

**Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ**

Тема: «АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА»

**Код темы: ОД.И. 01.3.3.6
Контингент обучающихся: слушатели
Продолжительность занятия: 2 часа**

г. Владикавказ, 2016 г.

Методическая разработка к практическому занятию «Аномалии развития желудочно-кишечного тракта». – Владикавказ. - 2016.- с.

Составители:

Зав. кафедрой, д.м.н., профессор **Касохов Т.Б.**

Доцент кафедры, к.м.н. **Мерденова З.С.**

Ассистент кафедры, к.м.н. **Туриева С.В.**

Рецензенты:

Калоева З.Д. - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №2

Методическая разработка соответствует требованиям Государственного образовательного стандарта и типовой программы по специальности «Педиатрия», разделу «Болезни раннего возраста».

Предназначено для слушателей к практическим занятиям по модулю «Физиология и патология детей раннего возраста».

Утверждено на заседании ЦКУМС ФПДО СОГМА

Протокол заседания № 4 от 24 февраля 2016 г.

Печатается по разрешению ученого совета ГБОУ ВПО СОГМА Минздрава России
протокол № 10 от 26 февраля 2016 г.

«АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА»

- I. Код темы:** ОД.И.01.3.3.6
II. Название темы: «Аномалии развития желудочно-кишечного тракта».
III. Контингент обучающихся: слушатели
IV. Продолжительность занятия – 2 часа
V. Цель занятия:

Научно-методическое обоснование темы.

Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и передней брюшной стенки встречаются с частотой 13 – 26,4 на 10000 живорожденных детей, диафрагмальная грыжа с частотой 2,5- 5,0 на 10000 живорожденных детей. В структуре всех врожденных аномалий они достигают 29,1%, занимая третье место.

Врожденные пороки развития ЖКТ являются не только одной из основных причин перинатальной и ранней детской смертности, но и вызывают серьезные медико-социальные проблемы в обществе. Многие из выживших детей становятся инвалидами с детства и их воспитание не только ложится тяжким бременем на плечи родителей, но и требует значительных материальных затрат от государства.

Очень мало в нашей стране Центров хирургии новорожденных, в связи с чем дети первого года жизни, лечатся в общих хирургических отделениях, что приводит к значительной летальности, при некоторых видах пороков доходящей до 100%.

Высокие показатели смертности детей с ВПР ЖКТ требуют поиска путей совершенствования организации хирургической помощи и разработки новых подходов определения места рождения с учетом верифицированного порока у плода.

VI. Задачи семинара:

На обсуждение вынесены следующие вопросы:

- определение аномалий развития аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- эпидемиология аномалий развития аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- этиология и патогенез аномалий развития аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- основные клинические проявления отдельных аномалий развития аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- основные принципы диагностики и дифференциальной диагностики аномалий развития аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- основные принципы консервативного и оперативного лечения аномалий развития аномалий развития желудочно-кишечного тракта.

VII. Тематика сообщений:

Слушателям подготовить 3-4 сообщения по теме:

1. Врожденный пилоростеноз.
2. Болезнь Гиршпрунга.
3. Аноректальные пороки.
4. Патология дивертикула Меккеля.

VIII. План проведения практического занятия:

Время практического занятия – 2 ч.

После каждого академического часа – перерыв 10 мин

1. Вводный этап – 5 мин. (проверка присутствующих, постановка цели занятия, предоставление информационного блока);
2. Контроль исходного уровня знаний – 10 мин.
3. Разбор тематического больного (или выписки из медицинской карты) - 20

4. Сообщения интернов по теме занятия - 20
5. Обсуждение темы, разбор узловых проблем – 15
6. Контроль конечного уровня знаний – 20 мин.
7. Подведение итогов, ответы на вопросы – 10 мин.

IX. Методическое обеспечение занятия: микротаблицы, слайды, таблицы,

- Иллюстративный материал: мультимедийные слайды, микротаблицы и таблицы, схемы. Демонстрация иллюстративного материала в процессе изложения текста (около 3-5 мин)
- Методическое обеспечение: 2-3 тематических больных или 2-3 выписки из историй болезни детей с аномалиями развития желудочно-кишечного тракта, набор анализов (ОАК, электролиты и глюкоза крови, белок и фракции, копрограмма и др.)
- Учебно-методические пособия; учетно-медицинская документация
- Информационный блок по теме; вопросы для программированного контроля (№10), ситуационные задачи (№5), тесты для проведения исходного и заключительного уровня знаний (№20)

X. Материальное обеспечение: доска, оверхед, мультимедийный проектор

XI. Перечень учебных знаний и умений

Ординатор должен знать:

- этиологию и патогенез аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- классификацию аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- диагностику и дифференциальную диагностику, аномалий развития желудочно-кишечного тракта;
- методы лечения аномалий развития желудочно-кишечного тракта.

Ординатор должен уметь:

- на основании анамнеза, данных объективного исследования и параклиники поставить диагноз;
- провести дифференциальную диагностику;
- составить план лечения индивидуально каждому больному.

XII. Рекомендуемая литература.

1. Болезни пищевода, желудка и кишечника: краткое практическое руководство / В. Т. Ивашкин, А. А. Шептулин. - М.: МЕДпресс-информ, 2009. - 176 с.
2. Введение в гастроэнтерологию: Учебное пособие / Е. С. Рысс. - СПб.: СпецЛит, 2005. - 175 с.
3. Гастроэнтерология. Клинические рекомендации. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. - 208 с.
4. Детская гастроэнтерология / Т.Г. Авдеева и др. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 192 с.
5. Детская хирургия. Национальное руководство под ред. Ю.Ф.Исакова, А.Ф. Дранова. Москва 2009г. стр.1147.
6. Детские болезни, в 2-х томах. Т.1/И. Ю. Мельникова. – М.: ГЭОТАР Медиа, 2009.-286с.
7. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 1008 с.
8. Неотложные состояния у детей. Гастроэнтерология, пульмонология, нефрология : учеб. пособие / ред. В. Н. Тимошенко. - Ростов н/Д: Феникс, 2007. - 256 с.

XIII. Вопросы для самостоятельной подготовки:

1. Основные этапы развития пищеварительной системы.
2. Этиология и патогенез аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
3. Классификация аномалий развития желудочно-кишечного тракта.

4. Клинические проявления аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
5. Диагностика и дифференциальная диагностика аномалий развития желудочно-кишечного тракта.
6. Консервативное и хирургическое лечение аномалий развития желудочно-кишечного тракта

XIV. Блок информации

«АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА»

Эпидемиология

Аномалии развития пищеварительного тракта относительно часты и составляют около 1/3 общего числа аномалий. Они встречаются с частотой 3,4 случая на 100 перинатальных вскрытий, составляя 21,7% всех аномалий развития в этот период. У мертворожденных и умерших в возрасте до 16 лет они регистрируются в 2,8% случаев.

Основные этапы развития пищеварительной системы

К концу второй недели эмбрионального развития на месте будущего ротового отверстия появляется углубление в виде впячивания эктодермы – *ротовая бухта*.

На третьей неделе внутриутробной жизни ротоглоточная перепонка, отделяющая ротовую бухту от полости первичной кишки энтеродермального происхождения, прорывается с образованием *ротового отверстия*.

На 4-5-ой неделе развития – образуется *анальное отверстие*. При дальнейшем развитии происходит рост и удлинение кишечной трубки с образованием *пупочной петли*, состоящей из двух колен: проксимального нисходящего и дистального восходящего.

У места перехода нисходящего колена в восходящее открывается желточный проток, который атрофируется в процессе дальнейшего развития. В этом месте на всю жизнь сохраняется *слепой отросток – дивертикул Меккеля*.

В последующем петля первичной кишки совершает поворот вокруг своей продольной оси на 180° по часовой стрелке.

На пятой неделе эмбрионального развития у зародыша в начальной части восходящего колена появляется выпячивание – *будущая слепая кишка*.

Слепая, восходящая ободочная и поперечная ободочная кишка формируются из большей части восходящего (дистального) колена кишечной петли. Каудальный отдел первичной кишки дифференцируется на *нисходящую ободочную, сигмовидную ободочную и прямую кишку*.

Классификация

Общепринятой классификации врожденных пороков этой системы не существует; для удобства придерживаются следующей схемы.

- I.** Врожденные пороки кишечной трубки.
- II.** Врожденные пороки, связанные с нарушением поворота кишечника.
- III.** Врожденные пороки производных кишечной трубки.
- IV.** Врожденные пороки сосудистой системы желудочно-кишечного тракта.
- V.** Врожденные аномалии иннервации желудочно-кишечного тракта

Отдельные аномалии развития желудочно-кишечного тракта

Атрезия пищевода и трахеопищеводные свищи

Атрезия пищевода встречается 1:3500 новорожденных. В литературе описано 6 видов порока. Наиболее частый вариант 90-95% составляет 3-й тип по Гроссу-Баирову (проксимальный сегмент заканчивается слепо, дистальный - свищем сообщается с трахеей).

После рождения ребенка слюна не проходит в желудок и аспирируется. Уже в первые часы жизни нарушается дыхание, появляются хрипы, цианоз, пенистое выделение слюны изо рта и носа. Через дистальный трахеопищеводный свищ воздух попадает в желудок и тонкую кишку, в результате чего живот раздувается в первые часы после рождения. Рефлюкс воздуха и кислого желудочного содержимого из желудка в трахею усугубляет состояние респираторной системы, ведет к развитию ателектазов, трахеобронхита, бактериальной пневмонии.

Наиболее простой и доступный метод *диагностики* — зондирование пищевода. Препятствие ощущается на расстоянии 9-13 см от каемки губ. Не вынимая катетер, вдувают шприцом в него воздух, и он с шумом выделяется изо рта и носа (положительная воздушная проба Элефанта). Рентгенологическое исследование позволяет установить наличие слепо заканчивающегося проксимального отрезка пищевода и воздуха в желудке и кишечнике. Рекомендуются введение 0,5 мл контрастного вещества из-за риска попадания в дыхательные пути, немедленное отсасывание его из пищевода после рентгенографии.

Состояние легких оценивают по характеру одышки, наличию хрипов и цианоза, по рентгенограмме. Катетер в верхнем отделе пищевода присоединяют к отсосу, интубируют трахею. Вводят ампициллин и гентамицин для профилактики пневмонии. Обследуют также ребенка на сопутствующую патологию, которая представляет риск для жизни новорожденного.

Выделяют 3 клинические группы:

- 1) здоровые дети, если не считать АП;
- 2) дети с пневмонией и ателектазами;
- 3) «больные» дети с сочетанными пороками, сепсисом, недоношенные.

Оперативное лечение. Заднебоковая торокотомия справа в 4-ом межреберье. Оптимальен ретроплевральный доступ к пищеводу. Выделяют и ликвидируют трахеопищеводный свищ. Выполняют анастомоз конец в конец однорядным швом. При диастазе между отрезками пищевода более 1 см производят удлинение проксимального отрезка путем бужирования от 3 до 6 недель, затем накладывают анастомоз. Если отрезки пищевода удлинить не удастся, то в возрасте 1 года производят пластику пищевода толстой кишкой.

Осложнениями после операции могут быть несостоятельность анастомоза, стеноз в зоне анастомоза, рецидив трахеопищеводного свища.

Врожденный пилоростеноз

Врожденный пилоростеноз - одна из причин частичной непроходимости, наблюдающейся у детей первых недель и месяцев жизни. Обусловлен он пороком развития дистального сегмента желудка, в котором имеется большее, чем в норме, количество соединительной ткани, пронизывающей толщу мышечных слоев. Гладкие мышечные волокна утолщены. Нервные клетки сморщены, окружены фиброзной тканью, деформированы пучки нервных волокон в серозной оболочке.

Частота врожденного пилоростеноза составляет 3-4:1000 новорожденных. У мальчиков он встречается в 5 раз чаще, чем у девочек. Заболевание может быть у детей одной и той же семьи, а также передаваться по наследству.

Клиническая картина врожденного пилоростеноза, как правило, типична. На 2-3 неделе жизни у новорожденного появляется рвота «фонтаном». Этому нередко предшествует срыгивание. Рвота вначале может быть 1-2 раза в сутки, а затем почти после каждого кормления. Количество рвотных масс больше съеденного молока. Они, как правило, состоят из створоженного молока с кислым запахом, без примеси желчи, но могут иметь

коричневатую окраску или даже вид кофейной гущи, что связано с кровотечением из-за развивающегося проксимального гастрита.

Многие авторы считают, что патогенез врожденного пилоростеноза идентичен рубцовому стенозу привратника. Наличие у новорожденного ребенка с пилоростенозом суженного просвета пилорического отдела приводит к затруднению эвакуации из желудка содержимого. Однако в течение 2-3 недель это компенсируется рефлекторно наступающей усиленной перистальтикой желудка и развивающейся гипертрофии его мышц. Именно поэтому у ребенка с пилоростенозом наблюдается видимая на глаз перистальтика желудка.

Усиленная перистальтика желудка на 2-3 неделе жизни новорожденного становится недостаточной для эвакуации содержимого через узкий пилорический канал. Наступает период декомпенсации с рвотой, которая с каждым днем становится более частой, несмотря на продолжающуюся гипертрофию мышц желудка.

Если в это время больному не производится операция, мышцы желудка истощаются, начинается их атрофия, что приводит к увеличению в размерах желудка, его атонии. Состояние ребенка при этом резко ухудшается. Развивается значительная потеря массы тела, запоры, связанные с дегидратацией. В это время у всех детей с пилоростенозом резко уменьшено число мочеиспусканий и количество мочи, которая становится концентрированной.

Рвота в течение длительного времени приводит к истощению больного. Масса тела ребенка при госпитализации может быть ниже, чем при рождении. Кожа сухая, дряблая, тургор ее резко снижен. На коже лица - морщины. Подкожный жировой слой почти отсутствует. Через истонченную переднюю брюшную стенку наблюдается видимая на глаз перистальтика желудка в виде песочных часов. Волны перистальтики идут сверху вниз, слева направо. Более четко перистальтика определяется после кормления или провоцированием ее поглаживанием в области эпигастрия.

В последние годы в связи с более высокой осведомленностью педиатров и других врачей относительно клинической картины врожденного пилоростеноза улучшилась диагностика данного заболевания. Значительно реже госпитализируются в детский хирургический стационар дети с выраженными нарушениями питания, тяжелой дегидратацией и электролитным дисбалансом. У недоношенных детей клинические проявления могут быть нетипичными, поэтому диагноз ставится несвоевременно и лечение начинается поздно.

Диагностика врожденного пилоростеноза должна состоять из изучения жалоб, анамнеза и данных объективного обследования.

Большое диагностическое значение имеет пальпаторное определение гипертрофированного привратника. Чаще привратник удается пропальпировать после имевшейся у ребенка рвоты или аспирации содержимого с помощью зонда. Ребенок должен находиться в спокойном состоянии, можно применить медикаментозную седацию. Гипертрофированный привратник обычно подвижный, плотный, располагается над уровнем пупка справа от него. При более высоком расположении его можно и не пропальпировать. По данным разных авторов он выявляется пальпаторно у 9-40% детей.

Очень ценный и относительно безопасный метод диагностики пилоростеноза - УЗИ живота. С помощью этого метода диагноз можно установить при диаметре пилоруса более 14 мм, длине - 16 мм, толщине мышечного слоя более 4 мм. Точность диагностики достигает 91-100%.

Контрастное рентгенологическое исследование следует проводить в тех случаях, когда после УЗИ диагноз остается неясным. Рентгенологические признаки пилоростеноза:

- увеличение желудка, в котором натошак имеется содержимое;
- замедленное его опорожнение;
- наличие удлиненного суженного пилорического канала с симптомом плечиков;
- глубокая сегментирующая перистальтика желудка.

После рентгенологического обследования из желудка удаляется взвесь барий с целью предотвращения возможной аспирации.

Может применяться для диагностики пилоростеноза и фиброгастроскопия, при которой не выявляется просвет пилорического канала, привратник не раскрывается при введении воздуха. Этот метод позволяет диагностировать рефлюкс-эзофагит.

У детей с врожденным пилоростенозом вследствие частых и обильных рвот развивается дегидратация. Она может быть выражена в разной степени - от легкой до очень тяжелой. Объективным показателем тяжести обезвоживания является степень повышения гематокрита.

Предоперационная подготовка у менее тяжелых больных может проводиться путем энтерального введения 5% глюкозы в растворе Рингер-лактата по 30-60 мл каждые 1-2 часа. Чаще применяется инфузионная терапия путем введения физраствора с 5% глюкозой. После восстановления адекватного диуреза добавляется КСI в дозе 3 ммоль/кг/сутки. При тяжелой гипохлоремии внутривенно вводится хлористый аммоний.

Длительность подготовки к операции зависит от тяжести обезвоживания и может продолжаться до 48 часов. Обязательно должно проводиться определение сахара в крови.

Эффективность подготовки оценивается по восстановлению тургора кожи, ее влажности, диурезу 2 мл/кг/час и нормализации уровня электролитов в сыворотке крови. Содержание в сыворотке HCO_3 менее 30 ммоль/л указывает на хорошую коррекцию алкалоза.

Лечение врожденного пилоростеноза оперативное. Обезболивание общее. Доступы разные, но наиболее целесообразным является поперечный разрез в правом верхнем квадранте живота. После выведения из брюшной полости пилорического отдела желудка производится операция Фреде-Рамштедта.

Кормление ребенка после операции, протекавшей без осложнений, начинается спустя 8 часов небольшими порциями глюкозы. Далее переходят на сцеженное грудное молоко или смеси, увеличивая объем кормлений и промежутки между ними в течение 24-36 часов. Через 2-3 дня ребенка переводят на полное энтеральное питание и он может быть выписан домой.

Отдаленные результаты оперативного лечения детей с врожденным пилоростенозом благоприятные.

Врожденные пороки двенадцатиперстной кишки

Агенезия (полное врожденное отсутствие) двенадцатиперстной кишки – крайне редкий врожденный порок. Чаще мы встречаемся с ***атрезией*** (отсутствие канала) 1:10 000 и ***стенозом*** (сужение отверстия) 1:27 000.

Врожденные пороки тощей и подвздошной кишки

Гипоплазия – укорочение тонкой кишки, при котором протяженность ее менее пятикратной длины тела новорожденного. Структура стенки кишки, дифференцировка ее на отделы и проходимость не нарушены.

Атрезия и стенозы тощей и подвздошной кишок встречаются с частотой 1 случай на 9828 новорожденных, составляя 52,4% всех случаев атрезий кишечника.

Удвоения подвздошной кишки составляют 40% от всех удвоений желудочно-кишечного тракта. Клинически эти пороки проявляются кишечной непроходимостью и кровотечением.

Патология дивертикула Меккеля

Дивертикулум Меккеля называется необлитерированная часть желточного протока, располагающаяся у стенки подвздошной кишки. Обычно дивертикул имеет широкое основание и отходит от свободного края кишки на расстоянии до 100 см от баугиниевой заслонки. В некоторых случаях верхушка его соединительнотканью тяжем прикреплена к передней брюшной стенке или одной из петель тонкой кишки. Слизистая дивертикула не отличается по своему строению от слизистой тонкой кишки, однако, у некоторых детей имеет место эктопия слизистой желудка или ткани поджелудочной железы. Эти анатомические

особенности и являются чаще всего причиной развития острых хирургических заболеваний, обусловленных наличием дивертикула Меккеля. К ним относятся: непроходимость кишечника, пептические язвы и острый дивертикулит.

Кишечная непроходимость может быть обусловлена заворотом петли кишки вокруг припаянного к брюшной стенке или петле кишки дивертикула Меккеля, а также странгуляцией петли этим тяжем. Клиническая картина развивающейся непроходимости характеризуется появлением схваткообразных болей в животе, рвоты. Состояние больных быстро и прогрессивно ухудшается, нарастают симптомы интоксикации, увеличивается в размерах живот из-за перерастянутых петель кишечника. Живот при пальпации становится резко болезненным.

На обзорной рентгенограмме брюшной полости определяется большое количество перерастянутых петель кишечника с широкими уровнями жидкости.

Дивертикул Меккеля может быть причиной инвагинации кишечника. Этот вид непроходимости развивается у детей старше года в отличие от обычной инвагинации. Острые приступообразные боли в животе, сопровождающиеся рвотой, появляются внезапно среди полного здоровья. Ребенок ведет себя беспокойно, как и при обычной инвагинации. В кале может появиться кровь со слизью. Для установления диагноза необходимо сделать УЗИ брюшной полости, а также ирригоскопию. Единственный метод лечения острой кишечной непроходимости, вызванной дивертикулом Меккеля, - операция.

Эктопия слизистой желудка или ткани поджелудочной железы в дивертикул Меккеля могут привести к развитию пептической язвы слизистой дивертикула, эрозии сосуда и кишечному кровотечению. Оно чаще всего начинается внезапно, ребенок становится бледным, жалуется на боли в животе. Спустя некоторое время из прямой кишки выделяется большое количество крови темно-вишневого цвета. У ребенка может развиваться коллапс, тахикардия.

При перфорации язвы дивертикула у больного развивается клиническая картина перитонита. Состояние ребенка резко ухудшается, повышается температура тела, рвота становится частой, развивается эксикоз. Живот при пальпации резко болезнен, напряжен во всех отделах. Перистальтика кишечника не прослушивается. На обзорной рентгенограмме брюшной полости может быть выявлен свободный газ.

Воспаление дивертикула Меккеля сопровождается появлением сильных болей в животе, локализующихся в области пупка и ниже его. Может иметь место рвота. Повышается температура тела выше 38,5°. Больной отказывается от еды, становится вялым. При пальпации выявляется болезненность в области пупка, ниже и правее его. Мышцы передней брюшной стенки напряжены. Симптом Щеткина-Блюмберга становится положительным даже при отсутствии перфорации дивертикула. Острый дивертикулит очень трудно дифференцировать от острого аппендицита. Поэтому чаще всего окончательный диагноз устанавливается во время операции, которую производят по поводу острого аппендицита. Наличие воспалительного выпота в брюшной полости при обнаружении неизменного червеобразного отростка является показанием к ревизии терминального отдела тонкой кишки. Выявление острого дивертикулита является показанием к его удалению.

Врожденные пороки толстой кишки

При ***аплазии*** слепой кишки и червеобразного отростка непрерывность ЖКТ обычно сохранена.

Гипоплазия толстой кишки проявляется функциональной непроходимостью кишечника.

Атрезии и стенозы толстой кишки составляют 1,8-10% всех случаев атрезии и стенозов кишечника.

Удвоения толстой кишки в отличие от тонкокишечных часто сочетаются с другими врожденными пороками, могут иметь сообщение с мочеполовым аппаратом.

Гиперплазия (врожденный гигантизм)- расширение и удлинение толстой кишки. Различают несколько вариантов этого порока:

Долихосигма – врожденное удлинение толстой кишки без элементов ее расширения. Удлиненная *сигмовидная* кишка, как правило, образует 2-3 и более добавочных петель.

Долихоколон – удлинение толстой кишки за счет избыточного роста в длину *поперечной ободочной, нисходящей и сигмовидной кишок*.

Болезнь Гиршпрунга

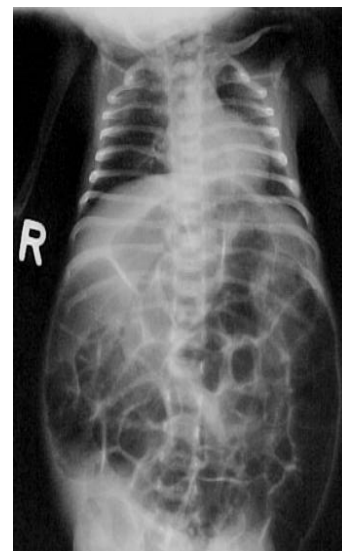
Определение

Болезнь Гиршпрунга (врожденный мегаколон) - врожденная патология толстой кишки, которая характеризуется первичным аганглиозом с длительным сокращением пораженного отдела.

Частота колеблется от 1:3000-5000 новорожденных. Наследственные случаи - у 5-10% заболевших. Первое упоминание относится к 1691 г. (Руиш). Точное описание в 1886г. принадлежит Гиршпрунгу. Болезнь проявляется у 2/3 детей на первом месяце жизни, у 1/3 - на 2-3-й день жизни. Большинство детей - с нормальным весом.

Этиология и патогенез.

В основе заболевания лежит задержка развития парасимпатических сплетений (подслизистого и межмышечного). Предложена теория нарушения краниокаудальной миграции и дифференцировки ганглиоцитов в сроки до 12-ти недель внутриутробного развития. Доказано, что протяженность аганглионарного сегмента всегда распространяется до ануса. Вследствие постоянной ацетилхолиновой стимуляции экстрамуральных парасимпатических нервов возникает спастическое сокращение аганглионарного отдела кишки. Чаще всего поражается ректосигмоидный отдел толстой кишки. Аганглиоз может быть и вторичным на почве гипоксических и воспалительных процессов, может локализоваться в нескольких участках толстой кишки со здоровыми фрагментами кишки между ними.



Клиническая картина.

Заболевание проявляется уже у новорожденных затруднением отхождения мекония в первые сутки после рождения. В основном клинические проявления зависят от длины аганглионарной зоны. Различают следующие 3 варианта клинического течения:

- кишечная обструкция у новорожденных (редко);
- энтероколитическая форма у грудных детей (очень часто);
- компенсированная форма.

Интестинальная обструкция. Меконий не может преодолеть узкий сегмент кишки, поэтому в первые дни после рождения появляется рвота с примесью желчи, увеличение в объеме живота, высокое стояние диафрагмы. Такие дети подвергаются операции неопытными хирургами с диагнозом кишечной непроходимости. При попытке удаления мекония клизмой существует опасность перфорации слепой или терминального отдела подвздошной кишок. Этот вариант течения наблюдается относительно редко.

Энтероколитическая форма. Меконий отходит либо самопроизвольно, но позже, либо после пальцевой или инструментальной манипуляции. Постепенно в престенотическом отделе кишки развивается каппростатический колит. Состояние ребенка резко ухудшается. Объем живота стремительно растет, возникает каловая рвота. При ректальном исследовании выделяется зловонный пенистый или кровянисто-слизистый кал. Запор может смениться поносом. Изъязвление слизистой оболочки может привести к кровотечениям и анемии. Может

появиться перитонит или перфорация кишки, сепсис. При пальцевом исследовании выявляется узкий, тугий анальный канал, у которого нет «игры тонуса», он не расслабляется при вызывании пуборектального рефлекса. Ампула прямой кишки узкая, в кишку проходит только мизинец.

Интермитирующая обструкция. Меконий отходит своевременно. Если проводятся регулярные клизмы и эффективное опорожнение кишечника (чем предотвращается копростатический колит), то какой-то период болезни протекает бессимптомно. Постепенно формируется хронический запор, который через интервалы различной длины приводит к парадоксальным диареем. Постепенно формируется большой каловый камень, который полностью заполняет просвет кишки и может быть первым проявлением болезни.

Диагностика

➤ Рентгеновское обследование. На обзорном снимке уже с первых дней жизни видна сильно растянутая толстая кишка, повышенная пневматизация тонкой кишки. При ирригоскопии аганглионарный сегмент переходит в воронкообразно расширенный отдел толстой кишки, расположенный орально. Caffei различает 5 типов аганглиоза:

1. Сужен только проксимальный отрезок.
2. Весь аганглионарный сегмент сокращен.
3. Сужение ограничено переходной зоной.
4. Сужение отсутствует, постепенное изменение калибра кишки.
5. Между двумя сужеными отделами вставлен дилатированный сегмент.

Наличие малого переходного сегмента является доказательством болезни Гиршпрунга. Короткий сегмент локализуется в прямой кишке и поэтому часто выявляется лишь в боковой проекции. В первые дни жизни, а также при выключении кишки (противоестественный задний проход), происходит скачкообразное изменение калибра и переходный сегмент может не выявляться. Для верификации диагноза достаточно выявления ахалазии сфинктера и некоординированных сокращений кишки.

➤ Дефекограмма. Большую ценность представляет радиологическое доказательство отсутствия расслабления сфинктера, которое имеет место при коротком сегменте с формированием грыжи в тазовом дне. Дефекограммой регистрируется опорожнение кишки от контрастного вещества при поперечном ходе лучей, т.е. в боковой проекции. В норме происходит расслабление анального канала при дефекации с одновременным напряжением и подниманием задней стенки прямой кишки, при этом контрастное вещество истекает широкой струей. При ахалазии сфинктера анальный канал остается закрытым. Он длинный, контрастное вещество выделяется в виде тонкой ленты. Видно отсутствие релаксации внутреннего сфинктера, задняя стенка прямой кишки не поднимается. При наличии короткого глубокого сегмента он в виде грыжи провисает на дно малого таза.

➤ Электроманометрия. Этот метод позволяет получать достоверные данные и может быть использован у новорожденных. Результаты (релаксация внутреннего сфинктера, адаптационные реакции) могут расцениваться как патогномичные лишь с 12 дня жизни с 98-100% вероятностью подтверждения диагноза.

➤ Тензиометрические критерии:

- отсутствие спонтанной и рефлекторной релаксации внутреннего сфинктера;
- отсутствие адаптационной реакции;
- возможность вызывать общие сокращения;
- пропульсивные волны не распространяются в аганглионарный сегмент;
- снижение податливости;
- высокий аноректальный профиль давления из-за ахалазии сфинктера.

➤ *Ректоскопия и биопсия (цитологическое и гистохимическое исследование).* Ампула прямой кишки пуста и сужена. Биопсия берется из нескольких участков более чем на 1 см

проксимальнее от кожно-слизистой линии. Она должна захватывать и глубокие слои для точного представления о структуре стенки. Морфологические и гистохимические критерии:

- оценка содержания ацетилхолинэстеразы в слизистой оболочке, подслизистом, мышечном слоях;
- наличие ганглиоцитов в обоих сплетениях кишечной стенки и холинэргических волокон преганглионарной части парасимпатической нервной системы.

Лечение.

Как только установлен диагноз, необходимо сразу начинать лечение. Существуют разные подходы и методики у новорожденных.

1. *Лаваж толстой кишки* или освобождение содержимого с помощью клизм. Лаваж проводится несколько раз в день трубкой с большим просветом физиологическим раствором. После этого планируется радикальная операция. Подобная тактика применяется в тех случаях, когда родители могут осуществлять эти процедуры самостоятельно и эффективно до 5-8 месяцев. У детей с длинным сегментом лаваж не показан.

2. *Илеостомия и колостомия* в качестве первого этапа применяется при кишечной обструкции, при вторичном расширении толстой кишки. Этот метод имеет преимущества лучшими условиями ухода, меньшей травмой для ребенка по сравнению с лаважом и снижением риска развития энтероколита. В нашей клинике предпочтение отдается концевой колостоме.

3. *Радикальная операция.* Существуют три классических метода оперативного лечения: операция - Свенсона, Дюамеля и Соаве. Чаще всего при всех формах болезни Гиршпрунга с хорошими результатами применяется операция Дюамеля.

Мальротация

Мальротация - неправильный поворот кишечника или состояние, когда вращение кишечника происходит либо неправильно, либо в обратном направлении. Для понимания расстройства вращения кишечника необходимо знать нормальное вращение. Процесс вращения занимает 4 периода:

Первый период — до 8-й недели эмбрионального развития. До 5-й недели развития кишечник располагается в сагиттальной плоскости на первичной дорсальной брыжейке; растет быстрее брюшной полости и выходит в пупочный канатик в виде временной физиологической пупочной грыжи. В дальнейшем происходят вращение конгломерата кишечных петель влево, рост в длину петель тонких и толстых кишок, смещение растущих отделов кишечника друг относительно друга и относительно стенок тела и срастание, закрепляющее результаты вращения, роста и смещения отделов кишечника. Первый период заканчивается на 8-й неделе поворотом средней кишки против хода часовой стрелки на 90° и переходом из сагиттальной в горизонтальную плоскость.

Второй период — до завершения поворота кишечника. Брюшная полость вырастает в сагиттальном направлении, и к 10-й неделе часть петель кишечника самостоятельно вправляется; продолжается поворот против хода часовой стрелки до 180°, слепая кишка находится в эпигастральной области.

При дальнейшем повороте до 270° слепая кишка переходит в правый верхний квадрант, располагается под верхней брыжеечной артерией, а толстая кишка — впереди.

Третий период — слепая кишка спускается в правую подвздошную область, тонкий кишечник еще не фиксирован к задней стенке брюшной полости.

Четвертый период — следует прикрепление кишечника к задней брюшной стенке. Брыжейка тонкого кишечника срастается по линии, начинающейся в верхнем левом квадранте

непосредственно над верхней брыжеечной артерией и идущей косо вниз к правому нижнему квадранту.

Нарушения, возникающие в отдельные периоды развития: в I периоде — грыжа пупочного канатика; во II периоде — нарушение поворота кишечника; в III периоде — высокое положение слепой кишки, расположение отростка за слепой кишкой; в IV периоде — недостаточное (узкое) прикрепление брыжейки тонкого кишечника, «общая брыжейка», подвижная слепая кишка.

Остановка после поворота на 180° против хода часовой стрелки, или так называемая *мальротация I*. Нижняя часть двенадцатиперстной кишки проходит под корнем брыжейки, слепая и восходящая ободочная кишка располагаются по средней линии, впереди от двенадцатиперстной кишки или справа, рядом с позвоночником.

Мальротация II — при вращении кишечника по часовой стрелке Восходящая кишка лежит позади дуоденума и брыжейки тонкой кишки

Клиническая симптоматика мальротации разнообразна. Специфической симптоматики нет. Диагноз ставится при лапаротомии.

Клиническими проявлениями могут быть:

- эмбриональная грыжа пупочного канатика, гастрошизис,
- несостоявшийся поворот кишечника, сдавление двенадцатиперстной кишки тяжами, врожденный заворот средней кишки, синдром Ледда, внутренние грыжи, поворот кишечника в обратном направлении,
- высокое расположение слепой кишки, ретроцекальное расположение червеобразного отростка, подвижная слепая кишка.

- **Синдром Ледда:** врожденный заворот средней кишки и сдавление просвета двенадцатиперстной кишки тяжами брюшины или слепой кишкой, проходящей поперек двенадцатиперстной кишки. Нарушение поворота желудка и двенадцатиперстной кишки: встречается как в обычном (против хода часовой стрелки), так и в обратном направлении.

Аноректальные пороки

Одна из причин низкой врожденной кишечной непроходимости - аноректальные пороки развития. Частота их составляет 1:1500-1:5000 родившихся.

К настоящему времени предложено около 30 различных классификаций этих пороков. Наиболее полной из них является принятая в 1970 году на международном конгрессе детских хирургов в Австралии, т. н. Мельбурнская классификация. Она учитывает характер порока, эмбриогенез его и отношение порочно развитой прямой кишки к мышечной диафрагме таза.

Для практического здравоохранения нужна более простая классификация. Ей в большей степени соответствует классификация И.К. Мурашова (1957).

I. Атрезии полные:

1. Атрезия заднепроходного отверстия.
2. Атрезия прямой кишки.
3. Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки.

II. Атрезии со свищами:

1. В мочевую систему (уретру, мочевой пузырь).
2. В половую систему (влагалище, преддверие влагалища).
3. На промежность (мошоночно-промежностный).

Клиника и диагностика аноректальных пороков

Атрезия заднего прохода и прямой кишки по своим проявлениям существенно отличается от свищевых форм. При полной атрезии в первые часы после рождения общие

клинические симптомы отсутствуют. К концу суток после первых кормлений новорожденный начинает беспокоиться, у него появляется обильное срыгивание, рвота содержимым желудка, затем желчью, а в более поздние сроки - меконием. Живот постепенно вздувается, контурируются через брюшную стенку петли кишечника. Меконий и газы не отходят. Развивается картина низкой кишечной непроходимости. У ребенка появляется одышка, цианоз, обезвоживание и резкая интоксикация. Диагностика атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки нетрудна при первом наружном осмотре новорожденного в роддоме выявляется аномалия. На промежности вместо нормального заднепроходного отверстия имеется лишь небольшое углубление, а иногда не видно и его.

Если осмотр ребенка после рождения по каким-либо причинам не был произведен, то длительная задержка отхождения мекония и газов указывает на возможный порок развития заднего прохода и тогда при исследовании легко поставить правильный диагноз. При клиническом обследовании необходимо установить характер недоразвития заднего прохода и прямой кишки. При атрезии только анального отверстия или незначительной по протяженности атрезии прямой кишки во время осмотра промежности при натуживании или плаче ребенка появляется выпячивание в области заднего прохода. Кроме того, пальцем можно ощутить при плаче ребенка толчок над проекцией слепого мешка прямой кишки. При более высоком расположении прямой кишки ни ощущения толчка, ни выпячивания в месте анального отверстия не определяется. Для более точного решения вопроса о высоте атрезии пользуются методом рентгенологического исследования по Какович-Вангенстин-Райсу. Ребенку на область, где должно быть анальное отверстие, прикрепляется металлическая метка. Затем производят снимки (передне-задний и боковой) брюшной полости и таза, повернув ребенка вверх ногами. При этом газ, находящийся в кишке, смещается в самую дистальную часть атрезированной прямой кишки. Наличие контрастной метки на промежности позволяет довольно точно установить высоту атрезии прямой кишки, вернее, расстояние между слепым концом кишки и кожей промежности.

Наиболее ценный ориентир для определения уровня атрезии прямой кишки - лонно-копчиковая линия, соединяющая центр лобковой кости с крестцово-копчиковым соединением.

Атрезии, расположенные выше этой линии, являются высокими, ниже - низкими. При проведении рентгенологического обследования следует соблюдать 2 основных положения: рентгенограммы должны производиться по истечении 18-24 часов жизни ребенка и спустя 3-4 минуты после придания ему положения вниз головой, чтобы газы полностью заполнили самый каудальный отдел атрезированной кишки. Затруднено распознавание атрезии прямой кишки у детей, имеющих нормальное заднепроходное отверстие. Осмотр в таких случаях не помогает диагностике. Только при появлении признаков непроходимости кишечника (задержка отхождения мекония и газов, а затем - рвоты) можно заподозрить этот вид порока. Исследование прямой кишки зондом или пальцем и выявление при этом препятствия на глубине 2-5 см подтверждает диагноз атрезии прямой кишки.

Атрезия анального отверстия и прямой кишки с внутренними свищами диагностируется сравнительно просто. Вначале при наружном осмотре ребенка выявляется отсутствие анального отверстия. Спустя несколько часов (после первых мочеиспусканий) обнаруживается сообщение между мочевыми путями и атрезированной прямой кишкой по выделению из уретры мекония и газов.

В первые часы после рождения почти невозможно клинически разграничить пузырные свищи от свищей мочеиспускательного канала: во всех случаях моча будет густо окрашена меконием.

При наблюдении за ребенком в возрасте после суток выявляется некоторая разница в характере мочеотделения. Если имеется свищ в мочеиспускательный канал, то через наружное

его отверстие иногда отходит мало измененный меконий, а последние порции мочи выделяются сравнительно чистые. В тех случаях, когда свищевой ход открывается в мочевого пузырь, моча в начале мочеиспускания слегка мутная и имеет зеленоватую окраску, а в последующих порциях становится похожей на жидкий меконий. На основании этих данных ставится диагноз.

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки с наружными свищами обнаруживается при первом осмотре новорожденного. Локализация свища чаще всего бывает на половых органах: у девочек - в преддверие влагалища, у мальчиков - на мошонке. Меконий обычно свободно отходит, если свищи широкие, и с трудом - при узких свищах.

Лечение

В настоящее время четко определена тактика для новорожденных с пороками развития аноректальной области. Новорожденные с полными атрезиями, а также с атрезиями анального отверстия и прямой кишки со свищами в мочевую систему и всеми видами других очень узких свищей, через которые не может полностью отходить меконий и газы, должны к концу первых суток с момента рождения быть переведены в детские хирургические стационары для хирургического лечения.

При широких свищевых ходах во влагалище, преддверие влагалища или на промежность дети в периоде новорожденное в оперативном лечении не нуждаются и из роддома должны выписываться домой, где необходимо обеспечить достаточное опорожнение кишечника проведением консервативных мероприятий: правильный режим вскармливания, применение клизм, массаж живота. Оперируют этих детей в возрасте около года, при первых признаках задержки дефекации.

Дети же с полными атрезиями после перевода их в хирургический стационар дообследуются и срочно оперируются. Основной *метод лечения* - колостомия с отдельным выведением дистальной и проксимальной стом. Через 6-8 месяцев - операция Пена.

Создается двухствольная раздельная сигмостома на высоте 8-10 см от уровня переходной складки брюшины. Это дает возможность сохранить дистальный отрезок толстой кишки для демукозации и образования серозно-мышечного футляра и произвести экономную резекцию кишки, несущей стому, при брюшно-промежностной проктопластике. При операции Пена этой длины кишки достаточно для низведения ее на промежность без натяжения. Оба конца кишки выводим в левой подвздошной области: дистальный - в нижний угол операционной раны, проксимальный — на 1,5-2 см выше верхнего ее края. Это позволяет пользоваться калоприемниками, а закрытие колостом производить одним разрезом с хорошим косметическим результатом.

Оптимальным сроком для радикальной операции следует считать возраст 1 год.

Пороки развития печени и желчных ходов

Добавочная печень

Это свободно лежащая, имеющая капсулу, печеночная ткань, не связанная с печенью, либо связанная фиброзным мостиком, в котором проходят сосуды и желчные ходы. Может быть различной величины до 20 см в диаметре.

В зависимости от пути дренирования желчи различают 3 формы:

- тип I - изолированная печень, дренаж внутрь.
- тип II - изолированная печень; дренаж через внепеченочные (наружные) желчные пути.
- тип III - рядом лежащая печень с общей капсулой, дренируется во внепеченочные желчные ходы.

Нужно различать добавочную печень и гетеротопическую печеночную ткань. Последняя не имеет связи с печенью, дренажа для желчи нет.

Аномалии долей печени

При аномальном образовании долей печени сегментарное строение печени не нарушено. Речь идет лишь о «языкообразном» вытягивании печени, которая на всем протяжении связана с основным органом. Отток желчи идет по внутripеченочной желчевыделительной системе. Различают следующие варианты. Речь идет о вытянутой левой доле, над диафрагмой, правой доли.

Добавочная печень, гетеротопия ткани и аномальные доли печени чаще всего встречаются при врожденных дефектах брюшной стенки, диафрагмальных грыжах и др.

Клиническая картина Пороки развития печени в большинстве случаев протекают бессимптомно. Они могут выявляться как случайная находка при лапаротомиях, торокотомиях, сонографиях. Они могут подвергаться тем же системным изменениям, что и собственно печень, но также могут быть причиной тяжелых осложнений, значительно влияя на течение и прогноз врожденных дефектов диафрагмы и омфалоцеле.

Атрезия желчных ходов

Атрезия желчных ходов - это обструктивное поражение желчных путей. Частота патологии составляет 1:15000 новорожденных. Впервые атрезию желчных ходов и проблемы, связанные с ней, описал в 1891 — 1892 годах Томпсон. Первая успешная операция была проведена Леддом в 1928 году при благоприятной форме - атрезии дистальных протоков. После этого было предложено множество вариантов операций, но ни один из них не мог обеспечить адекватную декомпрессию желчных путей. В последние годы установлено, что при атрезии желчных ходов нет полного отсутствия желчных протоков, а они находятся в состоянии прогрессирующего склероза и облитерации. В большинстве случаев нормальные протоки замещены фиброзными тяжами.

Различают три варианта атрезии желчных ходов: 1) облитерация внутripеченочных протоков; 2) облитерация внепеченочных протоков; 3) кисты в воротах печени, которые сообщаются с внутри печеночными протоками через мельчайших каналы.

Этиология этой патологии неизвестна. Предполагают, что это какие-то нарушения внутриутробного развития на 6-й неделе гестации. Другие исследователи считают, что облитерация наступает вследствие воспаления желчных протоков вирусной природы (реовирус 3-го типа). Существуют и другие концепции, но они достоверно не объясняют причин атрезии желчных ходов.

Клиника и диагностика. Признаки патологии классические как при других желтухах" иктеричность кожи, ахоличный стул, гепатомегалия и темная моча. Дети хорошо сохраняют массу тела, хорошо выглядят. Однако желтухи у новорожденных бывают инфекционные, метаболические, холестатические, обструктивные и другие. Надо помнить, что для успешного лечения важна ранняя диагностика. Поэтому показана чрезкожная печени. Иногда биопсия не выявляет причину желтухи. В таком случае прибегают к сканированию печени применением технеция. При атрезии желчных ходов поглощение нуклеотидов гепатоцитами происходит очень быстро, а экскреция в кишечник отсутствует. Особую популярность в последние годы завоевала сонографическое исследование. Оно позволяет определить наличие или отсутствие билиарных путей, желчного пузыря.

Лечение. Все надежды на какой-либо успех возлагаются на оперативное лечение. Первым этапом является холангиография и биопсия печени через небольшой разрез в правом подреберье. Производят чрезпузырную холангиографию и открытую биопсию. Наличие проходимых билиарных путей исключает атрезию. Если диагноз подтверждается, то переходят ко второму этапу - porto-энтеростомии по Касаи. Операция Касаи заключается в удалении облитерированных желчных путей и анастомозе по Ру тощей кишки с печенью там, где были отсечены желчные пути.

Портальная гипертензия и нарушение жирового обмена могут проявляться в поздний период после операции.

Если пациенты с билиарной атрезией живут без операции около 12 месяцев, то по данным многочисленных исследований 50% этих пациентов живут 10 лет.

Киста общего желчного протока

Впервые описана Дугласом в 1852 году. В 1959 г. Аланзо-Леи опубликовал классификацию кист:

Тип I - кистозное расширение общего желчного протока.

Тип II - дивертикул общего желчного протока.

Тип III - холедохоцеле.

Тип IV - внутривнутрипеченочные кисты и киста холедоха

Тип V - внутривнутрипеченочные кисты (болезнь Кароли).

Среди множества гипотез патогенеза в настоящее время популярностью пользуется гипотеза панкреатобилиарного рефлюкса, в результате которого наступает химическая и энзимная деструкция стенки и расширение холедоха.

Клиника. Классическим признаком кисты является триада симптомов: легкая переходящая иктеричность склер, боль в правом подреберье, наличие опухолевидного образования в животе. Опухоль хорошо определяется сонографически. Поздняя диагностика кисты ведет к развитию желчнокаменной болезни, циррозу, портальной гипертензии, карциноме печени.

Лечение. Наиболее часто применяются две операции - это цистоэнтеростомия и иссечение кисты. Первая операция безопасная, но в 40-60% случаев дает осложнения (рубцевание анастомоза, камнеобразование). Иссечение кисты чревато опасностью повреждения печеночных сосудов. Операцию заканчивают наложением энтерохоледохоанастомоза. При болезни Кароли плохой прогноз. Они нуждаются в пересадке печени.

XV. Контроль конечного уровня знаний.

Тестовый контроль

1. Врожденный пилоростеноз проявляется симптомами:

- а) рвота молоком с рождения
- б) рвота створоженным молоком с 3-4 недели
- в) "мокрой подушки"
- г) метаболическим алкалозом
- д) запорами

Эталоны тестового контроля

Ситуационные задачи

Задача № 1

У ребёнка в первые часы после рождения появилась рвота с желчью. Через 16 часов отмечена повторная рвота грудным молоком с примесью желчи. Меконий не отходил. В анамнезе: ребёнок от I беременности, протекавшей с гестозом I половины, в ранние сроки

беременная находилась на сохранении, отмечалось многоводие, роды на 38 неделе гестации, масса тела – 3200г, оценка по шкале Апгар – 8-9 баллов. При осмотре: кожные покровы бледновато-розовые, чистые. Живот несколько увеличен в размерах за счет верхних отделов, в нижних – запавший, “ладьевидный”. Зонд свободно проходит в желудок. Содержимое последнего – створоженное молоко с желчью. УЗИ органов брюшной полости: Желудок и 12-типерстная кишка расширены, заполнены газом и жидким содержимым. Кишечник не лоцируется.

Задание:

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование.
2. Укажите факторы, влияющие на возникновение данной патологии и этапы её формирования.
3. Дайте обоснование необходимости проведения рентгенологического обследования.
4. Укажите заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальную диагностику.
5. Определите лечебно-диагностические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, стационар).

Задача № 2

У новорождённого с массой тела 3250г., с оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов в момент рождения отмечены: акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, значительное скопление пенистой, вязкой слизи в полости рта, носовых ходах, нарастает одышка, на расстоянии слышны хрипы. В анамнезе: 4-я беременность, 2-е роды, 2 мед. аборта. Данная беременность с угрозой прерывания в I половине, обострением хронического пиелонефрита. Роды в срок, без особенностей. При осмотре: состояние тяжелое, ЧД 72 в минуту, в дыхании принимает участие вспомогательная мускулатура. В лёгких – жёсткое дыхание, влажные хрипы, тоны сердца приглушены, ЧСС 128 в минуту, живот мягкий, безболезненный.

Задание:

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование.
2. Этиология и патогенез заболевания.
3. Классификация заболевания.
4. Диагностика и дифференцируемые заболевания.
5. Укажите лечебно – тактические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, транспортировка, стационар).

Задача № 3

Ребёнок 6 лет поступил в детское хирургическое отделение с жалобами на задержку стула до 4-5 дней, метеоризм, иногда наличие жидкого стула с большим количеством слизи, зловонием. Из анамнеза известно, что страдает постоянными запорами с 6-месячного возраста. Добивались стула только с помощью очистительных и масляных клизм. На участке врачом-педиатром рекомендовано соблюдение диеты, слабительные средства и очистительные клизмы. В течение последних 7 дней отмечается отсутствие стула, многократная рвота, увеличение живота в объёме. Второй ребёнок в семье от третьей беременности, протекавшей с гестозом во второй половине. У первого ребёнка имеется патология толстой кишки. При осмотре: состояние ребёнка тяжёлое, температура тела 37,6⁰С.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. С, кожные покровы бледно-серой окраски, подкожно-жировой слой слабо развит, живот увеличен в размерах, нижняя апертура грудной клетки расширена, при пальпации живота определяются раздутые петли кишечника и опухолевидные образования эластической консистенции.
2. Патогенез интоксикационного синдрома.

3. Составьте план обследования и укажите, какие методы позволят уточнить тяжесть данной патологии?

118

4. Неотложные мероприятия при поступлении ребенка в стационар.

5. Укажите общие принципы лечения данного больного.

Задача № 4

В клинику поступил ребенок в возрасте 1 месяца с жалобами на интенсивную желтуху, отсутствие прибавки в весе, периодическую рвоту. Из анамнеза удалось выяснить, что желтуха появилась у ребенка на 4 -5 сутки после рождения, что было расценено как физиологическая желтуха новорождённого и из родильного дома ребёнок был выписан домой. Интенсивность желтухи не уменьшалась, отмечалось наличие тёмной мочи, но стул, со слов матери, был жёлтого цвета. Ребёнок находится на естественном вскармливании, периодически отмечалась рвота без примеси желчи, необильная. При контрольном взвешивании в поликлинике отмечено отсутствие прибавки в весе. Был направлен в стационар на обследование.

Ребенок от первой беременности, первых срочных родов. Беременность протекала с гестозом первой половины, угрозой выкидыша во второй половине. В первом триместре беременности мать перенесла ОРВИ. Ребёнок родился с массой тела 3250,0 г., оценка по шкале Апгар 8 баллов.

Состояние ребенка тяжёлое, на осмотр реагирует несколько вяло. Кожа, видимые слизистые чистые, интенсивная желтуха с зеленоватым оттенком. Тургор тканей умеренно снижен, подкожный жировой слой выражен недостаточно. Периферические л/у не увеличены. В лёгких дыхание проводится над всеми полями, хрипов нет. Сердечные тоны ясные, ритмичные. Живот умеренно увеличен в объёме за счёт вздутия, симметричный, доступен глубокой пальпации во всех отделах, мягкий, безболезненный. Патологических образований и симптомов раздражения брюшины нет. Печень увеличена (правая доля +4-5 см от края рёберной дуги), край её ровный, умеренно уплотнен. Селезёнка увеличена (+ 3 см от края рёберной дуги), подвижная, незначительно уплотнена. Почки не пальпируются. В анализах крови: Нв – 110 г/л, эр. – $3,2 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9, л. – $6,7 \times 10^9/л$, п/я – 1%, с/я – 69%, э. – 2%, мон. – 11%, лимф. – 17%, СОЭ – 12 мм/час. Биохимический анализ крови: билирубин 198 ммоль/л, реакция прямая, прямой билирубин – 124 ммоль/л, непрямой – 74 ммоль/л, АсАТ – 1,15 ед., АлАТ – 1,94 ед., щелочная фосфатаза – 280 ед./л (норма до 70-140 ед./л), мочевины – 4,58 ммоль/л, креатинин – 0,189.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте полный диагноз.
2. Какие факторы могли стать причиной данного заболевания?
3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данную патологию? Какие дополнительные анализы необходимы для дифференциальной диагностики?
4. Объясните выявленные клинические симптомы и изменения в анализах.
5. Составьте план лечения.

Эталонные ситуационные задачи

Эталон задачи № 1

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование. Диагноз: Патология внутриутробного развития. Врождённая высокая кишечная непроходимость. Диагноз поставлен на основании: - данных анамнеза (ребенок от первой беременности, протекавшей с гестозом I половины, в ранние сроки беременности роженица находилась на сохранении, отмечалось многоводие; через 3 часа после рождения появилась рвота с желчью. Через 6 часов отмечена повторная рвота грудным молоком с примесью желчи, отсутствие мекония). На основании:

- данных объективного осмотра (кожные покровы бледновато-розовые чистые, живот несколько увеличен в размерах за счет верхних отделов, в нижних - запавший, «ладьевидный»),

- данных УЗИ органов брюшной полости (желудок и 12-ти перстная кишка расширены, заполнены газом и жидким содержимым) можно поставить диагноз: «Врожденная высокая кишечная непроходимость».

2. Укажите факторы, влияющие на возникновение данной патологии и этапы её формирования. Формирование ВКН происходит на ранних этапах (2-12 нед.) внутриутробного развития ЖКТ: под влиянием различных тератогенных факторов (эндо-, экзогенных, мультифакторных) нарушается эмбриогенез первичной кишечной трубки. Нарушение развития первичной кишечной трубки в различные периоды (пролиферации, вакуолизации, канализации) определяет развитие ВКН по внутреннему типу атрезия, стеноз, мембрана кишечника. Нарушение нормального поворота кишечника определяет наружный тип ВКН.

3. Дайте обоснование необходимости проведения рентгенологического обследования. Рентгенологическое обследование необходимо провести с целью диагностики ВНР ЖКТ как наиболее информативный метод исследования (наличие 2-х чаш Клойбера на обзорной рентгенографии брюшной полости свидетельствует о высокой кишечной непроходимости).

4. Укажите заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальную диагностику. Необходимо дифференцировать с:- пилороспазмом при перинатальном поражении ЦНС,- синдромом вегето-висцеральных нарушений ЖКТ при сепсисе,- грыжей пищеводного отверстия диафрагмы,- халазией и атрезией пищевода,- врожденной низкой кишечной непроходимостью, атрезией пищевода.

5. Определите лечебно-диагностические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, стационар). Лечебно - тактические мероприятия: В родильном доме:

- прекратить кормление ребенка,
- ввести зонд в желудок, удалить содержимое,
- профилактика аспирационных осложнений (возвышенное положение шовного отдела туловища, постоянный зонд в желудок),
- оптимальные условия кувеза,
- профилактика геморрагической болезни
- в/м ввести 1% р-р викасол , 2мл,
- согласовать и обеспечить срочный перевод новорожденного в клинику детской хирургии в оптимальных условиях транспортировки бригадой РКЦ.

В клинике детской хирургии:

а) Предоперационная подготовка:

- оптимальные условия кувеза,
- оставить зонд для декомпрессии желудка и 12-ти перстной кишки,
- лабораторные исследования (группа и резус-фактор крови, развернутый анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи),
- рентгенологическое обследование,
- регидрационная инфузионная терапия (глюкозо-солевые растворы, плазма, альбумин),- превентивное введение антибиотиков парентерально,
- профилактика и лечение аспирационных осложнений,
- профилактика и лечение геморрагической болезни новорожденных.

б) Хирургическое лечение.

в) Комплексная терапия в послеоперационном периоде в условиях стационарного отделения с респираторной, инотропной поддержкой, выхаживание.

Эталон задачи № 2

1. Поставьте диагноз и проведите его обоснование. Патология внутриутробного развития. Атрезия пищевода, свищевая форма. Диагноз поставлен на основании данных анамнеза и объективного осмотра: беременность с угрозой прерывания в I половине, обострением

хронического пиелонефрита; с рождения отмечаются акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, значительное скопление пенистой, вязкой слизи в полости рта, носовых ходах, нарастает одышка, на расстоянии слышны хрипы, состояние тяжелое за счёт острой дыхательной недостаточности (цианоз, одышка), в лёгких - жёсткое дыхание, влажные хрипы.

2. Этиология и патогенез заболевания. Этиопатогенез атрезии пищевода: развитие пороков пищевода происходит на ранних этапах (2-12 нед.) эмбриогенеза. Под влиянием различных тератогенных факторов (эндо-, экзогенных, мультифакторных) нарушается образование пищевода и трахеи, бронхов из начального отдела первичной кишечной трубки - неполное разделение вентральной (абдоминальной) и дорсальной её частей, что приводит к формированию трахео-пищеводного соустья. Образование несвищевой формы атрезии пищевода связано с нарушением формирования просвета первичной кишечной трубки (отсутствие стадии реканализации)

3. Классификация заболевания. Классификация атрезии пищевода: свищевая и несвищевая формы. Выделяют 6 основных вариантов атрезии пищевода. Наиболее частая форма атрезии пищевода - нижний трахео-пищеводный свищ и слепой проксимальный отдел пищевода.

4. Диагностика и дифференцируемые заболевания. Диагностика атрезии пищевода:

- Пренатальная УЗИ - диагностика (на 20-24-30 неделе беременности) - многоводие, отсутствие пневматизации желудка и кишечника

- Постнатально: клинические симптомы РДС, аспирационных осложнений (асфиксии, пневмонии), наличие слизи в ротоглотке; зондирование пищевода, желудка (установление препятствия на уровне пищевода) проведение пробы Элефанта (введение 10мл воздуха шприцем в зонд). Проба положительная - воздух с шумом выходит обратно через нос и рот ребенка, не проходит в желудок; рентгенологическое обследование в вертикальном положении ребенка с контрастированием пищевода водорастворимым Rg-контрастным веществом - задержка контрастного вещества в виде «слепого мешка» и наличие воздуха в желудке и кишечнике характерны для атрезии пищевода с нижним трахео-пищеводным свищом.

5. Укажите лечебно – тактические мероприятия на этапах оказания медицинской помощи (родильный дом, транспортировка, стационар). А) В родильном доме: Удаление слизи из ротоглотки с помощью электроотсоса, резиновой груши, шприца. восстановление проходимости дыхательных путей, интубация трахеи, санация трахео- бронхиального дерева. Обеспечение адекватной респираторной поддержки (оксигенотерапия под мониторингом контроля сатурации, ЧСС, ЧДД, АД, t° , газов крови)- Удаление слизи из проксимального отдела пищевода, ротоглотки каждые 10-15 минут через зонд введенный в этот отдел. Создание оптимальных условий микроклимата (кувез). Возвышенное положение головного отдела туловища. Профилактика и лечение аспирационной пневмонии (антибиотикотерапия). Профилактика геморрагического синдрома (викасол). Согласовать и организовать перевод ребенка в клинику детской хирургии бригадой врачей РКЦ. Б) Транспортировка новорожденного средствами РКП.; в транспортном кувезе с приподнятым головным концом; регулярная аспирация слизи из рото-носоглотки; ингаляция кислорода; при нарастании дыхательной недостаточности - проведение интубации трахеи и ИВЛ; предупреждение гипотермии новорожденного. В) В клинике детской хирургии: Предоперационная подготовка: Создание оптимальных условий микроклимата (кувез). Рентгенологическое обследование в вертикальном положении ребёнка с контрастированием пищевода водорастворимым Rg-контрастным веществом. Проведение общих клинических анализов крови и мочи б/химический анализ крови: Определение группы и резус-фактора крови ребенка; Инфузионная терапия (глюкозо-солевые растворы, криоплазма); парентеральное питание. Профилактика и лечение геморрагических и аспирационных осложнений (назначение викасола в/м 1% раствор 0,2мл, антибиотики); Хирургическая коррекция порока пищевода. Комплексная терапия в послеоперационном периоде в условиях реанимационного отделения с респираторной, инотропной поддержкой, выхаживание.

Эталон задачи № 3

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. Диагноз: Болезнь Гиршпрунга.

На основании жалоб больного: отсутствие стула в течение 7 дней, многократная рвота, увеличение живота в объеме; данных анамнеза заболевания: запоры с 6-месячного возраста до 4-5 дней, парадоксальные поносы, метеоризм, стул только после очистительных и масляных клизм, неэффективность консервативной терапии: соблюдение диеты, слабительные средства, очистительные клизмы; данных анамнеза жизни: ребенок от 3

беременности, 2 родов, протекавшей с гестозом во второй половине, у старшего ребенка имеется патология толстой кишки; данных объективного осмотра: признаки хронической каловой интоксикации, увеличение живота, пальпируемые каловые камни.

2. Патогенез интоксикационного синдрома. В основе интоксикационного синдрома - хроническая каловая интоксикация и кишечный дисбактериоз, приводящие к нарушению водно-электролитного баланса, гипопроотеинемии, гипотрофии, анемии.

3. Составьте план обследования и укажите, какие методы позволят уточнить тяжесть данной патологии? Общеклиническое, рентгенологическое, УЗИ. Рентгенологическое исследование: ирригография Ультразвуковая ирригография Ректальная манометрия Электромиография Биопсия мышечного слоя, определение тканевой ацетилхолинэстеразы.

4. Неотложные мероприятия при поступлении ребенка в стационар. Сифонная клизма (удаление каловых камней), коррекция водно-электролитного баланса, коррекция анемии.

5. Укажите общие принципы лечения данного больного. Предоперационная подготовка, направленная на регулярное опорожнение кишечника, коррекцию анемии, водно-электролитного баланса, оперативное лечение в плановом порядке.

Эталон задачи № 4.

1. Поставьте и обоснуйте полный диагноз. Врожденный порок развития, атрезия желчных ходов. Диагноз выставлен на основании наличия признаков механической желтухи (гипербилирубинемия за счет преобладания прямой фракции, признаков холестатического синдрома в анализе крови), проявившейся в первые дни после рождения, наличия отягощенного акушерского анамнеза у матери (риск формирования пороков развития у плода).

2. Какие факторы могли стать причиной данного заболевания? Наиболее вероятно - нарушение внутриутробного развития на фоне угрозы прерывания беременности (т.е. наличия фето-плацентарной недостаточности), гестоза, ОРВИ.

3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данную патологию? Какие дополнительные анализы необходимы для дифференциальной диагностики? Инфекционный гепатит, гемолитическая болезнь новорожденную, синдром сгущения желчи. Для дифференциальной диагностики необходимы: биохимический анализ крови, исследование мочи на уробилин, исследование кала на стеркобилин, УЗИ печени и желчного пузыря, гепатосцинтиграфия, диагностическая лапаротомия.

4. Объясните выявленные клинические симптомы и изменения в анализах. Синдром билиарной гипертензии и внутриклеточного холестаза (гипербилирубинемия за счет преобладания прямой фракции и повышение уровня щелочной фосфатазы), интоксикационный синдром, гипотрофия как следствие интоксикации и нарушения питания, гепатомегалия вследствие вторичных воспалительных изменений в печени, слепомегалия (реакция ретикуло-эндотелиальной системы на наличие тяжелой интоксикации и начальные признаки портальной гипертензии).

5. Составьте план лечения. Предоперационная подготовка (инфузионная терапия), оперативное лечение. В послеоперационном периоде продолжить инфузионную терапию, желчегонную терапию, гепатопротекторы, ингибиторы протеолиза.