

УДК 616.32/35-053.2-056.7

DOI 10.25587/2587-5590-2025-4-73-84

Обзор литературы

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

В.А. Щербак ✉, *В.А. Деева*, *Я.А. Сверкунова*

ФГБОУ ВО Читинская государственная медицинская академия,

Чита, Россия.

✉ shcherbak2001@mail.ru

Аннотация

Врожденные пороки развития являются часто встречаемой патологией. Они могут быть основными причинами заболеваемости, смертности у младенцев и инвалидности в старшем возрасте. Цель обзора: расширить понимание о частоте, структуре, причинах, диагностике детей с врожденными пороками желудочно-кишечного тракта. Для поиска научных статей была использована система Google, сайты: E-library и PubMed. По ключевым словам найдено 2478 публикаций в базе данных E-library, 764 публикации в базе данных PubMed за последние 5 лет, описана 41 из них. Приведены данные об органогенезе пищеварительной системы и сведения какие пороки формируются из различных отделов первичной кишки. В данной статье рассматриваются атрезия пищевода, гипертрофический пилоростеноз, дивертикул Меккеля, болезнь Гиршпрунга, синдром Ледда, атрезия ануса, а также атрезия желчевыводящих путей. Представлена частота их встречаемости, наиболее частым пороком является атрезия. Описано формирование отделов желудочно-кишечного тракта в связи с анатомическим соотношением и кровоснабжением, изложение проведено последовательно в связи с эмбриональным источником. Кратко описан патогенез, особенности клинических проявлений, различные методы современной диагностики и специализированной медицинской помощи. Основным методом лечения в настоящее время является малоинвазивная хирургия. Применяются видеоассистированные операции, такие как пероральная подслизистая пилоромиотомия при гипертрофическом пилостенозе или трансанальное эндоректальное низведение при болезни Гиршпрунга. Обсуждается расширение диапазона использования роботизированной техники для проведения лечения. Дискуссионным является вопрос об использовании трансплантации полипотентных стволовых клеток для лечения болезни Гиршпрунга.

Ключевые слова: новорожденные; врожденный порок; желудочно-кишечный тракт; малоинвазивная хирургия; атрезия; болезнь Гиршпрунга; дивертикул Меккеля; гипертрофический пилостеноз; мальротация кишечника; дети; трансплантации полипотентных стволовых клеток.

Для цитирования: Щербак В.А., Деева В.А., Сверкунова Я.А. Современные методы диагностики и лечения врожденных пороков желудочно-кишечного тракта у детей раннего возраста. Вестник Северо-Восточного федерального университета имени М.К. Аммосова. Vestnik of North-Eastern Federal University. Серия «Медицинские науки. Medical Sciences». 2025;(4):<https://doi.org/10.25587/2587-5590-2025-4-73-84>

MODERN METHODS OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE GASTROINTESTINAL TRACT IN INFANTS

Vladimir A. Shcherbak ✉, Viktoriya A. Deeva, Yana A. Sverkunova

Chita State Medical Academy, Chita, Russian Federation

✉ shcherbak2001@mail.ru

Abstract

Congenital malformations are a common pathology. They can be the main causes of morbidity, mortality in infants and disability in old age. The purpose of the review: to expand the understanding of the frequency, structure, causes, diagnostics of children with congenital malformations of the gastrointestinal tract. To search for scientific articles, the Google system, websites: E-library and PubMed were used. By keywords, 2478 publications were found in the E-library database, 764 publications in the PubMed database over the past 5 years, 41 of them are described. Data on the organogenesis of the digestive system and information on what defects are formed from various parts of the primary intestine are provided. This article discusses esophageal atresia, hypertrophic pyloric stenosis, Meckel's diverticulum, Hirschsprung's disease, Ladd's syndrome, anal atresia, and biliary atresia. The frequency of their occurrence is presented; the most common defect is atresia. The formation of the sections of the gastrointestinal tract is described in relation to the anatomical relationship and blood supply, the presentation is carried out sequentially in relation to the embryonic source. The pathogenesis, features of clinical manifestations, various methods of modern diagnostics and specialized medical care are briefly described. The main method of treatment at present is minimally invasive surgery. Video-assisted operations are used, such as peroral submucous pyloromyotomy for hypertrophic pylorostenosis or transanal endorectal reduction for Hirschsprung's disease. The expansion of the range of use of robotic technology for treatment is discussed. The issue of using transplantation of pluripotent stem cells for the treatment of Hirschsprung's disease is debatable.

Keywords: newborns, congenital malformations, gastrointestinal tract, minimally invasive surgery, atresia, Hirschsprung's disease, Meckel's diverticulum, hypertrophic pyloric stenosis, intestinal malrotation, children, transplantation of pluripotent stem cells

For citation: Shcherbak Vladimir A., Deeva Viktoriya A., Sverkunova Yana A. Modern methods of diagnosis and treatment of congenital malformations of the gastrointestinal tract in infants. Vestnik of the North-Eastern Federal University. Medical Sciences. 2025;(4):<https://doi.org/10.25587/2587-5590-2025-4-73-84>

Введение

Цель данного обзора – расширить понимание о частоте, структуре, причинах, диагностике детей с врожденными пороками желудочно-кишечного тракта. Для поиска научных статей была использована система Google, сайты: E-library и PubMed. Найдено всего 2478 публикаций по ключевым словам в базе данных E-library, 764 публикации в базе данных PubMed.

Врожденные пороки развития (ВПР) – это структурные или функциональные отклонения от нормы. Среди ВПР доля патологии желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) составляет от 21 до 25 % и занимает третье место [1]. В проведенном метаанализе были включены 123 исследования, включавшие в общей сложности 256507 случаев врожденных аномалий и 769455220 родов. Аноректальная мальформация имела самую высокую частоту врожденных аномалий среди ВПР ЖКТ – 3,11 случая (95 % доверительный интервал (ДИ): 2,77-3,50) на 10000 родов [2]. Также распространенным типом аномалии является атрезия [3]. При данном пороке сегмент ЖКТ не формируется либо закладывается, а затем разрушается в результате внутриутробного развития. Наиболее часто встречается атрезия пищевода, затем в еюно-илеальном участке и двенадцатиперстной кишке. Часто ВПР ЖКТ сочетаются с пороками других органов: мочеполовой, сердечно-сосудистой и костно-мышечной систем. При обнаружении одного

порока у ребенка важно продолжить диагностический поиск с целью выявления других аномалий. Среди них наиболее часто выявляют тетраду Фалло, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, аномальный дренаж легочных вен [4].

Диагностика ВПР ЖКТ возможна уже в антенатальном периоде – с 12-23 недели гестации [5]. Основным методом является УЗИ, которое позволяет с первых недель обнаружить ВПР. В мировой практике применяется геномное/генетическое тестирование с использованием фетальных клеток, как один из обязательных методов антенатальной диагностики ВПР. В некоторых случаях применяется магнитно-резонансная томография плода [6].

Пищеварительная система начинает формироваться на 2-3-й неделе гестации [7]. В это время энтодерма сворачивается в первичную трубку, слепо заканчивающуюся на головном и хвостовом концах туловища. На 4-й неделе образуются ротовая ямка, соединяющаяся с передней частью первичной кишки, в результате формируется полость рта. На 5-6-й неделях аналогичное выпячивание появляется на каудальном конце и формируется заднепроходное отверстие. К 8-ми неделям гестации завершается закладка всех органов пищеварения.

Первичная кишечная трубка состоит из 3 отделов: передней, средней и задней кишок (табл. 1). Из передней кишки образуются пищевод, желудок, большая часть двенадцатиперстной кишки (ДПК) до связки Трейца, печень с желчным пузырём и поджелудочная железа. Из средней кишки формируется весь тонкий кишечник, за исключением упомянутой выше части ДПК, слепая кишка с червеобразным отростком и правая половина ободочной кишки. Из задней кишки образуются остальные отделы толстого кишечника.

Таблица 1

Формирование отделов ЖКТ по R. Verma [8]

Table 1

Formation of the gastrointestinal tract according to R. Verma [8]

| Отдел ЖКТ | Анатомическое соотношение | Эмбриональный источник | Кровоснабжение | Внутренние органы |
|---|-----------------------------|------------------------|----------------------------|--|
| Верхние отделы желудочно-кишечного тракта | Проксимальное связки Трейца | Передняя кишка | Чревный ствол | Пищевод Желудок Двенадцатиперстная кишка Желчные протоки Печень Поджелудочная железа |
| Нижние отделы желудочно-кишечного тракта | Дистальное связки Трейца | Средняя кишка | Верхняя брыжеечная артерия | Тощая кишка Подвздошная кишка Слепая кишка Восходящая ободочная кишка Проксимальные 2/3 поперечной ободочной кишки |
| | | Задняя кишка | Нижняя брыжеечная артерия | Дистальная 1/3 поперечной ободочной кишки Нисходящая ободочная кишка Сигмовидная ободочная кишка Прямая кишка Анальный канал |

ВПР органов, сформированных из передней кишки. ВПР пищевода.

Атрезия пищевода (АП) включает в себя спектр врожденных аномалий, характеризующихся нарушением непрерывности органа, нередко с аномальным соединением с трахеей (трахеопищеводный свищ). АП составляет примерно 30 % всех случаев атрезий пищеварительного тракта. Врожденные аномалии пищевода встречаются с частотой 1 на 3000-5000 новорожденных детей. При этом зачастую в 50-70 % случаев АП входит в структуры множественных пороков развития, и лишь в единичных случаях встречается изолированно. Выделяют следующие виды: АП с дистальным трахеопищеводным свищом (86 %), изолированная АП без свища (7 %), трахеопищеводный свищ без атрезии, или Н-тип (4 %), АП с проксимальным трахеопищеводным свищом (2 %), АП с проксимальным и дистальным трахеопищеводными свищами (не превышает 1 %) [9].

Дискуссионным является использование пренатального УЗИ для выявления АП. В многоцентровой метаанализ было включено двадцать исследований (73246 плодов, 1760 из которых страдали АП). В целом чувствительность пренатального УЗИ составила 31,7 %. Только в двух исследованиях были представлены все данные о точности диагностики. Согласно этим исследованиям, чувствительность пренатального УЗИ составила 41,9 %, специфичность – 99,9 %, отношение правдоподобия положительного результата – 88,1, отношение правдоподобия отрицательного результата – 0,58, а диагностическое отношение шансов – 153,7. Пренатальное УЗИ правильно определило 77,9 % случаев АП и 21,9 % случаев АП с сопутствующей трахеопищеводной фистулой. Многоводие наблюдалось в 56,3 % случаев АП, а маленький желудок или его отсутствие были выявлены в 50 % случаев. При проведении магнитно-резонансной томографии плода после подозрительного ультразвукового исследования общая диагностическая точность АП была высокой: чувствительность составила 94,7 %, специфичность – 89,3 %, отношение правдоподобия положительного результата – 8,8, отношение правдоподобия отрицательного результата – 0,06, отношение правдоподобия диагностического результата – 149,3. Анализ амниотической жидкости с индексом атрезии пищевода ≥ 3 показал чувствительность 89,9 % и специфичность 99,6 % при выявлении АП. Авторы сделали вывод, что УЗИ само по себе является недостаточным диагностическим инструментом для выявления АП внутриутробно и имеет высокий процент ложноположительных диагнозов [10]. Магнитно-резонансная томография и анализ амниотической жидкости обладают высокой диагностической. Авторы рекомендовали использовать их после подозрительного ультразвукового исследования [11].

Ранее чаще применялись операции с открытым доступом, сейчас используются торакоскопическая коррекция АП. В настоящее время является отличной альтернативой традиционному открытому вмешательству. Минимально-инвазивная хирургия имеет выгодные преимущества по сравнению с открытыми операциями по времени, сроках послеоперационного восстановления и отсутствию скелетно-мышечных деформаций в отдаленном периоде. Особенности метода является меньшая травматичность благодаря небольшому разрезу кожи. По сравнению с использованной ранее торакотомией, торакокопия имеет следующие преимущества: более быстрый переход к энтеральному питанию в послеоперационном периоде, короткие сроки госпитализации в целом. В опубликованном метаанализе на основании 1958 случаев (в первой группе 1369 открытых; во второй группе 589 торакоскопических операций) авторы не выявили существенной разницы ближайших осложнений между двумя методами оперативных вмешательств, тогда как риск формирования несостоятельности анастомоза пищевода был выше в группе открытых операций. Данные о долгосрочных исходах торакоскопических и открытых операций представлены в ограниченном числе исследований и показали, что гастроэзофагеальный рефлюкс встречался чаще при торакокопии [12].

ВПР желудка. Наиболее частой аномалией у новорожденных является гипертрофический пилоростеноз (ГП). Он встречается у 0,5 % детей. Особенностью является резкое преобладание мальчиков над девочками: 3-4:1 [13]. У новорожденных возникает характерная клиническая

картина. Манифестация происходит чаще всего на 3-4-й неделе жизни, появляются обильные срыгивания, без желчи, которые доходят до рвоты «фонтаном». Объем рвотных масс всегда больше объема съеденного ребенком молока. Стул становится редким и скудным. Возникает прогрессирующее снижение массы тела с развитием гипотрофии. При прогрессировании могут развиваться гипохлоремия, метаболический ацидоз, азотемия. Диагноз ГП подтверждают на основании инструментальных обследований. Выполняют УЗИ, на котором определяется утолщение мышечной стенки привратника на 4 мм, а также удлинение его на 14-15 мм. Также детям выполняют обзорный рентгеновский снимок брюшной полости, на котором можно оценить наличие расширенного желудка, а также снижение газонаполнения в петлях кишечника.

Ранее применялась открытая пилоромиотомия по Фреде-Рамштедту, затем использовался лапароскопический доступ [14]. Он имеет огромное количество достоинств: меньшая продолжительность оперативного вмешательства, более быстрое восстановление функций ЖКТ и лучший косметический эффект. Однако в качестве альтернативы данному методу для лечения ГП была предложена новая методика – пероральная подслизистая пилоромиотомия или пероральная эндоскопическая миотомия. Продемонстрировано, что технологии эндоскопической подслизистой туннельной диссекции и подслизистой пилоромиотомии возможны у педиатрических пациентов раннего возраста. Эта процедура представляет собой технически осуществимую, безопасную и успешную тактику лечения ГП. Но авторы считают, что необходимо провести дополнительное сравнительное исследование, чтобы сопоставить преимущества этого метода [15].

ВПП органов, сформированных из средней кишки. Дивертикул Меккеля.

Дивертикул Меккеля (МД) – это дивертикул подвздошной кишки, который является остатком не полностью редуцированного желточного протока. В норме желточный проток, функция которого кроветворная и трофическая, полностью редуцируется до рождения ребенка. Для МД характерно «правило двоек»: 2 % частоты в популяции, располагается в 2-х футах от илеоцекального угла, около 2 дюймов длины и около 2 см в диаметре, имеет 2 типа эктопированной ткани, соотношение встречаемости у мальчиков и девочек 2:1 [16]. Клинически МД проявляется осложнениями. У детей наиболее часто встречаются кишечная непроходимость, кровотечение, дивертикулит, перфорация, а также новообразования. Как правило, они встречаются у детей старше года, однако описаны случаи перфорации МД в неонатальном периоде [17]. МД необходимо удалять, т.к. он может стать причиной различного рода осложнений в любом возрасте. Единственным методом лечения является оперативный. Чаще всего используется лапароскопия, которая является современным методом как лечения, так и диагностики порока [18].

Мальротация кишечника – это врожденная аномалия, возникающая в результате неполного вращения и фиксации средней кишки во время эмбриогенеза. Патология обычно проявляется в неонатальном периоде (75 %) и редко после младенческого возраста. Одним из её видов является синдром Ледда. Распространенность порока составляет 0,8 на 1000 детей, мальчики страдают в 2 раза чаще, чем девочки. Заболевание включает в себя высокое расположение купола слепой кишки, гиперфиксацию двенадцатиперстной кишки и отсутствие фиксации брыжейки (с вероятностью возникновения собственно заворота средней кишки). Чаще всего заболевание проявляется уже на 3-4-е сутки жизни ребенка клиникой острой кишечной непроходимости. Неспецифические симптомы – упорная рвота с примесью желчи, периодические боли в животе, гипотрофия [19].

В диагностике синдрома Ледда помимо клинической картины острой кишечной непроходимости, важную играют роль рентгеноконтрастные исследования, при которых можно выявить атипичное расположение петель кишечника, высокое стояние купола слепой кишки, замедленную эвакуацию в нижележащие отделы. Возможна отсроченная манифестация болезни. Так, индийскими авторами описаны 11 пациентов, из которых 4 были женского,

а 7 – мужского пола, возраст варьировался от 14 месяцев до 18 лет. Больные старше младенческого возраста обычно жаловались на диффузную боль в животе в отличие от новорожденных, у которых внезапно возникала рвота с примесью желчи, что затрудняло диагностику. Диагноз был поврежден УЗИ и компьютерной томографией брюшной полости с контрастным усилением [20].

При лечении используется операция Ледда. Суть ее заключается в том, чтобы освободить двенадцатиперстную кишку от тяжелой слепой кишки и локализовать ее в правых отделах брюшной полости. В связи с развитием инновационных технологий в настоящее время изменилась методика оперативного лечения. В ходе сравнительного исследования результатов открытой и лапароскопической операции было установлено, что лапароскопия является выполнимой, безопасной и эффективной технологией [21]. Установлено, что минимально инвазивная хирургия предоставляет превосходную альтернативу открытой хирургии у новорожденных и младенцев без подозрения на заворот. Кроме того, учитывая опыт использования лапароскопического подхода в лечении мальротации, сопровождающейся заворотом и нарушением мезентериального кровообращения, авторы полагают, что срочная лапаротомия в этой группе является методом выбора, позволяющим выполнить самый быстрый доступ к кишечнику и минимизировать риск развития его некроза [22].

ВПР желчевыводящих путей. Атрезия желчевыводящих путей – это порок, характеризующийся их обструкцией, приводящий к фиброзу билиарного дерева, впоследствии с возможным исходом в цирроз печени. Заболевание является нечастой патологией, встречается от 1:5000 до 1:19000 новорожденных [23]. По данным некоторых авторов, наиболее высока встречаемость порока в азиатских странах, по сравнению с Европой [24]. Авторы полагают, что азиатские женщины детородного возраста часто потребляют овощи и их измененная кишечная флора может способствовать возникновению заболевания. Клиническая симптоматика начинается на 3-4-й неделях жизни ребенка, когда у ребенка можно заметить переход физиологической желтухи в патологическую.

В лечении атрезии желчевыводящих путей основным местом занимает гепатопортоэнтеростомия – операция по Касаи, которая должна быть проведена в наиболее ранние сроки. В настоящее время используется преимущественно роботизированная процедура Касаи [25]. Благодаря вовремя проведенной операции предотвращается билиарный цирроз, восстанавливается отток желчи и отсрочивается необходимость проведения трансплантации печени. Некоторые авторы полагают, что многим детям, в независимости от портоэнтеростомии, в будущем потребуется проведение трансплантации печени [26, 27].

ВПР органов, сформированных из задней кишки. Болезнь Гиршпрунга.

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – аномалия ЖКТ, характеризующаяся отсутствием нервных ганглиев в отдельных сегментах кишечника. Из-за данного состояния нарушается перистальтика и нормальное продвижение содержимого через пищеварительный тракт. Частота БГ составляет 1 на 5000 новорожденных [28], мальчики страдают в 4 раза чаще, чем девочки. Синдромы, связанные с БГ, включают трисомию 21, синдромы Мовата-Уилсона, врожденной центральной гиповентиляции и Шаха-Ваарденбурга.

Данный порок редко диагностируется сразу же после рождения, в связи с низкой настороженностью неонатологов и педиатров. Чаще всего выявлять БГ врачам удается в поздние сроки. Особенностью патологии является то, что она встречается чаще у тех детей, которые были рождены в срок. Дети с БГ имеют значительно более низкое качество жизни, связанное с недержанием кала, запорами в послеоперационном периоде, что отрицательно сказывается на уровне их социальной жизни уже в более старшем и взрослом возрасте. При вовремя проведенном лечении прогноз у пациентов, как правило, благоприятный. Однако существуют послеоперационные осложнения – рецидивирующий энтероколит, стриктуры, выпадение кишки. Энтероколит является наиболее частой причиной летального исхода при данной патологии [29].

Ранее использовались различные методики вмешательств: Свенсона, Дюамель, Соаве, Джорджсона, де ла Торре-Мандрагон и Ортега. Сейчас предпочтение отдается малоинвазивным хирургическим вмешательствам [30]. Развитие медицинских технологий привело к широкому внедрению минимально инвазивных эндоскопических вмешательств, зачастую выполняемых без формирования стом на различных участках кишечной трубки. Если заболевание представлено в виде короткого аганглионарного сегмента с локализацией в ректосигмоидном переходе, то это является показанием к проведению лапароскопически ассистированного трансанального эндоректального вмешательства и трансанального эндоректального низведения. Протяженный аганглионарный сегмент является показанием к проведению видеоассистированного низведения. Авторы заключают, что минимально инвазивные способы оперативного лечения БГ обладают отличными результатами как в косметическом, так и функциональном плане, могут претендовать на «золотой стандарт» коррекции данного порока [31]. Факторами риска послеоперационных осложнений были отсутствие грудного вскармливания и недостаточность питания в предоперационном периоде [32]. Учитывая особенности эмбриогенеза толстого кишечника, для лечения болезни Гиршпрунга предложено использование трансплантации полипотентных стволовых клеток [33]. Пока эксперименты проведены на животных и получены обнадеживающие результаты [34]. Однако многие вопросы остаются спорными, в том числе и этические проблемы [35].

Аноректальные пороки также занимают важное место в патологии ЖКТ у детей. Частота встречаемости их – 1 случай на 4000-5000 детей. К ним относятся атрезии анального отверстия и прямой кишки без свищей и со свищами. Существует несколько генетических синдромов с повышенной частотой аноректальных пороков развития, таких как триада Куррарино и трисомия по 21 хромосоме. Тяжесть заболевания и уровень летальности у детей с аноректальными пороками в значительной степени зависит от сопутствующих аномалий [36]. Внутриутробно диагностика атрезии ануса и прямой кишки представляет трудности и выявляется преимущественно только примерно с 28-й недели гестации. При этом на УЗИ аноректальная атрезия определяется как округлое или слегка овальное экзогенное образование с четкими контурами и утолщенной стенкой, расположенное в дистальных отделах брюшной полости. Атрезия диагностируется обычно во время первичного осмотра новорожденного, где обращает на себя внимание отсутствие ануса. Однако могут возникнуть трудности с постановкой диагноза в случае изолированной атрезии прямой кишки, когда анус сформирован нормально [37]. Применение колостомии у детей с ВПР ЖКТ, в том числе с аноректальной мальформацией, с учётом сопутствующих пороков и аномалий развития со стороны других органов и систем, позволило своевременно и дифференцировано провести необходимую лечебную тактику, уменьшить частоту, характер осложнений и раннюю инвалидизацию, а также качество жизни и социальную адаптацию пациентов [38].

В целом отмечается быстрое развитие малоинвазивной хирургии в различных областях [39]. На состоявшемся в 2021 году 30 Юбилейном Конгрессе международной педиатрической группы эндохирургии – International Pediatric Endosurgery Group (IPEG) приоритетной тематикой было «эволюционирующее развитие коррекции пороков развития и дальнейшее расширение диапазона использования роботизированной техники» [40]. Данное положение было подтверждено и на последнем 33 Конгрессе этой организации [41].

Заключение

ВПР ЖКТ с первых дней жизни ребенка оказывают прямое влияние на тяжесть состояния новорожденного. Требуется своевременная пренатальная диагностика, квалифицированная неонатальная стабилизация состояния и выхаживание в предоперационном периоде, грамотная помощь в период хирургического вмешательства и дальнейшего постоперационного восстановления ребенка. На данном этапе лечения приоритетными являются малоинвазивные методы хирургических вмешательств.

Литература

1. Sirichamratsakul K, Laochareonsuk W, Surachat K, Sangkhathat S. Population-based prevalence study of common congenital malformations of the alimentary tract and abdominal wall in Thailand: a study using data from the National Health Security Office. *World J Pediatr Surg.* 2023;6(3):e000540. doi: 10.1136/wjps-2022-000540.
2. Xie X, Pei J, Zhang L, Wu Y. Global birth prevalence of major congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *BMC Public Health.* 2025;25(1):449. doi: 10.1186/s12889-025-21642-6.
3. Rich BS, Bornstein E, Dolgin SE. Intestinal Atresias. *Pediatr Rev.* 2022 May 1;43(5):266-274. doi: 10.1542/pir.2021-005177.
4. Howley MM, Williford E, Agopian AJ et al. National Birth Defects Prevention Study. Patterns of multiple congenital anomalies in the National Birth Defect Prevention Study: Challenges and insights. *Birth Defects Res.* 2023 Jan 1;115(1):43-55. doi: 10.1002/bdr2.2003.
5. Wolder D, Swat A, Wolak P. et al Enhanced Diagnostic Capabilities: Ultrasound Imaging of Fetal Alimentary Tract Obstruction with Advanced Imaging Technologies. *Am J Case Rep.* 2024 Mar 6;25:e943419. doi: 10.12659/AJCR.943419.
6. Morris G, Kennedy A Jr. Small Bowel Congenital Anomalies: A Review and Update. *Surg Clin North Am.* 2022 Oct;102(5):821-835. doi: 10.1016/j.suc.2022.07.012.
7. Ludwig K, De Bartolo D, Salerno A et al. Congenital anomalies of the tubular gastrointestinal tract. *Pathologica.* 2022;114(1):40-54. doi: 10.32074/1591-951X-553.
8. Verma R. Congenital Anomalies of the Gastrointestinal Tract [Internet]. Congenital Anomalies in Newborn Infants – Clinical and Etiopathological Perspectives. *IntechOpen*; 2021. Available from: <http://dx.doi.org/10.5772/intechopen.92588>
9. Baldwin DL, Yadav D. Esophageal Atresia. In: StatPearls [Internet]. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*; 2025. Available at: Esophageal Atresia – StatPearls – NCBI Bookshelf (Accessed 25.11.2025).
10. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G. et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. *Eur J Pediatr Surg.* 2020 Aug;30(4):326-336. doi: 10.1055/s-0039-1693116.
11. Wilson L, Whitby EH. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula/oesophageal atresia: is MRI helpful? *Pediatr Res.* 2025 May;97(6):1976-1982. doi: 10.1038/s41390-024-03503-x.
12. Козлов Ю.А., Полянон С.С., Марчук А.А. и др. Систематический обзор и метаанализ торакоскопического и открытого лечения атрезии пищевода. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского.* 2023; 102(4): 112-123. DOI 10.24110/0031-403X-2023-102-4-112-125.
13. Роббек И.Г., Саввина В.А., Варфоломеев А.Р. К вопросу диагностики врожденного гипертрофического пилоростеноза. *Вестник Северо-восточного федерального университета им. М.К. Аммосова. Серия: медицинские науки.* 2021; 3: 33-38. DOI: 10.25587/SVFU.2021.24.3.005.
14. Zampieri N, Corato V, Scirè G, Camoglio FS. Hypertrophic Pyloric Stenosis: 10 Years' Experience with Standard Open and Laparoscopic Approach. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2021 May;24(3):265-272. doi: 10.5223/pghn.2021.24.3.265.
15. Zhang H, Liu Z, Ma L et al. Gastric Peroral Endoscopic Pyloromyotomy for Infants With Congenital Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Am J Gastroenterol.* 2023 Mar 1;118(3):465-474. doi: 10.14309/ajg.0000000000001973.
16. Fusco JC, Achey MA, Upperman JS. Meckel's diverticulum: Evaluation and management. *Semin Pediatr Surg.* 2022 Feb;31(1):151142. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151142.
17. Liaqat N, Mahomed A, Nayyar SI et al. Perforated Meckel's diverticulum in neonates: a report of six cases and systematic review of the literature. *Ann Pediatr Surg.* 2022;18(1):18. doi: 10.1186/s43159-021-00154-z.
18. Nissen M, Sander V, Rogge P et al. Meckel's Diverticulum in Children: A Monocentric Experience and Mini-Review of Literature. *Children (Basel).* 2022 Jan 1;9(1):35. doi: 10.3390/children9010035.
19. Щербак В. А. Современные проблемы детской гастроэнтерологии. *Забайкальский медицинский вестник.* 2012; 2: 128-137.
20. Menghwani H., Piplani R., Yhosu E. Delayed Presentation of Malrotation: Case Series and Literature Review. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2023 Jul-Aug. 28(4):271-277. doi: 10.4103/jiaps.jiaps_2_23
21. Xie W, Li Z, Wang Q et al. Laparoscopic vs open Ladd's procedure for malrotation in neonates and infants: a propensity score matching analysis. *BMC Surg.* 2022 Jan 26;22(1):25. doi: 10.1186/s12893-022-01487-1.

22. Zhang Z, Chen Y, Yan J. Laparoscopic Versus Open Ladd's Procedure for Intestinal Malrotation in Infants and Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2022 Feb;32(2):204-212. doi: 10.1089/lap.2021.0436.
23. Ludwig K., Santoro L., Ingravallo G. et al. Congenital anomalies of the gastrointestinal tract: the liver, extrahepatic biliary tree and pancreas. *Pathologica*. 2022. Feb. 114(1). 55-63. doi: 10.32074/1591-951X-709
24. Tam PKH, Wells RG, Tang CSM et al. Biliary atresia. *Nat Rev Dis Primers*. 2024 Jul 11;10(1):47. doi: 10.1038/s41572-024-00533-x.
25. Zhang M, Cao G, Li X et al. Robotic-assisted Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *Surg Endosc*. 2023 May;37(5):3540-3547. doi: 10.1007/s00464-022-09855-x.
26. Antala S, Taylor SA. Biliary Atresia in Children: Update on Disease Mechanism, Therapies, and Patient Outcomes. *Clin Liver Dis*. 2022 Aug;26(3):341-354. doi: 10.1016/j.cld.2022.03.001.
27. Cortes-Cerisuelo M, Boumpourea C, Cassar N et al. Liver Transplantation for Biliary Atresia in Adulthood: Single-Centre Surgical Experience. *J Clin Med*. 2021 Oct 26;10(21):4969. doi: 10.3390/jcm10214969.
28. Montalva L, Cheng LS, Kapur R et al. Hirschsprung disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2023 Oct 12;9(1):54. doi: 10.1038/s41572-023-00465-y.
29. Gershon EM, Rodriguez L, Arbizu RA. Hirschsprung's disease associated enterocolitis: A comprehensive review. *World J Clin Pediatr*. 2023. Jun 9;12(3):68-76. doi: 10.5409/wjcp. v12.i3.68
30. Morera C, Nurko S. Hirschsprung's disease. Management. *Aliment Pharmacol Ther*. 2024 Jul;60 Suppl 1:S66-S76. doi: 10.1111/apt.18068.
31. Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А. и др. Сравнительная оценка минимально инвазивных вмешательств при болезни Гиршпрунга у детей. *Детская хирургия. Журнал им. Ю.Ф. Исакова*. 2022; 26(4): 195-200. DOI 10.55308/1560-9510-2022-26-4-195-200
32. Die X, Feng W, Song A et al. Risk factors and simple scoring system for predicting postoperative nutritional status of Hirschsprung's disease. *Front Nutr*. 2024 Dec 6;11:1441104. doi: 10.3389/fnut.2024.1441104.
33. Alhawaj AF. Stem cell-based therapy for Hirschsprung disease, do we have the guts to treat? *Gene Ther*. 2022 Nov 29(10-11) 578-587. doi: 10.1038/s41434-021-00268-4.
34. Pan W, Goldstein AM, Hotta R. Opportunities for novel diagnostic and cell-based therapies for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2022 Sep;57(9):61-68. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.10.049.
35. Ji Y, Tam PK, Tang CS. Roles of Enteric Neural Stem Cell Niche and Enteric Nervous System Development in Hirschsprung Disease. *Int J Mol Sci*. 2021 Sep 7;22(18):9659. doi: 10.3390/ijms22189659.
36. Бордюгова Е.В., Дубовая А.В., Усенко Н.А. Сочетание врожденных пороков сердца и аноректальной области у детей. *Практическая медицина*. 2022; 20(2): 37-44. DOI: 10.32000/2072-1757-2022-2-37-44.
37. King SK., Levitt MA. Advances in the Management of the Neonate Born with an Anorectal Malformation. *Clin Perinatol*. 2022 Dec 49(4):965-979. doi: 10.1016/j.clp.2022.08.002.
38. Aubert O, Irvine WFE, Aminoff D. et al Guidelines on the Management of Anorectal Malformations Part I: Diagnostics. *Eur J Pediatr Surg*. 2024 Oct 11. doi: 10.1055/s-0044-1791250.
39. Glutig K, Veldhoen S. Entwicklungsstörungen des Gastrointestinaltrakts *Radiologie (Heidelb)*. 2024 May;64(5):392-399. doi: 10.1007/s00117-024-01302-3.
40. Котловский А.М., Поддубный И.В., Козлов Ю.А. и др. Изучение новых границ и инновационных пространств: 30-й Конгресс Международной группы детской эндохирургии (IPEG). *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2022; 12(1): 99–104. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1008>
41. Laje P. Report on the 33rd Annual Meeting of the International Pediatric Endosurgery Group (IPEG). *J Pediatr Surg*. 2024 Dec;59(12):161884. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.161884.

References

1. Sirichamratsakul K, Laochareonsuk W, Surachat K, Sangkhathat S. Population-based prevalence study of common congenital malformations of the alimentary tract and abdominal wall in Thailand: a study using data from the National Health Security Office. *World J Pediatr Surg*. 2023;6(3):e000540. doi: 10.1136/wjps-2022-000540.
2. Xie X, Pei J, Zhang L, Wu Y. Global birth prevalence of major congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *BMC Public Health*. 2025;25(1):449. doi:10.1186/s12889-025-21642-6.

3. Rich BS, Bornstein E, Dolgin SE. Intestinal Atresias. *Pediatr Rev.* 2022 May 1;43(5):266–274. doi: 10.1542/pir.2021-005177.
4. Howley MM, Williford E, Agopian AJ et al National Birth Defects Prevention Study. Patterns of multiple congenital anomalies in the National Birth Defect Prevention Study: Challenges and insights. *Birth Defects Res.* 2023 Jan 1;115(1):43–55. doi: 10.1002/bdr2.2003.
5. Wolder D, Swat A, Wolak P. et al Enhanced Diagnostic Capabilities: Ultrasound Imaging of Fetal Alimentary Tract Obstruction with Advanced Imaging Technologies. *Am J Case Rep.* 2024 Mar 6;25:e943419. doi: 10.12659/AJCR.943419.
6. Morris G, Kennedy A Jr. Small Bowel Congenital Anomalies: A Review and Update. *Surg Clin North Am.* 2022 Oct;102(5):821–835. doi: 10.1016/j.suc.2022.07.012.
7. Ludwig K, De Bartolo D, Salerno A., et al. Congenital anomalies of the tubular gastrointestinal tract. *Pathologica.* 2022;114(1):40-54. doi:10.32074/1591-951X-553.
8. Verma R. Congenital Anomalies of the Gastrointestinal Tract [Internet]. Congenital Anomalies in Newborn Infants – Clinical and Etiopathological Perspectives. *IntechOpen*; 2021. Available at: <http://dx.doi.org/10.5772/intechopen.92588>
9. Baldwin DL, Yadav D. Esophageal Atresia. In: StatPearls [Internet]. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*; 2025. Available at: Esophageal Atresia – StatPearls – NCBI Bookshelf (Accessed 25.11.2025).
10. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G., et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. *Eur J Pediatr Surg.* 2020 Aug;30(4):326–336. doi: 10.1055/s-0039-1693116.
11. Wilson L, Whitby EH. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula/oesophageal atresia: is MRI helpful? *Pediatric Res.* 2025 May;97(6):1976–1982. doi: 10.1038/s41390-024-03503-x.
12. Kozlov Yu. A., Poloyan S.S., Marchuk A.A., et al. Systematic review and meta-analysis of thoracoscopic and open treatment of esophageal atresia. *Pediatrics. G.N. Speransky Journal.* 2023;102(4):112–123 (in Russian). DOI 10.24110/0031-403X-2023-102-4-112-125. (in Russian)
13. Robbek I.G., Savvina V.A., Varfolomeev A.R. On the issue of diagnosis of congenital hypertrophic pyloric stenosis. *Vestnik of North-Eastern Federal University. Medical Sciences.* 2021;3:33–38 (in Russian). DOI: 10.25587/SVFU.2021.24.3.005.
14. Zampieri N, Corato V, Scirè G, Camoglio FS. Hypertrophic Pyloric Stenosis: 10 Years' Experience with Standard Open and Laparoscopic Approach. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2021 May;24(3):265–272. doi: 10.5223/pghn.2021.24.3.265.
15. Zhang H, Liu Z, Ma L., et al. Gastric Peroral Endoscopic Pyloromyotomy for Infants With Congenital Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Am J Gastroenterol.* 2023 Mar 1;118(3):465–474. doi: 10.14309/ajg.0000000000001973.
16. Fusco JC, Achey MA, Upperman JS. Meckel's diverticulum: Evaluation and management. *Semin Pediatr Surg.* 2022 Feb;31(1):151142. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151142.
17. Liaqat N, Mahomed A, Nayyar SI., et al. Perforated Meckel's diverticulum in neonates: a report of six cases and systematic review of the literature. *Ann Pediatric Surg.* 2022;18(1):18. doi: 10.1186/s43159-021-00154-z.
18. Nissen M, Sander V, Rogge P, et al. Meckel's Diverticulum in Children: A Monocentric Experience and Mini-Review of Literature. *Children (Basel).* 2022 Jan 1;9(1):35. doi: 10.3390/children9010035.
19. Shcherbak V.A. Modern Problems of Pediatric Gastroenterology. *Transbaikal Medical Bulletin.* 2012;2:128–137 (in Russian).
20. Menghwani H., Piplani R., Yhoshu E. Delayed Presentation of Malrotation: Case Series and Literature Review. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2023 Jul-Aug;28(4):271–277. doi: 10.4103/jiaps.jiaps_2_23
21. Xie W, Li Z, Wang Q, et al. Laparoscopic vs open Ladd's procedure for malrotation in neonates and infants: a propensity score matching analysis. *BMC Surg.* 2022 Jan 26;22(1):25. doi:10.1186/s12893-022-01487-1.
22. Zhang Z, Chen Y, Yan J. Laparoscopic Versus Open Ladd's Procedure for Intestinal Malrotation in Infants and Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2022 Feb;32(2):204–212. doi: 10.1089/lap.2021.0436.
23. Ludwig K., Santoro L., Ingravallo G, et al. Congenital anomalies of the gastrointestinal tract: the liver, extrahepatic biliary tree and pancreas. *Pathologica.* 2022, Feb;114(1):55–63. doi: 10.32074/1591-951X-709

24. Tam PKH, Wells RG, Tang CSM, et al. Biliary atresia. *Nat Rev Dis Primers*. 2024 Jul 11;10(1):47. doi:10.1038/s41572-024-00533-x.
25. Zhang M, Cao G, Li X, et al. Robotic-assisted Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *Surg Endosc*. 2023 May;37(5):3540–3547. doi:10.1007/s00464-022-09855-x.
26. Antala S, Taylor S.A. Biliary Atresia in Children: Update on Disease Mechanism, Therapies, and Patient Outcomes. *Clin Liver Dis*. 2022, Aug;26(3):341–354. doi: 10.1016/j.cld.2022.03.001.
27. Cortes-Cerisuelo M, Boumpourea C, Cassar N, et al. Liver Transplantation for Biliary Atresia in Adulthood: Single-Center Surgical Experience. *J Clin Med*. 2021 Oct 26;10(21):4969. doi: 10.3390/jcm10214969.
28. Montalva L, Cheng LS, Kapur R, et al. Hirschsprung disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2023 Oct 12;9(1):54. doi: 10.1038/s41572-023-00465-y.
29. Gershon EM, Rodriguez L, Arbizu RA. Hirschsprung's disease associated enterocolitis: A comprehensive review. *World J Clin Pediatr*. 2023. Jun 9;12(3):68–76. doi: 10.5409/wjcp. v12.i3.68
30. Morera C, Nurko S. Hirschsprung's disease. Management. *Aliment Pharmacol Ther*. 2024 Jul;60 Suppl 1:66-S76. doi: 10.1111/apt.18068.
31. Stepanova N.M., Novozhilov V.A., Zvonkov D.A., et al. Comparative evaluation of minimally invasive interventions for Hirschsprung's disease in children. *Pediatric Surgery. Journal named after Yu. F. Isakov*. 2022;26(4):195-200 (in Russian). DOI 10.55308/1560-9510-2022-26-4-195-200
32. Die X, Feng W, Song A, et al. Risk factors and simple scoring system for predicting postoperative nutritional status of Hirschsprung's disease. *Front Nutr*. 2024 Dec 6;11:1441104. doi: 10.3389/fnut.2024.1441104.
33. Alhawaj AF. Stem cell-based therapy for Hirschsprung disease, do we have the guts to treat? *Gene Ther*. 2022 Nov 29;(10–11):578–587. doi:10.1038/s41434-021-00268-4.
34. Pan W, Goldstein AM, Hotta R. Opportunities for novel diagnostic and cell-based therapies for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2022, Sep;57(9):61–68. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.10.049.
35. Ji Y, Tam PK, Tang CS. Roles of Enteric Neural Stem Cell Niche and Enteric Nervous System Development in Hirschsprung Disease. *Int J Mol Sci*. 2021, Sep 7;22(18):9659. doi: 10.3390/ijms22189659.
36. Bordyugova EV, Dubovaya AV, Usenko NA. Combination of congenital heart defects and anorectal defects in children. *Practical medicine*. 2022; 20(2):37–44 (in Russian). DOI: 10.32000/2072-1757-2022-2-37-44.
37. King SK., Levitt MA. Advances in the Management of the Neonate Born with an Anorectal Malformation. *Clin Perinatol*. 2022, Dec;49(4):965–979. doi: 10.1016/j.clp.2022.08.002.
38. Aubert O, Irvine WFE, Aminoff D., et al Guidelines on the Management of Anorectal Malformations Part I: Diagnostics. *Eur J Pediatr Surg*. 2024 Oct 11. doi: 10.1055/s-0044-1791250.
39. Glutig K, Veldhoen S. Developmental disorders of the gastrointestinal tract. *Radiologie (Heidelb)*. 2024, May;64(5):392–399. doi: 10.1007/s00117-024-01302-3 (in German).
40. Kotlovsky AM, Poddubny IV, Kozlov YuA., et al. Exploring new frontiers and innovative spaces: 30th Congress of the International Pediatric Endosurgery Group (IPEG). *Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Resuscitation*. 2022;12(1):99–104 (in Russian). DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1008>
41. Laje P. Report on the 33rd Annual Meeting of the International Pediatric Endosurgery Group (IPEG). *J Pediatr Surg*. 2024, Dec;59(12):161884. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.161884.

Об авторах

ЩЕРБАК Владимир Александрович, доктор мед. наук, профессор, заведующий кафедрой педиатрии факультета дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия». Адрес: 672000 Чита, ул. Горького, 39А, Российская Федерация; тел. +7(302)2354324; e-mail: shcherbak2001@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0002-2032-7612>. Author ID Scopus 56175430800, SPIN-код: 7095-5359.

ДЕЕВА Виктория Алексеевна, ординатор кафедры педиатрии факультета дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия». Адрес: 672000 Чита, ул. Горького, 39А, Российская Федерация; тел. +79144489960; e-mail: viktoriyadd99@mail.ru, <http://orcid.org/0009-0000-5358-7026>. SPIN-код: 5499-1168, AuthorID: 1270096.

СВЕРКУНОВА Яна Александровна, ординатор кафедры пропедевтики детских болезней ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия». Адрес: 672000 Чита, ул. Горького, 39А, Российская Федерация; тел. +79294809070; e-mail: yana.sverkunova@bk.ru, <http://orcid.org/0009-0002-4156-4518>. SPIN-код: 8698-4720 AuthorID: 1231242

About the authors

SHCHERBAK Vladimir Alexandrovich, Dr. Sci (Medicine), Professor, Head of Pediatric Department of Postgraduate Training, Chita State Medical Academy, Chita, Russian Federation, ORCID: 0000-0002-2032-7612, Author ID Scopus: 56175430800, SPIN-код: 7095-5359, e-mail: shcherbak2001@mail.ru,

DEEVA Victoria Alekseevna, resident, Pediatric Department of Postgraduate Training, Chita State Medical Academy, Chita, Russian Federation, ORCID: 0009-0000-5358-7026, SPIN-код: 5499-1168, AuthorID: 1270096, e-mail: viktoriyaddd99@mail.ru,

SVERKUNOVA Yana Aleksandrovna, resident, Department of Propaedeutics of Childhood Diseases, Chita State Medical Academy, Chita, Russian Federation, ORCID: 0009-0002-4156-4518, SPIN-код: 8698-4720, AuthorID: 1231242, e-mail: yana.sverkunova@bk.ru,

Вклад авторов

Щербак В.А. – разработка концепции, определение вектора сбора данных литературы, методологии описания, верификация данных, верификация списка литературы, общее администрирование при написании рукописи.

Деева В.А. – непосредственный сбор данных из источников литературы, проведение обзорного исследования, создание черновика рукописи, визуализация, литературная обработка данных описываемых исследований других авторов.

Сверкунова Я.А. – непосредственный сбор данных из источников литературы, проведение обзорного исследования, создание черновика рукописи, визуализация

Authors' contribution

Shcherbak V.A. – development of the concept, definition of the vector of collection of literature data, methodology of description, data verification, verification of the list of references, general administration when writing a manuscript.

Deeva V.A. – direct collection of data from literature sources, conducting a review study, creating a draft of a manuscript, visualization, and literary processing of data from described studies by other authors

Sverkunova Ya.A. – direct collection of data from literature sources, conducting a review study, creating a draft of a manuscript, visualization.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Conflict of interests: not declared

Исследование не имело финансовой поддержки.

Financing source: not specified.

Декларация конфликта интересов

Авторы заявляют об отсутствии конкурирующих финансовых интересов или личных отношений, которые могли повлиять на исследование, о котором сообщается в этой статье.

Поступила в редакцию / Submitted 29.10.2025

Поступила после рецензирования / Revised 20.11.2025

Принята к публикации / Accepted 10.12.2025