатели, предложенные DeMeester. Референсные данные были взяты из работы, посвященной рН-метрии пищевода при ГЭР у детей [5, 38, 128].

Все пациенты до начала лечения не имели различий по основным признакам (возраст, стадия заболевания и сумма баллов по шкале Eckardt). Длительность заболевания в наших наблюдениях составила в среднем 11 ± 3 месяцев. Основными клиническими проявлениями АК у детей были прогрессирующая дисфагия, регургитация и загрудинные боли. Аспирационная пневмония, как следствие регургитации, отмечена у 13% детей. Снижение массы тела различной степени выявлено у 60 (92%) детей с АК. В целом установлено, что клинические проявления АК в педиатрической практике достаточно характерны и наглядны. Их недооценка может вызвать тяжелые респираторные осложнения, привести к формированию гипотрофии, требующих длительного лечения и восстановления.

На основании полученных данных рентгенологического исследования определялась стадия заболевания (по классификации Б. В. Петровского). Распределение пациентов по стадиям заболевания было следующим: I стадия – 1,5%, II стадия – 58,5%, III – 40%. Рентгенография пищевода применялась и в качестве контрольного исследования для оценки результатов хирургического лечения. Мы пришли к выводу, что рентгенологическое исследование пищевода с пероральным контрастированием является малоинвазивным и высокоинформативным методом диагностики АК у детей любого возраста. При планировании обследования пациента с подозрением на АК нет оснований для отказа от рентгеноскопии или рентгенографии пищевода в пользу

мультиспиральной компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии или иных лучевых методов диагностики.

Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) выполнялась у всех детей с АК при установлении диагноза на этапе дооперационного обследования и для оценки эффективности лечения. Установлено, что у 58,5% пациентов с АК разных стадий изменения в пищеводе имели умеренный характер, у 41,5% – значительный. У большинства были выявлены признаки поверхностного гастродуоденита, обусловленные нарушением пищевого поведения.

Установлено, что имеет место соответствие рентгенологических и эндоскопических признаков у детей с АК на разных стадиях заболевания. В целом, сочетание рентгеноконтрастного исследования пищевода и ФЭГДС является «золотым стандартом» диагностики АК у детей, которое позволяет оценить функциональное состояние кардии и пищевода, определить стадию заболевания и оценить эффективность хирургического лечения. В период с 2001 по 2010 г. суточная манометрия пищевода была выполнена 11 пациентам с АК до и после хирургического лечения. Исходно при II и III стадиях АК отмечалось практически полное отсутствие эффективной перистальтики. Величина давления покоя в зоне НПС практически вдвое превышала нормативную. Полученные результаты свидетельствуют не только о нарушении проходимости НПС, но и нарушении моторной функции пищевода в целом.

Суточную пищеводную рН-метрию у детей с АК до лечения мы не проводили, поскольку при АК наличие рефлюкса в пищевод маловероятно и у них не было эндоскопических проявлений ГЭР. Это исследование выполняли после КМГ с ФД для оценки эффективности выполненной фундопликации.

Таким образом, в реальной клинической практике клиническая оценка по Eskardt, рентгенография пищевода и ФЭГДС составляют диагностический комплекс, достаточный для обоснованного выбора тактики в каждом конкретном случае. Суточная манометрия и рН-метрия пищевода ввиду сложности проведения и ограниченной доступности являются вспомогательными.

Пациентам 1-й группы (N = 24) проводилась кардиодилатация в качестве основного метода лечения. Распределение по стадиям заболевания было следующим: I – 4,2%, II – 70,8 %, III – 25%. У 6 пациентов применено бужирование по струне-проводнику, у 18 – эндоскопическая баллонная кардиодилатация. Эффективность кардиодилатации оценивали, руководствуясь выраженностью клинических симптомов (шкала Eckardt) и данными инструментальных исследований (рентгенологического и эндоскопического). Средняя продолжительность процедуры кардиодилатации, включая анестезию, составила 30 ± 15 минут. Осложнений при проведении кардиодилатации не отмечалось. Все больные выписывались из стационара в удовлетворительном состоянии при условии клинического улучшения. Рецидив заболевания в данной группе пациентов составил 100%. Повторная дисфагия наступила через 2–6 недель после завершающей процедуры кардиодилатации. Выраженность основных симптомов не только не уменьшалась, но даже несколько увеличивалась. Независимо от стадии заболевания механические методики кардиодилатации улучшали самочувствие детей с АК лишь на короткий промежуток времени, клинический результат в ближайшем послеоперационном периоде оказался неудовлетворительным. При проведении рентгенографии пищевода при повторном поступлении детей с рецидивом симптомов выявленные изменения были практически неотличимы от исходных.

У пациентов 1-й группы эндоскопическая картина при ФЭГДС не сопровождалась существенным улучшением даже в краткосрочном наблюдении. При выполнении 5 пациентам этой группы внутрипищеводной манометрии было отмечено, что тенденция к нормализации основных манометрических характеристик после механической кардиодилатации отсутствует.

Таким образом, наше исследование показало неудовлетворительный результат этого метода лечения АК независимо от возраста пациентов, давности заболевания, техники и кратности проведения процедур. В ряде случаев требовалось проведение 2–3 сеансов с короткими интервалами, что по совокупной нагрузке на организм ребенка было сопоставимо с открытой операцией. Помимо

отсутствия более или менее продолжительного клинического эффекта от такого лечения, обращали на себя внимание и сопряженные высокие материально-технические затраты, так среднее число госпитализаций 1 пациента после механической кардиодилатации в 2 раза превышало частоту госпитализаций после радикальной операции.

В ходе исследования эмпирически была выделена немногочисленная (6 человек) группа детей, которые задолго до поступления в нашу клинику перенесли одну или более процедур кардиодилатации. Именно у них случилось повреждение слизистой оболочки пищевода во время кардиомиотомии из-за выраженного склероза тканей. Следовательно, можно предположить, что предшествующие оперативному лечению курсы механической кардиодилатации вызывают склероз мышечной стенки пищевода, которая не только усложняет выполнение кардиомиотомии, но и ухудшает прогноз.

КМГ с ФД как первичный метод лечения АК была применена у 41 пациента, которые составили 2 группу наблюдения. В 30 случаях операция была выполнена лапароскопическим способом, в 11 – открытым способом из лапаротомного доступа. Распределение по стадиям заболевания было следующим: I стадия – 2,4%, II стадия – 68,3%, III – 29,3%. Результаты оценивали по шкале Eckardt, путем рентгенографии пищевода, ФЭГДС, у части пациентов выполнили внутриводную манометрию и Ph-метрию. Кроме того, было проведено изучение качества жизни детей с АК с помощью неспецифического опросника SF-36.

Интраоперационные осложнения в виде повреждения слизистой оболочки пищевода суммарно возникли в 17,1% случаев. Полный объем энтерального кормления достигался в среднем на 5 ± 1 сутки. Все больные выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии с полным клиническим выздоровлением.

Отмечено, что лапароскопическая КМГ с ФД имеет преимущество перед открытой операцией ввиду меньшей травматичности и более быстрой реабилитации при сравнимом уровне интра- и послеоперационных осложнений. В течение 3 мес. рецидив дисфагии возник у 5 (12,2%) детей. У 3 из них в отдаленном

анамнезе была кардиодилатация, а во время операции случилось повреждение слизистой оболочки пищевода. Несмотря на рецидив дисфагии, клиническая картина была значительно менее яркой, чем до операции. Согласно оценке по Eckardt, неудовлетворительный результат КМГ с ФД констатирован у 2 детей (4,9%). Во всех случаях при рецидиве дисфагии выполнили кардиодилатацию. В 2 случаях был получен хороший результат и достигнуто стойкое выздоровление, а в 3 (7,3 %) случаях из-за рецидивирующего характера дисфагии потребовалось повторное оперативное лечение, в том числе колоэзофагопластика у ребенка с генетически обусловленной формой АК. В целом, после единственной операции КМГ с ФД хороший клинический результат получен в 88% случаев. У всех пациентов отмечалось восстановление пассажа бариевой взвеси и перистальтики при рентгенографии пищевода. Фундопликация по Дору в наших наблюдениях послужила надежным средством профилактики гастро-эзофагеального рефлюкса. Это доказали результаты суточной рН-метрии у 15 детей после оперативного лечения (индекс рефлюкса не превышал нормальной величины) и данные ФЭГС. Примечательно, что сравнительный анализ показателей манометрии свидетельствовал о том, что полной нормализации перистальтики пищевода в этой группе не произошло даже после клинического выздоровления.

Дополнительно было оценено качество жизни пациентов до и после хирургического лечения с помощью универсального опросника SF-36. Оценке подвергались только пациенты, у которых мы констатировали выздоровление, все они относились к 2-й группе. Анкетирование пациентов проводилось непосредственно перед хирургическим вмешательством и в отдаленном послеоперационном периоде (9–12 месяцев). Проведенный анализ позволил установить, что исходно у детей с АК наиболее значимо были снижены показатели GH (общее здоровье), VT (жизненная активность) и MH (ментальное здоровье). Также пациентов очень беспокоил болевой синдром (BP). После хирургического лечения отмечено выраженное улучшение показателей физического, эмоционального и социального функционирования. Интегральные показатели «Физический компонент здоровья» и «Психологический компонент здоровья»

повысились, но максимальных значений не достигли. Однако тенденция к улучшению оценки своего состояния была отчетливой и устойчивой. Таким образом, КМГ с ФД при лечении АК у детей приводит к значимому улучшению как физической, так и психологической составляющей качества жизни пациентов в ближайшем периоде с перспективой дальнейшего улучшения.

В целом можно заключить, что полученные результаты опровергают точку зрения, согласно которой кардиодилатация при АК у детей может рассматриваться в качестве самостоятельного метода лечения. Напротив, механические методики кардиодилатации могут быть с успехом использованы как дополнение к кардиомиотомии, которое увеличивает эффективность последней до 96% и безопасно для пациента.

На основании полученных результатов разработан алгоритм диагностики и лечения АК у детей. Он предусматривает обоснованный отказ от рутинного выполнения сложных и дорогостоящих инструментальных исследований (рН-метрия, манометрия пищевода) на этапе диагностики. Также он однозначно исключает использование механической кардиодилатации в качестве самостоятельного метода лечения. Следует отметить, что в особых случаях (например, при синдромальных формах АК у детей) необходим индивидуальный подход к выбору хирургической тактики.

ВЫВОДЫ

1. У детей с ахалазией кардии характерные клинические симптомы и вторичные «внепищеводные» проявления определяют тяжесть заболевания. Рентгенологические и эндоскопические признаки наиболее соответствуют им и позволяют провести объективную оценку динамики на фоне проводимого лечения. Результаты манометрии характеризуются достаточной высокой инертностью и в меньшей степени могут быть использованы для оценки динамики, в частности они свидетельствуют о стойких нарушениях моторики пищевода даже при клиническом выздоровлении.

2. Анализ клинических симптомов с использованием квалитетрической

таблицы, рентгенографии пищевода с контрастированием и фиброгастродуоденоскопии в совокупности обеспечивают своевременную и точную диагностику ахалазии кардии и оценку динамики заболевания. Они позволяют избежать рутинного использования более сложных и технологичных методов, которые могут применяться факультативно.

3. Механическая дилатация пищевода при ахалазии кардии у детей дает временный эффект с последующим рецидивом в 100% случаев. Лапароскопическая кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору эффективна в 87% наблюдений, а дифференцированное использование кардиодилатации в послеоперационном периоде позволяет добиться клинического выздоровления и улучшить качество жизни у 98% пациентов.

4. Лапароскопическая кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору при лечении ахалазии кардии наряду с высокой клинико-инструментальной эффективностью имеет ряд неоспоримых преимуществ и позволяет: сократить сроки пребывания ребенка в отделении реанимации и интенсивной терапии и в стационаре в 1,6 и 1,8 раза, соответственно; улучшить физический и психологической компоненты здоровья в 2,7 и 3,4 раза, соответственно; улучшить социальную адаптацию пациентов не только в ближайшем, но и в отдалённом периоде.

5. Разработанный лечебно-диагностический алгоритм при ахалазии кардии подтвердил свою эффективность и может быть рекомендован для применения у пациентов детского возраста. При ахалазии кардии у детей показана последовательная тактика лечения, включающая в себя выполнение лапароскопической кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору, а в случае рецидива дисфагии применение послеоперационной механической кардиодилатации. Синдромальная форма ахалазии кардии у детей требует индивидуального подхода хирургического лечения, которая не исключает выполнения радикального оперативного вмешательства – экстирпации пищевода с колоэзофагопластикой.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У пациентов детского возраста с дисфагией необходимо выполнение обзорной рентгенографии органов грудной и брюшной полостей в вертикальном положении для определения наличия газового пузыря желудка. По результатам нашего исследования отсутствие газового пузыря желудка на обзорной рентгенограмме является 100% патогномоничным рентгенологическим признаком ахалазии кардии у детей.

2. Рентгеноконтрастное исследование при ахалазии кардии у детей необходимо выполнять в вертикальной позиции для оценки пассажа бариевой взвеси по пищеводу, степени его дилатации и функционального состояния кардии.

3. Методики механической кардиодилатации не могут применяться как самостоятельные методы хирургического лечения при ахалазии кардии у детей.

4. В качестве основного и первичного метода хирургического лечения ахалазии кардии у детей показана лапароскопическая кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору.

5. Для оптимальной визуализации и создания хорошего доступа к кардии и дистальному отделу пищевода при выполнении лапароскопической кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору показана установка в брюшную полость 5 троакаров (трансумбиликально, в правом и левом подреберьях, под мечевидным отростком и параумбиликально слева).

6. Кардиомиотомию необходимо выполнять на передней стенке дистального отдела пищевода и желудка, с общей длиной 3–7 см в зависимости от возраста ребенка.

7. В случае вскрытия просвета пищевода во время кардиомиотомии дефект слизистой необходимо ушивать рассасывающими узловыми швами.

8. Для предотвращения вторичного гастроэзофагеального рефлюкса лапароскопическую кардиомиотомию по Геллеру необходимо сочетать с фундопликацией по Дору.

9. При сочетании лапароскопической кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору дно желудка необходимо подшивать по периметру

кардиомиотомии не рассасывающим шовным материалом.

10. Для оценки эффективности оперативного лечения ахалазии кардии у детей показано диспансерное наблюдение и комплексное обследование не реже 1 раза в 6–12 месяцев.

11. В случае рецидива дисфагии после лапароскопической кардиомиотомии по Геллеру с фундопликацией по Дору показано выполнение механической кардиодилатации.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АК – ахалазия кардии

ГЭР – гастроэзофагеальный рефлюкс

КМГ с ФД – кардиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору

НПС – нижний пищеводный сфинктер

ПОЭМ – пероральная эндоскопическая кардиомиотомия

ФЭГДС – фиброэзофагогастродуоденоскопия

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абдулсамедов, Г. А. Современные методы лечения ахалазии пищевода / Г. А. Абдулсамедов // Уральский медицинский журнал. – 2009. – № 5. – С. 36–40.
2. Аллахвердян, А. С. Возможности лапароскопии при лечении ахалазии кардии / А. С. Аллахвердян, В. С. Мазурин, А. В. Фролов, Н. Н. Анипченко // Альманах клинической медицины. – 2015. – №40. – С. 109–116.
3. Аллахвердян, А. С. Переднезадняя косая неполная фундопликация при лечении ахалазии кардии / А. С. Аллахвердян, В. С. Мазурин // 9-й Славяно-Балтийский научный форум (сборник). «Санкт-Петербург – Гастро–2007». – 2007. – № 1–2. С. 18.
4. Аллахвердян, А. С. Возможности видеоэндоскопической хирургии при лечении ахалазии кардии / А. С. Аллахвердян, А. В. Фролов, Н. Н. Анипченко // Альманах Института хирургии им. А. В. Вишневского. – 2016. – № 1. – С. 562–563.
5. Алхасов, А. Б. Хирургическое лечение гастроэзофагеального рефлюкса у детей: диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук / А. Б. Алхасов; – Москва, 2007. – С. 233–75.
6. Алхасов, А. Б. Суточный рН-мониторинг пищевода в диагностике гастроэзофагеального рефлюкса у детей / А. Б. Алхасов, А. Ю. Разумовский, Ю. И. Кучеров, С. М. Батаев // Детская хирургия. – 2000. – № 1. – С. 47–50.
7. Белевич, В. Л. Выбор метода лечения ахалазии кардии / В. Л. Белевич, А. В. Елисеев // Гастроэнтерология Санкт-Петербурга. «Санкт-Петербург – Гастро–2012». – 2012. – №2–3. – С. 9.
8. Богопольский, П. М. История реконструктивной хирургии пищевода в России : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 07.00.10 / Богопольский Павел Майорович – Москва, 2014. – 48 с.
9. Бордин, Д. С. Клиническое значение манометрии пищевода / Д. С. Бордин // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2006. – №6. – С. 25–34.
10. Ванцян, Э. Н. Рецидив кардиоспазма после хирургического лечения / Э. Н. Ванцян, А. Ф. Черноусов, Ф. С. Курбанов // Хирургия. – 1983. – №5. – С. 78–83.

11. Галлингер, Ю. И. Результаты эндоскопических вмешательств у больных с кардиоспазмом и ахалазией кардии / Ю. И. Галлингер, Э. А. Годжелло // Эндоскопическая хирургия. – 2002. – №2. – С. 26 – 27.
12. Галлямов, Э. А. Результаты лапароскопического лечения ахалазии кардии / Э. А. Галлямов, А. Л. Шестаков, С. А. Ерин // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б. В. Петровского. – 2022. – Т. 10, № 1 (35). – С. 26–33.
13. Гасанов, А. М. Ахалазия кардии / А. М. Гасанов, Н. А. Алиев, Ш. Н. Даниелян // Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова. – 2019. – № 2 – С. 72–77.
14. Герасимова, М. А. Клинический случай инъекции ботулинического токсина типа А при ахалазии кардии под контролем эндоскопической ультрасонографии / М. А. Герасимова, С. Д. Шорохов, О. В. Собинин // Фарматека. – 2015. – №19. – С. 67–69.
15. Годжелло, Э. А. Эндоскопическая баллонная дилатация при ахалазии кардии в эпоху пероральной эндоскопической миотомии (РОЕМ). Тридцатилетний опыт / Э. А. Годжелло, М. В. Хрусталева, Н. А. Булганина, Д. Г. Шатверян, М. А. Дехтяр // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2019. – №164(4). – С. 105–110.
16. Гребенев, А. Л. Эзофагографическое исследование при нервно-мышечных заболеваниях пищевода / А. Л. Гребенев //Актуальные вопросы клинической рентгенологии и радиологии. – 1965. – С. 89–91.
17. Даниляк, И. В. Аспирационная пневмония у больной с ахалазией кардии / И. В. Даниляк // Врач. – 2004. – №4. – С. 34–36.
18. Дурлештер, В. М. Отдаленные результаты хирургического лечения компенсированных и субкомпенсированных форм ахалазии пищевода / В. М. Дурлештер, Н. В. Корочанская, В. В. Рябчун // Гастроэнтерология Юга России. – 2009. – №4. – С. 144–146.
19. Евсютина, Ю. В. Ахалазия кардии: современные представления об этиологии, патогенезе, клинической картине и диагностике / Ю. В. Евсютина, О. А. Сторонова, А. С. Трухманов, В. Т. Ивашкин // Российский журнал

- гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2014. – №6. – С. 4–12.
20. Жерлов, Г. К. Современная технология хирургического лечения ахалазии кардии II-III стадии / Г. К. Жерлов, А. П. Кошель, Д. В. Зыков // Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова. – 2007. – №9. – С. 26–31.
 21. Иванцев-Грига, И. С. Ахалазия пищевода у детей: описание клинического случая и обзор литературы / И. С. Иванцев-Грига // Современная педиатрия. – 2016. – № 3 (75). – С. 126–128.
 22. Ивашкин, В. Т. Рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации по диагностике и лечению ахалазии кардии и кардиоспазма / В. Т. Ивашкин, А. С. Трухманов, Э. А. Годжелло // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2016. – №26(4). – С. 36–54.
 23. Карпущенко, Е. Г. Продольная эзофагокардиомиотомия – 100 лет в клинической практике / Е. Г. Карпущенко, Д. В. Овчинников // Вестник Российской военно-медицинской академии им. С. М. Кирова. – 2014. – №2(46). – С. 237–241.
 24. Клоков, С. С. К вопросу о выборе способа хирургической коррекции при ахалазии кардии / С. С. Клоков, А. П. Кошель, В. А. Алексеев // Бюллетень ВСНЦ СО РАМН. – 2012. – №4 (86). – С. 62.
 25. Козлов, Ю. А. Пероральная эндоскопическая миотомия в лечении ахалазии пищевода у детей / Ю. А. Козлов, А. А. Смирнов, А. А. Распутин // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2020. – Т. 99. – № 6. – С. 241–46.
 26. Королев, М. П. Различные эндоскопические методы лечения ахалазии кардии / М. П. Королев, Л. Е. Федотов, Ю. А. Спесивцев, А. Л. Оглоблин и др. // Вестник Санкт-Петербургского университета. – 2016. Т. 11. – №2 – С. 22–28.
 27. Лазебник, Л. Б. Избранные главы клинической гастроэнтерологии. Сборник трудов/ Л. Б. Лазебник, Ю. В. Васильев, И. А. Морозов – Москва: Анахарсис, 2005. – 464 с.
 28. Мартыненко, И. В. Лечение ахалазии кардии / И. В. Мартыненко, Е. С. Кочергина, Ю. В. Масай // Тихоокеанский медицинский журнал. – 2013. – №3 – С. 75–76.

29. Муравьев, В. Ю. Диагностика и эндоскопическое лечение ахалазии кардии / В. Ю. Муравьев, И. Т. Сагитов, Е. И. Сигал // Практическая медицина. – 2008. – Т. 26, №2. – С. 20–22.
30. Муравьев, В. Ю. Эндоскопическое лечение ахалазии кардии / В. Ю. Муравьев, А. И. Бурмистров, А. И. Иванов // Эндоскопия. – 2013. – №2. – С. 2–6.
31. Орлова, О. Р. Возможности и перспективы использования ботулотоксина в клинической практике/ О. Р. Орлова // Русский медицинский журнал. – 2006. – №23. – С. 3–10.
32. Оскретков, В. И. Техника выполнения видеолапароскопической эзофагокардиомиотомии с передней гемиезофагофундопликацией у больных ахалазией пищевода / В. И. Оскретков, А. А. Гурьянов, В. А. Ганков // Альманах Института хирургии им. А. В. Вишневского. – 2016. – №1. – С. 230–31.
33. Оскретков, В. И. Кардиодилатация или видеолапароскопическая кардиомиотомия у больных ахалазией пищевода? / В. И. Оскретков, Д. В. Балацкий, А. А. Гурьянов // Альманах Института хирургии им. А. В. Вишневского. – 2016. – №1. – С. 53–4.
34. Оскретков, В. И. Сравнительная оценка отдаленных результатов видеолапароскопической эзофагокардиомиотомии по Геллер с эзофагофундопликацией по Дор и кардиодилатации у больных с ахалазией пищевода / В. И. Оскретков, А. А. Гурьянов, В. А. Ганков // Вестник хирургической гастроэнтерологии. – 2012. – С. 16.
35. Оскретков, В. И. Информативность различных методов диагностики ахалазии пищевода / В. И. Оскретков, А. А. Гурьянов, Л. В. Городний // Вестник хирургической гастроэнтерологии. – 2009. – №4. – С. 13–17.
36. Оспанов, О. Б. Результаты применения усовершенствованного метода рентгенологической оценки пищеводного клиренса после эзофагокардиомиотомии / О. Б. Оспанов, И. С. Волчкова // Медицина и образование Сибири. – 2011. – №6. – С. 1–5.
37. Петровский, Б. В. Современное состояние хирургии пищевода / Б. В. Петровский, Э. Н. Ванцян, А. Ф. Черноусов // Хирургия. – 1985. – №5. – С. 4–

- 10.
38. Поддубный, И. В. Современные методы диагностики патологии кардио-эзофагеального перехода у детей / И. В. Поддубный, В. В. Сытков, И. Е. Смирнов // Российский педиатрический журнал. – 2020. – Т. 23. – № 1. – С. 42–47.
39. Разумовский, А. Ю. Детская хирургия: национальное руководство / под ред. А. Ю. Разумовского. – 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – С. 262–264.
40. Разумовский, А. Ю. Лапароскопическая кардиомитомия у детей с ахалазией пищевода / А. Ю. Разумовский, З. Б. Митупов, А. Б. Алхасов // Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова. – 2009. – № 5. – С. 58–63.
41. Разумовский, А. Ю. Лапароскопическая кадиомиотомия по Геллеру с фундопликацией по Дору – стандарт лечения ахалазии кардии у детей / А. Ю. Разумовский, А. Б. Алхасов, З. Б. Митупов // Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова. – 2021. – № 9 – С. 48–53.
42. Разумовский, А. Ю. Современные подходы в лечении детей с ахалазиейкардии / А. Ю. Разумовский, З. Б. Митупов, А. Б. Алхасов, В. Е. Рачков, Е. В. Феоктистова, О. С. Геодакян // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2011. – №1. – С. 71–76.
43. Ручкин, Д. В. Экстирпация пищевода при кардиоспазме IV стадии и его рецидиве после открытой и эндоскопической кардиомитомии / Д. В. Ручкин, Я. Цинь, М. Б. Раевская // Московский хирургический журнал. – 2014. – №3. – С. 5–15.
44. Смирнов, А. А. Осложнения пероральной эндоскопической миотомии. Трехлетний опыт одного центра / А. А. Смирнов, М. Е. Любченко, М. М. Кирильцева [и др.] // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2018. – №10 (158). – С. 57–61.
45. Суворова, Т. А. Функциональные заболевания пищевода (ахалазия пищевода, кардиоспазм, дискинезия пищевода, эзофагоспазм) / Т. А. Суворова // Многотомное руководство по хирургии. – 1966. – Т. 6. – С. 317–355.

46. Сулиманов, Р. А. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения ахалазии кардии IV стадии в нашей модификации / Р. А. Сулиманов, С. В. Бондаренко, В. Д. Новиков // Вестник новгородского государственного университета. – 2012. – №66. – С. 54–57.
47. Трухманов, А. С. Тактика комплексного лечения ахалазии кардии: автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.05 / Трухманов Александр Сергеевич. – Москва, 1995. – 24 с.
48. Сакс, Ф. Ф. Функциональная морфология пищевода / Ф. Ф. Сакс, В. Ф. Байтингер, М. А. Медведев, А. И. Рыжов. – Москва: Медицина, 1987. – 178 с.
49. Федоров, Е. Д. Пероральная эндоскопическая миотомия при ахалазии кардии: методика и непосредственные результаты первых вмешательств / Е. Д. Федоров, Х. Иноуэ, Д. Е. Селезнев [и др.] // Медицинский совет. – 2015. – №13 – С. 130–132.
50. Федотов, Л. Е. Нежелательные явления при проведении пероральной эндоскопической кардиомиотомии / Л. Е. Федотов, Б. Л. Федотов, А. Л. Оглоблин // Сборник материалов VI всероссийской научно-практической конференции “Актуальные вопросы эндоскопии 2015”. – 2015.
51. Харитонов, А. Ю. Применение пероральной эндоскопической миотомии при лечении ахалазии кардии у ребенка 6 лет / А. Ю. Харитонов, К. В. Шишин, О. В. Карасева // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2019. – Т. 9. – № 81. – С. 187–188.
52. Черкасов, М. Ф. Видеоэндоскопические операции при нервно-мышечных заболеваниях пищевода / М. Ф. Черкасов, Ю. М. Старцев, Д. М. Черкасов // Альманах Института хирургии им. А. В. Вишневского. – 2016. – №1. – С. 323–324.
53. Черноусов, А. Ф. Ахалазия кардии и кардиоспазм – современные принципы лечения / А. Ф. Черноусов, Т. В. Хоробрых, Ф. П. Ветшев [и др.] // Анналы хирургии. – 2012. – №3. – С. 5–10.
54. Черноусов, А. Ф. Хирургия пищевода. Руководство для врачей. / А. Ф. Черноусов, П. М. Богопольский, Ф. С. Курбанов. – Москва: Медицина, 2000. –

С. 64–74.

55. Черноусов, А. Ф. Лечение кардиоспазма и ахалазии кардии пневмокардиодилатацией / А. Ф. Черноусов, А. Н. Гаджиев, А. Л. Шестаков // *Анналы хирургии*. – 2000. – №3. – С. 46–50.
56. Черноусов, А. Ф. Лечение больных с нервномышечными заболеваниями пищевода / А. Ф. Черноусов, Т. В. Хоробрых, Ф. П. Ветшев [и др.] // *Врач*. – 2014. – №10. – С. 6–11.
57. Черноусов, А. Ф. Лечение дисфагии кардиодилатацией после предшествующей операции на кардии по поводу кардиоспазма / А. Ф. Черноусов, И. А. Царенко // *Анналы Хирургии*. – 1998. – №2. – С. 37–41.
58. Чернявский, А. А. Функциональная непроходимость кардии (кардиоспазм и ахалазия кардии) и сравнительная клинко-экспериментальная оценка наиболее распространенных способов хирургического лечения : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А. А. Чернявский – Горький, 1969. – 50 с.
59. Чернявский, А. А. Хирургическое лечение рака пищевода и пищеводно-желудочного перехода / А. А. Чернявский, М. К. Рыжов, С. А. Пегов // *Хирургия*. – 2004. – №1. – С. 19–24.
60. Чикинев, Ю. В. Результаты хирургического лечения ахалазии пищевода / Ю. В. Чикинев, Е. А. Дробязгин, И. В. Беркасова // *Вестник экспериментальной и клинической хирургии*. – 2014. – Т.7. – №4. – С. 395– 399.
61. Шамсиев, А. М. К лечению ахалазии кардии у детей / А. М. Шамсиев, Д. О. Атакулов, Б. Б. Базаров // *Тюменский медицинский журнал*. – 2011. № 2. – С. 27–28.
62. Шишин, К. В. Пероральная эндоскопическая миотомия / К. В. Шишин, С. С. Казакова, Недолужко И. Ю. [и др.] // *Альманах Института хирургии им. А.В. Вишневского*. – 2016. – №1. – С. 181–182.
63. Adams, C. W. Achalasia of the cardia/ C. W. Adams, R. H. Brain, F. G. Ellis, R. Kauntze, J. R. Trounce // *Guys Hosp Rep*. 1961; 110: P. 191–236.
64. Alderliesten, J. Predictors for outcome of failure of balloon dilatation in patients with achalasia/ J. Alderliesten, J. M. Conchillo, I. Leeuwenburgh, et al. // *Gut*. – 2011. –

- №60(1). – P. 10–16.
65. Barbieri, L. A. Systematic review and meta-analysis: Efficacy and safety of POEM for achalasia/ L. A. Barbieri, C. Hassan, R. Rosati, U. F. Romario, L. Correale, A. Repici // *United European Gastroenterol J.* – 2015. – №3(4). – P. 325–334.
 66. Bechara, R. Peroral endoscopic myotomy for Jackhammer esophagus: to cut or not to cut the lower esophageal sphincter/ R. Bechara, H. Ikeda, H. Inoue // *Endosc. Int. Open.* – 2016. – №4. – P. 585–588.
 67. Boeckxstaens, G. E. Achalasia/ G. E. Boeckxstaens, G. Zaninotto, J. E. Richter // *Lancet.* – 2014. – № 383. – P. 83–93.
 68. Boeckxstaens, G. E. Pneumatic dilation versus laparoscopic Heller's myotomy for idiopathic achalasia/ G. E. Boeckxstaens, V. Annese, S. B. des Varannes, et al // *N. Engl. J. Med.* – 2011. – № 364. – P. 1807–1816.
 69. Boeckxstaens, G. E. Achalasia: virus-induced euthanasia of neurons?/ G. E. Boeckxstaens // *American journal gastroenterology* – 2008. – №103(7). – P. 610–1612.
 70. Bonavina, L. Does previous endoscopic treatment affect the outcome of laparoscopic Heller myotomy?/ L. Bonavina, R. Incarbone, M. Reitano, et al. // *Ann Chir.* – 2000. – №125. – P. 45–49.
 71. Booy, J. D. The prevalence of autoimmune disease in patients with esophageal achalasia/ J. D. Booy, J. Takata, G. Tomlison, D. R. Urbach // *Dis Esophagus.* – 2012. – №25(3). – P. 209–213.
 72. Cagnazzo, A. The surgical approach to esophageal achalasia/ A. Cagnazzo, A. Barabino, P. E. Caffarena, G. Ivani, V. Jasonni // *European Journal Pediatric Surgery.* – 1997. – №7(6). – P. 323–327.
 73. Caldaro, T. Treatment of esophageal achalasia in children: today and tomorrow/ T. Caldaro, P. Familiari, E. F. Romeo, et al. // *J. Pediatr. Surg.* – 2015. – №50(5). – P. 726– 730.
 74. Campos, G. M. Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis/ G. M. Campos, E. Vittinghoff, C. Rabl, et al. // *Ann. Surg.* - 2009.

– №249. – P. 45–57.

75. Chapman, J. R. Achalasia treatment: improved outcome of laparoscopic myotomy with operative manometry/ J. R. Chapman, R. J. Joehl, K. M. Murayama, et al. // Arch. Surg. – 2004. – № 5. – P. 508–13.
76. Chen, W. F. Long-term outcomes of peroral endoscopic myotomy for achalasia in pediatric patients: a prospective, single-center study/ W. F. Chen, Q. L. Li, P. H. Zhou, et al. // Gastrointest Endosc. – 2015. – №81(1). – P. 91–100.
77. Choné, A. Multicenter evaluation of clinical efficacy and safety of per-oral endoscopic myotomy in children/ A. Choné, P. Familiari, B. von Rahden, P. Desai, H. Inoue, Y. Shimamura, et al. // J. of Pediatr Gastroenterol Nutr. 2019; 69(5): 523–7.
78. Creamer, B. Motor responses of the esophagus to distention/ B. Creamer, J. Schlegel // J. Appl Physiol. –1957. – № 10(3). – P. 498–504.
79. Crespin, O. M. Safety and efficacy of POEM for treatment of achalasia: a systematic review of the literature/ O. M. Crespin, L. W. C. Liu, A. Parmar et al. // Surg Endosc. – 2017. – №31. – P. 2187–2201.
80. De León, A. R. Association between idiopathic achalasia and IL23R gene/ A. R. De León, J. P. de la Serna, J. L. Santiago, C. Sevilla, et al. // Neurogastroenterol. Motil. – 2010. – № 22 (7). – P. 734–738.
81. Dellon, E. S. Diagnosis and management of eosinophilic esophagitis/ E. S. Dellon // Clin. Gastroenterol. Hepatol. – 2012. – № 10(10). – P. 1066–1078.
82. Di Nardo, G. Pneumatic balloon dilation in pediatric achalasia: efficacy and factors predicting outcome at a single tertiary pediatric gastroenterology center/ G. Di Nardo, P. Rossi, S. Oliva, et al. // Gastrointest Endosc. – 2012. – №76. – P. 927–932.
83. Eckardt, A. J. Current clinical approach to achalasia/ A. J. Eckardt, V. F. Eckardt // World J. Gastroenterol. – 2009. – №15(32). – P. 3969.
84. Emami, M. H. Achalasia and thyroid disease/ M. H. Emami, M. Raisi, J. Amini, H. Daghighzadeh // World J. Gastroenterol. – 2007. – № 13 (4). – P. 594–599.
85. Familiari, P. Multicenter evaluation of clinical efficacy and safety of peroral endoscopic myotomy in children/ P. Familiari, B. von Rahden, P. Desai, H. Inoue, Y.

- Shimamura, M. Pioche // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2011. – №69(5). – P. 523–527.
86. Familiari, P. Achalasia: current treatment options/ P. Familiari, S. Greco, A. Volkanovska, G. Gigante, et al. // *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*. – 2015. – №9(8). – P. 1101–1114.
 87. Familiari, P. Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia in children/ P. Familiari, M. Marchese, G. Gigante, I. Boskoski // *Pediatr Gastroenterol Nutr*. – 2013. – 57(6): P. 794–7.
 88. Franklin, A. L. Childhood achalasia: a comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management / A. L. Franklin, M. Petrosyan, T. D. Kane // *World J. Gastrointest. Endosc.* – 2014. – №16. – P. 105–111.
 89. Goldblum, J. R. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia / J. R. Goldblum, T. W. Rice, J. E. Richter // *Gastroenterology*. – 1996. – №111(3). – P. 648–654.
 90. Goneidy, A. Surgical management of esophageal achalasia in pediatrics. A Systematic Review/ A. Goneidy, J. Cory–Wright, L. Zhu, G. Malakounides // *European Journal of Pediatric Surgery*. – 2019. – №5(4). – P. 312–314.
 91. Grimes, K. L. Double-scope per oral endoscopic myotomy (POEM): a prospective randomized controlled trial/ K. L. Grimes, H. Inoue, M. Onimaru, et al. // *Surg Endosc.* – 2016. – №30. – P. 1344–1351.
 92. Haito-Chavez, Y. Comprehensive analysis of adverse events associated with per oral endoscopic myotomy in 1826 patients: an international multicenter study/ Y. Haito-Chavez, H. Inoue, K. W. Beard, et al. // *Am J Gastroenterol*. – 2017. – №112. – P. 1267– 1276.
 93. Hallal, C. Diagnosis, misdiagnosis, and associated diseases of achalasia in children and adolescents: a twelve-year single center experience/ C. Hallal, C. O. Kieling, D. L. Nunes, et al. // *Pediatr Surg Int*. – 2012. – №28(12). – P. 1211–1217.
 94. Hamdy, E. Comparative study between laparoscopic Heller myotomy versus pneumatic dilatation for treatment of early achalasia: a prospective randomized study / E. Hamdy, A. El Nakeeb, E. El Hanfy, et al. // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech A*.

- 2015. – № 25(6). – P. 460–464.
95. Hatcher, C. R. Jr. Achalasia of the esophagus: diagnosis and treatment / C. R. Jr. Hatcher, W. D. Jr. Logan, O. A. Abbott // *The American Surgeon*. – 1965. – № 31(12). – P. 823–827.
 96. Hill, L. D. Intraoperative measurement of lower esophageal sphincter pressure/ L. D. Hill // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 1978; 75(3): 378–82.
 97. Hirano, I. Functional lumen imaging probe for the management of esophageal disorders: expert review from The clinical practice updates committee of the AGA Institute/ I. Hirano, J. E. Pandolfino, G. E. Boeckxstaens // *Clin Gastroenterol Hepatol*. – 2017. – №3. – P. 325–334.
 98. Hungness, E. S. Peroral endoscopic myotomy (POEM) after the learning curve: durable long-term results with a low complication rate/ E. S. Hungness, J. M. Sternbach, E. N. Teitelbaum, et al. // *Ann Surg*. – 2016. – №264. – P. 508–517.
 99. Inoue, H. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia / H. Inoue, H. Minami, Y. Kobayashi, Y. Sato, M. Kaga, et al. // *Endoscopy*. – 2010. – №42 (4). – P. 265–271.
 100. Inoue, H. Peroral endoscopic myotomy for esophageal achalasia: technique, indication, and outcomes/ H. Inoue, K. M. Tianle, H. Ikeda, T. Hosoya et al. // *Thoracic Surg Clin*. – 2011. – №21(4). – P. 519–525.
 101. Jafri, M. Intraoperative manometry during laparoscopic Heller myotomy improves outcome in pediatric achalasia / M. Jafri, M. Alonso, A. Kaul // *J. Pediatr. Surg*. – 2008. – № 43. – P. 66–70.
 102. Jara, F. M. Long-term results of esophagomyotomy for achalasia of esophagus/ F. M. Jara, L. H. Toledo-Pereyra, J. W. Lewis, D. J. Jr. Magilligan // *Arch Surg*. – 1979. – 114(8). – P. 935–6.
 103. Kahrilas, P. J. The Chicago Classification of esophageal motility disorders, v3.0/ P. J. Kahrilas, A. J. Bredenoord, M. Fox et al. // *Neurogastroenterol. Motil*. – 2015. – № 27. – P. 160–174.
 104. Kashyap, P. Enteric autoantibodies and gut motility disorders/ P. Kashyap, G. Farrugia // *Gastroenterol. Clin. North Am*. – 2008. – № 37 (2). – P. 397–410.

105. Kessing, B. F. Clinical applications of esophageal impedance monitoring and high-resolution manometry/ B. F. Kessing, A. J. Smout, A. J. Bredenoord // *Curr. Gastroenterol. Rep.* – 2012. – №3. – P. 197–205.
106. Khan, M. A. Is POEM the answer for management of spastic esophageal disorders? A systematic review and meta-analysis/ M. A. Khan, V. Kumbhari, S. Ngamruengphong, et al. // *Dig Dis Sci.* – 2017. – №62. – P. 35–44.
107. Khashab, M. A. International multicenter experience with peroral endoscopic myotomy for the treatment of spastic esophageal disorders refractory to medical therapy (with video) / M. A. Khashab, A. A. Messallam, M. Onimaru et al. // *Gastrointest Endosc.* – 2015. – №81. – P. 1170–1177.
108. Kilic, A. Minimally invasive myotomy for achalasia in the elderly/ A. Kilic, M. Schuchert, A. Pennathur // *Surg. Endosc.* – 2008. – № 22. – P. 862–865.
109. Kostic, S. Pneumatic dilatation or laparoscopic cardiomyotomy in the management of newly diagnosed idiopathic achalasia. Results of a randomized controlled trial/ S. Kostic, A. Kjellin, M. Ruth et al. // *World. J. Surg.* – 2007. – №31. –P. 470–478.
110. Kumagai, K. Toupet versus Dor as a procedure to prevent reflux after cardiomyotomy for achalasia: results of a randomised clinical trial/ K. Kumagai, A. Kjellin, J. A. Tsai et al. // *Int. J. Surg.* – 2014. – №12. –P. 673–680.
111. Kumbhari, V. Gastroesophageal reflux after peroral endoscopic myotomy: a multicenter case-control study/ V. Kumbhari, P. Familiari, N. C. Bjerregaard et al. // *Endoscopy.* – 2017. – №49. – P. 634–642.
112. Kumbhari, V. Peroral endoscopic myotomy (POEM) vs. laparoscopic Heller myotomy (LHM) for the treatment of Type III achalasia in 75 patients: a multicenter comparative study/ V. Kumbhari, A. H. Tieu, M. Onimaru et al. // *Endosc Int Open.* – 2015. – №3. – P. 195–201.
113. Lee, C. W. Outcomes of treatment of childhood achalasia/ C. W. Lee, D. W. Kays, M. K. Chen, et al. // *J Pediatr Surg.* – 2010. – №45(6). – P. 1173–1177.
114. Li, Q. L. Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia: a clinical comparative study of endoscopic full-thickness and circular muscle myotomy/ Q.L. Li, W. F. Chen, P. H. Zhou et al. // *J Am Coll Surg.* – 2013. – №217. – P. 442–451.

115. Li, Y. D. Temporary self-expanding metallic stents and pneumatic dilation for the treatment of achalasia: a prospective study with a long-term follow-up/ Y. D. Li, Y. S. Cheng, M. H. Li, et al. // *Dis. Esophagus*. – 2010. – №23(5). – P. 361–367.
116. Lin, Z. Refining the criterion for an abnormal integrated relaxation pressure in esophageal pressure topography based on the pattern of esophageal contractility using a classification and regression tree model/ Z. Lin, P. J. Kahrilas, S. Roman, et al. // *Neurogastroenterol Motil*. – 2012. – №8. – P. 356–363.
117. Liu, Z. Short-term safety and efficacy of peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia in children / Z. Liu, Y. Wang, Y. Fang, Y. Huang, et al. // *Journal of Gastroenterology*. – 2019. – №5(4). – P. 312–314.
118. Marano, L. Surgery or peroral esophageal myotomy for achalasia: a systematic review and meta-analysis/ L. Marano, G. Pallabazzer, B. Solito, et al. // *Medicine*. – 2016. – № 95(10). – P. 3001– 3005.
119. Marlais, M. Incidence of achalasia: an 11-year national epidemiological study/ M. Marlais, J. R. Fishman, J. M. Fell, et al. // *Arch. Dis. Child*. – 2011. – № 96(2). – P. 192–194.
120. Mayberry, J. Epidemiological study of achalasia in children/ J. Mayberry, M. Mayell // *Gut*. – 2008. – № 29(1). – P. 90.
121. Mearin, F. Association between achalasia and nitric oxide synthase gene polymorphisms/ F. Mearin, M. A. García-González, M. Strunk, N. Zárate, et al. // *Am. J. Gastroenterol*. – 2006. – № 101. – P. 1979–1984.
122. Moonen, A. Long-term results of the European achalasia trial: a multicentre randomised controlled trial comparing pneumatic dilation versus laparoscopic Heller myotomy/ A. Moonen, V. Annese, A. Belmans et al. // *Gut*. – 2016. – №65. – P. 732–739.
123. Moore, S. W. Down syndrome and the enteric nervous system/ Moore, S. W. // *Pediatr. Surg. Int*. – 2008. – № 24. – P. 873–883.
124. Nabi, Z. Per oral endoscopic myotomy in children with achalasia cardia/ Z. Nabi, M. Ramchandani, D. N. Reddy, et al. // *J. Neurogastroenterol. Motil*. – 2016. – № 22(4). – P. 613–619.

125. Neyaz, Z. How to perform and interpret timed barium esophagogram/ Z. Neyaz, M. Gupta, U. C. Ghoshal // J. Neurogastroenterol Motil. – 2013. – № 19(2). – P. 251–256.
126. Ngamruengphong, S. Longterm outcomes of peroral endoscopic myotomy in patients with achalasia with a minimum followup of 2 years: an international multicenter study/ S. Ngamruengphong, H. Inoue, P. W. Chiu, H. C. Yip [et al.] // Gastrointest Endosc. – 2017. – 85(5). – P. 927–33.
127. Nomura, T. Usefulness of the laparoscopic Heller-Dor operation for esophageal achalasia: introducing the procedure to our institution/ T. Nomura, M. Miyashita, H. Makino // J. Nippon. Med. Sch. – 2008. – №4. – P. 207–211.
128. Novais, P. A. 24-h pH monitoring patterns and clinical response after achalasia treatment with pneumatic dilation or laparoscopic Heller myotomy/ P. A. Novais, E. M. Lemme // Aliment Pharmacol Ther. – 2010. – № 32(10). – P. 1257–1265.
129. O'Rourke, A. K. Utility of esophagram versus high-resolution manometry in the detection of esophageal dysmotility/ A. K. O'Rourke, A. Lazar, B. Murphy, D. O. Castell, B. Martin-Harris // Otolaryngology Head Neck Surg. – 2016. – №154(5). – P. 888–891.
130. Pacilli, M. Results of laparoscopic Heller's myotomy for achalasia in children: a systematic review of the literature/ Pacilli M., Davenport M. // J. Laparoendosc Adv. Surg. Tech A. – 2017. – №27(1). – P. 82–90.
131. Paladini, F. Age-dependent association of idiopathic achalasia with vasoactive intestinal peptide receptor 1 gene/ F. Paladini, E. Cocco, I. Cascino, F. Belfiore, et al. // Neurogastroenterol. Motil. – 2009. – № 21. – P. 597–602.
132. Paladini, F. A functional polymorphism of the vasoactive intestinal peptide receptor 1 gene correlates with the presence of HLA-B*2705 in Sardinia / F. Paladini, E. Cocco, A. Cauli, I. Cascino, et al. // Genes. Immun. – 2008. – №9. – P. 659–667.
133. Pandolfino, J. E. Distensibility of the esophagogastric junction assessed with the functional lumen imaging probe (FLIP) in achalasia patients/ J. E. Pandolfino, A. De Ruigh, F. Nicodeme, et al. // Neurogastroenterol Motil. – 2013. – № 25(6). – P. 496–501.

134. Pandolfino, J. E. Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry/ J. E. Pandolfino, M. A. Kwiatek, T. Nealis, W. Bulsiewicz, et al. // *Gastroenterology*. – 2008. – №135(5). – P. 1526–1533.
135. Pasricha, P. J. Submucosal endoscopic esophageal myotomy: a novel experimental approach for the treatment of achalasia/ P. J. Pasricha, R. Hawari, I. Ahmed, J. Chen, et al. // *Endoscopy*. – 2007. – №39(9). – P. 761–764.
136. Pastor, A. C. A single center 26-year experience with treatment of esophageal achalasia: is there an optimal method?/ A. C. Pastor, J. Mills, M. A. Marcon, et al. // *J. Pediatr. Surg*. – 2009. – № 44. – P. 1349–1354.
137. Patti, M. G. Effects of previous treatment on results of laparoscopic Heller myotomy for achalasia/ M. G. Patti, C. V. Feo, M. Arcerito, et al. // *Dig Dis Sci*. –1999. – №44. – P. 2270–2276.
138. Payne, W. S. Treatment of achalasia of the esophagus/ W. S. Payne, R. M. King // *Surg Clin North Am*. – 1983. – №63(4). – P. 963–70.
139. Ponds, F. A. Endoscopic myotomy (POEM) versus pneumatic dilatation in therapy-naive patients with achalasia: results of a randomized controlled trial/ F. A. Ponds, P. Fockens, H. Neuhaus, et al. // *Gastroenterology*. – 2017. – №152. – P. 139.
140. Portale, G. Long-term outcome of laparoscopic Heller-Dor surgery for esophageal achalasia: possible detrimental role of previous endoscopic treatment/ G. Portale, M. Costantini, C. Rizzetto et al. // *J Gastrointest Surg*. – 2005. – №9. – P. 1332–1339.
141. Ramchandani, M. Outcomes of anterior myotomy versus posterior myotomy during POEM: a randomized pilot study/ M. Ramchandani, Z. Nabi, D. N. Reddy, et al. // *Endosc Int Open*. – 2018. – №6. – P. 190–198.
142. Rawlings, A. Laparoscopic Dor versus Toupet fundoplication following Heller myotomy for achalasia: results of a multicenter, prospective, randomized-controlled trial/ A. Rawlings, N. J. Soper, B. Oelschlager et al. // *Surg. Endosc*. – 2012. – №26. – P. 18– 26.
143. Rebecchi, F. Randomized controlled trial of laparoscopic Heller myotomy plus Dor fundoplication versus Nissen fundoplication for achalasia: long-term results/ F. Rebecchi, C. Giaccone, E. Farinella, R. Campaci, M. Morino // *Ann. Surg*. – 2008.

- №248(6). – P. 1023–1030.
144. Repici, A. GERD after peroral endoscopic myotomy as compared with Heller's myotomy with fundoplication: a systematic review with meta-analysis/ A. Repici, L. Fuccio, R. Maselli, et al. // *Gastrointest Endosc.* – 2018. – №87. – P. 934–943.
 145. Richards, W. O. Heller myotomy versus Heller myotomy with Dor fundoplication for achalasia: a prospective randomized double-blind clinical trial/ W. O. Richards, A. Torquati, M. D. Holzman, et al. // *Ann. Surg.* – 2004. – №240. – P. 405–412.
 146. Richter, J. E. Management of achalasia: surgery or pneumatic dilation/ J. E. Richter, G. E. Boeckxstaens // *Gut.* – 2011. – № 60(6). – P. 869–876.
 147. Rothenberg, S. S. Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children/ S. S. Rothenberg, D. A. Partrick, J. F. Bealer // *J. Pediatr. Surg.* – 2001. – № 5. – P. 808–810.
 148. Ruiz-de-León, A. Myenteric antiplexus antibodies and class II HLA in achalasia/ A. Ruiz-de-León, J. Mendoza, C. Sevilla-Mantilla et al. // *Dig. Dis. Sci.* – 2002. – № 47. – P. 15–19.
 149. Saliakellis, E. Long-term outcomes of Heller's myotomy and balloon dilatation in childhood achalasia/ E. Saliakellis, N. Thapar, D. Roebuck, et al // *Eur. J. Pediatr.* – 2017. – №176. – P. 899–907.
 150. Salvador, R. Postoperative gastroesophageal reflux after laparoscopic Heller-Dor for achalasia: true incidence with an objective evaluation/ R. Salvador, E. Pesenti, L. Gobbi et al. // *J. Gastrointest. Surg.* – 2016. – №1. – P. 17–22.
 151. Schlottmann, F. Laparoscopic Heller myotomy versus peroral endoscopic myotomy (POEM) for achalasia: a systematic review and meta-analysis/ F. Schlottmann, D. J. Lockett, J. Fine, et al. // *Ann Surg.* – 2018. – №267. – P. 451–460.
 152. Schoenberg, M. B. Laparoscopic Heller myotomy versus endoscopic balloon dilatation for the treatment of achalasia: a network meta-analysis / M. B. Schoenberg, S. Marx, J. F. Kersten, et al. // *Ann. Surg.* – 2013. – № 258. – P. 943–952.
 153. Shiwaku, H. Double-scope method for creating a straight submucosal tunnel during peroral endoscopic myotomy/ H. Shiwaku, K. Yamashita, S. Hasegawa // *Dig Endosc.* – 2018. – №30. – P. 267–268.

154. Singendonk, M. M. Applying the Chicago Classification criteria of esophageal motility to a pediatric cohort: effects of patient age and size/ M. M. Singendonk, S. Kritas, C. Cock, et al. // *Neurogastroenterol Motil.* – 2014. – №9. – P. 1333–1341.
155. Smith, C. D. Endoscopic therapy for achalasia before Heller myotomy. Results in worse outcomes than Heller myotomy alone/ C. D. Smith, A. Stival, D. L. Howell // *Ann. Surg.* – 2006. – № 5. – P. 579–586.
156. Smits, M. Pediatric achalasia in the Netherlands: incidence, clinical course, and quality of life/ M. Smits, M. van Lennep, R. Vrijlandt, et al. // *J. Pediatr.* – 2016. – №169. – P. 110–115.
157. Srinivas, M. High resolution esophageal manometry—the switch from “intuitive” visual interpretation to Chicago classification/ M. Srinivas, T. A. Balakumaran, S. Palaniappan, et al. // *Indian J Gastroenterol.* – 2014. – № 33(2). – P. 157–160.
158. Stavropoulos, S. N. Diagnosis and management of esophageal achalasia/ S. N. Stavropoulos, D. Friedel, R. Modayil, et al. // *BMJ.* – 2016. – №13. – P. 354–385.
159. Stavropoulos, S. N. The International Per Oral Endoscopic Myotomy Survey (IPOEMS): a snapshot of the global POEM experience/ S. N. Stavropoulos, R. J. Modayil, D. Friedel et al. // *Surg Endosc.* – 2013. – №27. – P. 3322–3338.
160. Stavropoulos, S. N. Achalasia/ S. N. Stavropoulos, R. Modayil, D. Friedel // *Gastrointest Endosc Clin N Am.* – 2013. – 23(1). – P. 53–75.
161. Tan, Y. Efficacy of anterior versus posterior peroral endoscopic myotomy for treating achalasia: a randomized, prospective study/ Y. Tan, L. Lv, X. Wang, et al. // *Gastrointest Endosc.* – 2018. – №88. – P. 46–54.
162. Tanaka, S. Two penetrating vessels as a novel indicator of the appropriate distal end of peroral endoscopic myotomy/ S. Tanaka, F. Kawara, T. Toyonaga, et al. // *Dig Endosc.* – 2018. – №30. – P. 206–211.
163. Teitelbaum, E. N. The effect of incremental distal gastric myotomy lengths on EGJ distensibility during POEM for achalasia/ E. N. Teitelbaum, J. M. Sternbach, R. El Khoury, et al. // *Surg Endosc.* – 2016. – № 30(2). – P. 745–750.
164. Tsiaoussis, J. Patterns of esophageal acid exposure after laparoscopic Heller's myotomy and Dor's fundoplication for esophageal achalasia/ J. Tsiaoussis, G.

- Pechlivanides, N. Gouvas // Surg. Endosc. – 2008. – № 6. – P. 1493–1499.
165. Vaezi, M. F. Achalasia: from diagnosis to management/ M. F. Vaezi, V. N. Felix, R. Penagini, et al. // Ann. N Y Acad Sci. – 2016. – №1. – P. 34–44.
 166. Vaezi, M. F. Diagnosis and management of achalasia / M. F. Vaezi, J. E. Richter // American College of Gastroenterology Practice Parameter Committee. Am J Gastroenterol. – 1999. – №94(12). – P. 3406–3412.
 167. Van Lennep, M. Clinical management of pediatric achalasia/ M. Van Lennep, M. P. Van Wijk, T. M. Omari, et al. // Nat. Rev. Gastroenterol Hepatol. – 2008. – №12(4). – P. 677–688.
 168. Vela, M. F. The long-term efficacy of pneumatic dilatation and Heller myotomy for the treatment of achalasia/ M. F. Vela, J. E. Richter, F. Khandwala, et al. // Clin Gastroenterol Hepatol. – 2006. – №4(5). – P. 580–587.
 169. Verlaan, T. Effect of peroral endoscopic myotomy on esophagogastric junction physiology in patients with achalasia/ T. Verlaan, W. O. Rohof, A. J. Bredenoord, et al. // Gastrointest Endosc. – 2013. – № 78(1). – P. 39–44.
 170. Von Rahden, B. H. A. Erratum to: Surgical treatment of achalasia – endoscopic or laparoscopic? Proposal for a tailored approach/ B. H. A. Von Rahden, J. Filser, M. Al-Nasser et al. // Chirurg. – 2017. – №88. – P. 204–210.
 171. Von Rahden, B. H. A. Diagnostics and therapy of achalasia/ B. H. A. Von Rahden, J. Filser, F. Seyfried, et al. // Chirurg. – 2014. – № 85. – P. 1055–1065.
 172. Von Renteln, D. Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia: a prospective single center study/ D. Von Renteln, H. Inoue, H. Minami, Y. B. Werner, et al. // Am. J. Gastroenterol. – 2012. – №107 (3). – P. 411–417.
 173. Wang, L. Meta-analysis of randomized and controlled treatment trials for achalasia/ L. Wang, Y. M. Li, L. Li // Dig Dis Sci. – 2009. – № 54. – P. 2303–2311.
 174. Wang, X. H. Full-thickness myotomy is associated with higher rate of postoperative gastroesophageal reflux disease / X. H. Wang, Y. Y. Tan, H. Y. Zhu., et al. // World J Gastroenterol. – 2016. – №22. – P. 9419–9426.
 175. Werner, Y. B. Early adverse events of peroral endoscopic myotomy/ Y. B. Werner, D. von Renteln, T. Noder et al // Gastrointest Endosc. – 2017. – №85. – P. 708–718.

176. Willis, T. Pharmaceutice Rationalis Sive Diatribe de medicamentorum/ T. Willis // Operationibus in Human Corpore. – London, England: Hagae Comitum. – 1674.
177. Woltman, T. A. Achalasia/ T. A. Woltman, C. A. Pellegrini, B. K. Oelschlager // Surg Clin North Am. – 2005. – №85(3). – P. 483–493.
178. Yaghoobi, M. Laparoscopic Heller's myotomy versus pneumatic dilation in the treatment of idiopathic achalasia: a meta-analysis of randomized, controlled trials / M. Yaghoobi, S. Mayrand, M. Martel et al. // Gastrointest. Endosc. – 2013. – № 78. – P. 468–475.
179. Yeung, F. Peroral endoscopic myotomy with EndoFLIP and double-endoscope: novel techniques for achalasia in pediatric population/ F. Yeung, I. Y. H. Wong, P. H. Y. Chung, et al. // J Laparoendosc Adv Surg Tech A. – 2018. – №28. – P. 343–347.
180. Lee, Y. Peroral endoscopic myotomy (POEM) vs Laparoscopic Heller myotomy / Y. Lee, K. Brar, A. G. Doumouras, D. Hong //Annals of surgery. – 2017. – №20. – P.1–9.
181. Zagory, J. A. Heller myotomy is superior to balloon dilatation or botulinum injection in children with achalasia: a two-center review/ J. A. Zagory, J. M. Golden, N. E. Demeter, et al. // J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech A. – 2016. – №6. – P. 483– 487.
182. Zaninotto, G. The 2018 ISDE achalasia guidelines/ G. Zaninotto, C. Bennett, G. Boeckxstaens, et al. // Dis Esophagus. – 2018. – №31(9). – P. 75–79.
183. Zhang, X. C. Major perioperative adverse events of peroral endoscopic myotomy: a systematic 5-year analysis/ X. C. Zhang, Q. L. Li, M. D. Xu, et al. // Endoscopy.– 2016. – №48. – P. 967–978.
184. Zhang, Y. Per-Oral endoscopic myotomy versus laparoscopic Heller myotomy for achalasia: a meta-analysis of nonrandomized comparative studies/ Y.Zhang, H. Wang, X. Chen, et al. // Medicine. – 2016. – № 95. – P. 2736.
185. Zitsman, J. Current concepts in minimal access surgery for children/ J. Zitsman // J. Pediatrics. – 2003. – № 111(6). – P. 1239–52.