

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ
АКАДЕМИЯ» МИНЗДРАВА РОССИИ

Кафедра хирургических болезней детского возраста с медицинской генетикой

Методические рекомендации для студентов 6 курса педиатрического факультета
по детской хирургии, XI семестр

Составители:

Зав. кафедрой, д.м.н., доц. Джелиев И.Ш.; к.м.н., доц. Лолаева Б.М.; к.м.н., асс.
Макоев В.О.; к.м.н., асс. Бурнацева М.М.

Рецензенты:

Заведующая кафедрой детских болезней № 1 ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава
России, д.м.н., профессор Т.Т. Бораева

Главный врач ГБУЗ РДКБ МЗ РСО-А, главный детский хирург МЗ РСО-А М.В.
Икаев

Содержание

1. Пороки развития лёгких и грудной клетки. Диафрагмальные грыжи.
2. Бронхоэктатическая болезнь. Атрезия пищевода.
3. Желудочно-пищеводный рефлюкс. Ожоги и рубцовые сужения пищевода, перфорация пищевода.
4. Портальная гипертензия.
5. Кровотечения из желудочно-кишечного тракта (портальная гипертензия, язвенная болезнь, меккелев дивертикул, полипы, трещины, неспецифический язвенный колит, синдром Меллори-Вейса и др.).
6. Грыжа пупочного канатика. Гастрошизис. Аномалии желточного протока.
7. Хронические запоры (алиментарные, функциональные, органические). Болезнь Гиршпрунга. Аноректальные пороки развития.
8. Особенности онкологии детского возраста. Нефробластома.
9. Опухоли мягких тканей.
10. Опухоли костей.
11. Нейробластомы. Опухоли средостения.

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

ТЕМА: «ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ. ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ».

I. Обоснование темы.

Аномалии легких встречаются не так уж и редко. Однако плохое знание педиатрами аномалий легких затрудняет раннюю диагностику, и, следовательно, своевременное правильное лечение больных.

Пороки развития легких можно разделить на группу пороков дающих дыхательную недостаточность (врожденная доленая эмфизема, солитарная киста легкого, осложнившаяся клапанным механизмом), осложняющиеся хроническим воспалительным процессом (гипоплазия легкого - скрытая и кистозная, гипоплазия доли легкого, легочная секвестрация, трахеобронхомегалия - синдром Мунье-Куна) и проявляющаяся асимметрией грудной клетки (агенезия и аплазия легкого), а дыхательная недостаточность появляется при воспалении единственного легкого.

Аномалии, дающие дыхательную недостаточность, будут рассматриваться на другом занятии.

II. Определение целей занятия.

Студенты должны знать: классификацию аномалий легких, патологоанатомическую основу всех аномалий и их клинические проявления, методы диагностики и лечения.

Студенты должны уметь: собрать анамнез, обращая особое внимание на ранние сроки (иногда с периода новорожденности) проявления заболевания, обследовать больных с этой патологией, обращая особое внимание на смещение сердца, интерпретировать рентгенограммы грудной клетки, бронхограммы и ангиопульмонограммы.

III. Содержание темы.

На этом занятии не будут рассматриваться аномалии, вызывающие дыхательную недостаточность: врожденная доленая эмфизема, врожденная солитарная киста легкого, осложнившаяся с клапанным механизмом.

Гипоплазия легкого или его доли представляет собой недоразвитие всех структурных единиц легкого или доли. Степень недоразвития может быть различной и определяется той стадией эмбриогенеза, на которой прекратилась дальнейшая дифференцировка. Отмечается значительное уменьшение легкого или доли.

Врожденные кисты легких - воздушные или заполненные полостные образования, имеющие оболочку с эпителиальной выстилкой. 15% кист протекает без осложнений, в 60% наблюдается нагноение, напряжение кист встречается у 20% детей и прорыв в плевральную полость - у 5%.

Под секвестрацией легкого принято понимать своеобразный порок развития, при котором патологический участок легочной ткани частично или полностью отделившийся от ранних стадиях эмбриогенеза, развивается независимо от основного легкого и снабжается аномальной артерией, отходящей от аорты и ее ветвей. Различают внутридолевую и внедолевую форму секвестрации.

При секвестрации кисты располагаются в нижне-медиальных отделах легких. Кисты эти обычно сообщаются с бронхиальным деревом основного легкого. Все эти аномалии проявляются при присоединении воспаления. Появляется кашель с выделением мокроты или без мокроты, повышается температура, интоксикация, иногда дыхательная недостаточность.

При гипоплазии легкого или доли отмечается уменьшение соответствующей половины грудной клетки.

Методы обследования: рентгенография легких в двух проекциях, бронхоскопия, бронхография, ангиопульмонография, УЗИ легких, при необходимости - компьютерная томография.

ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ.

Под диафрагмальной грыжей следует понимать перемещение органов брюшной полости в грудную через естественное или патологическое отверстие в грудно-брюшной преграде.

Врожденные диафрагмальные грыжи:

1. Диафрагмально-плевральные грыжи (истинные и ложные).
2. Грыжи пищевода отверстия (истинные).
3. Парастеральные грыжи (истинные).
4. Френо-перикардиальные грыжи (ложные).

Травматические диафрагмальные грыжи

Каждый вид грыж имеют свою клиническую картину.

При грыжах пищевода отверстия диафрагмы клинические проявления связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса.

При парастеральных грыжах в 50% случаев жалоб нет. У остальных детей появляются жалобы на болезненные, неприятные ощущения в эпигастрии в ясельном и школьном возрасте. Может быть тошнота и редко рвота.

При диафрагмально-плевральных грыжах наблюдаются сердечно-легочные нарушения вследствие

внутригрудного напряжения.

При ложных диафрагмально-плевральных грыжах или истинных со значительным выбуханием мешка в плевральную полость, когда туда перемещается почти весь кишечник, клинические признаки, дыхательной недостаточности появляются рано. Сразу после рождения или через несколько часов развивается одышка, цианоз. Отмечается асимметрия грудной клетки, с выбуханием на стороне поражения, с отсутствием экскурсии этой половины грудной клетки, запавший ладьевидный живот. Отмечается смещение сердца в здоровую сторону» При небольших грыжах респираторные нарушения чаще наблюдаются при беспокойстве, крике, кормлении или изменении положения ребенка.

Травматические диафрагмальные грыжи, возникают при тяжелых транспортных поражениях или падениях с высоты. Клинические проявления связаны с шоком, дыхательной недостаточностью. Отмечается затрудненное дыхание, смещение органов грудной полости в здоровую сторону.

Диагностика: анамнез, обследование ребенка, рентгенография грудной клетки, рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта с сернокислым барием. Для уточнения диагноза используют компьютерную томографию. Основным в диагностике является рентгенологическое обследование.

Лечение диафрагмальных грыж оперативное. При отсутствии ущемления грыжи операцию можно отложить надо 6-14 дней, перевода ребенка на ИВЛ.

Предварительный контроль знаний.

6. Классификация врожденных диафрагмальных грыж
7. Клиника диафрагмально-плевральных грыж
8. Клиника грыж пищеводного отверстия диафрагмы
9. Методы обследования больных с диафрагмальными грыжами
10. Методы оперативного лечения диафрагмальных грыж.

Окончательный контроль знаний.

ЗАДАЧА № 1.

Какова рентгенологическая картина релаксации диафрагмы?

ЗАДАЧА № 2.

У новорожденного через 6 месяцев после рождения постепенно стали нарастать нарушения дыхания - одышка, цианоз. При повторных осмотрах отмечено постепенное смещение сердца вправо. Левая половина грудной клетки несколько выбухает, отстает в акте дыхания, перкуторно справа обычный легочный звук, слева - укорочение легочного звука, периодически появляется тимпанит. При аускультации слева удается выслушать "булькающие" шумы. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки средостение смещено вправо, слева от 2 ребра определяются разнокалиберные воздушные полости.

- а) Предположительный диагноз? б) Лечебная тактика?

ОТВЕТЫ:

Задача № 1.

Рентгенологическая картина я релаксации диафрагмы: высокое стояние купола диафрагмы до уровня передних концов 4-5 ребер. Диафрагма представлена очень тонкой полоской, которая сохраняет форму дугообразного щита. Видно перемещение органов брюшной полости вверх. На стороне поражения выявляется значительное уменьшение легочного поля за счет спадения легочной ткани.

Задача № 2.

У ребенка диафрагмальная левосторонняя грыжа, осложненная "асфиктическим" ущемлением. Показан срочный перевод ребенка в специализированное отделение (положение на левом боку с приподнятой головкой несколько облегчит состояние ребенка) и радикальная операция.

Обеспечение занятия.

1. Осмотр больных (при их наличии)
2. Таблицы: анатомия диафрагмальных грыж, вида операций при диафрагмальных грыжах
3. Номера слайдов
4. Рентгенограммы больных с диафрагмальными грыжами
5. Ситуационные задачи.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Хирургические болезни у детей под редакцией Ю.Ф.Исакова, М. 1998.
2. С.Я.Долецкий, Ю.Ф.Исаков Детская хирургия (часть II). М. 1970.
3. Ю.Ф.Исаков, Э.А.Степанов, В.И.Геральник Руководство по торакальной хирургии у детей М. 1978.

Методические рекомендации для студентов

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ. АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА

БРОНХОЭКТАЗИЯ - хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, которое характеризуется патологическим расширением бронхов с гнойно-воспалительным процессом в них и пневмосклеротическими изменениями. Бронхоэктазия является полиэтиологическим заболеванием.

Основное значение в патогенезе бронхоэктазий у детей имеет взаимодействие двух факторов: воспалительного процесса и нарушения дренажной функции бронхов.

Классификация бронхоэктазий:

1. По генезу: врожденные, приобретенные.
2. По форме: цилиндрические, мешотчатые, кистозные
3. По распространению: односторонние, двусторонние.
4. Патологоанатомически выделяют ателектатическую и неателектатическую формы бронхоэктазов.

Бронхоэктазы, гипоплазия легкого и его долей, солитарные кисты легких в 60% случаев, а также хронический абсцесс легкого, синдром Мунье-Куна и хронические бронхиты протекают однотипно. Их объединяют в группу хронических неспецифических заболеваний легких. Клиническая картина этих заболеваний однотипна. Характерны частые обострения воспалительного процесса в легких, который лечат под разными диагнозами: пневмония, ОРЗ, ОРВИ, бронхит.

Собирая анамнез необходимо точно установить, когда ребенок впервые заболел, через какое время повторно заболел, где лечился, количество обострений за год, их длительность. Обострения сопровождаются повышением температуры, кашлем с выделением мокроты иногда признаками дыхательной недостаточности.

В легких выслушиваются сухие и влажные хрипы. Для хронических неспецифических заболеваний легких характерно постоянство локализации хрипов в определенной доле легкого, особенно вне обострения. Характерно появление влажных хрипов после глубокого дыхания и откашливания. Перкуторно можно обнаружить притупление при гипоплазии легкого и ателектатической форме бронхоэктазов. Такое течение заболевания может продолжаться ряд лет. У больных помимо стойких изменений в легких, определяемых клинически и рентгенологически, появляются трофические нарушения: пальцы имеют вид барабанных палочек. Иногда отмечаются токсические остеоартрозы, амилоидное перерождение органов. Если не предпринимается радикальное хирургическое лечение, больной погибает от почечной или сердечно-легочной недостаточности. Но погибают обычно не дети, а уже взрослые, так как для глубоких трофических расстройств нужно время.

Для уточнения диагноза у этих больных, кроме клинического обследования, показано бронхологическое обследование - бронхоскопия и бронхография.

Бронхоскопия абсолютно показана в экстренном порядке при подозрении на инородное тело трахеи или бронхов. Бронхоскопия показана при хронических заболеваниях легких, при затянувшейся пневмонии, состояниях после аспирации инородных тел. Возраст не является противопоказанием к бронхологическому обследованию. Решающим следует признать характер патологического процесса.

Подлежат оперативному лечению гипоплазия легкого и доли, солитарные кисты легких, секвестрация легкого, бронхоэктазы. Консервативное лечение больных с этой патологией проводится с целью предоперационной подготовки.

IV. Предварительный контроль знаний.

1. Патологическая анатомия аномалий легких и бронхоэктазов.
2. Клиника аномалий легких и бронхоэктазов
3. Методы обследования, применяемые при этих заболеваниях
4. Рентгенологическая картина при аномалиях легких и бронхоэктазах.
5. Лечение этих заболеваний.

V. Окончательный контроль знаний.

ЗАДАЧА № 1.

Ребенок 4-х лет впервые заболел пневмонией в возрасте 4 мес. Обострения 6-8 раз в год длительно - стью до трех недель. Постоянный влажный кашель, который более выражен по утрам. Ребенок отстает в физическом развитии имеется западение левой половины грудной клетки в нижнем отделе. При перкуссии отмечается смещение границ сердца влево, при аускультации - разнокалиберные влажные хрипы по всем легочным полям.

- 1) Диагноз?
- 2) План обследования?

ЗАДАЧА № 2.

Ребенку 7 лет. Респираторным заболеванием страдает с 7 месяцев, обострения 4-6 раз в год. При

осмотре обнаружили западение правой половины грудной клетки, здесь же сужение межреберий, при перкуссии - укорочение перкуторного звука по всем легочным полям справа, средостение смещено вправо. Дыхание над правой половинкой грудной клетки ослаблено.

- 1) При каких заболеваниях возможны подобные проявления?
- 2) План дополнительных исследований

ЗАДАЧА № 3.

В каких случаях показано бронхологическое обследование у ребенка?

ЗАДАЧА № 4.

В каких случаях ребенка с хроническим нагноительным процессом в легких следует направить на санаторно-курортное лечение?

ЗАДАЧА № 5.

Под наблюдением педиатра поликлиники имеется двое детей. Первый мальчик 12 лет, болен с 8-ми месячного возраста, у него резко выражена клиника бронхоэктатической болезни. У второй больной - девочки 7 лет, длительность заболевания 3 года, обострение 3-4 раза в год, сухой кашель, при аускультации рассеянные сухие и влажные хрипы с обеих сторон.

Кому из указанных вы предложите имеющуюся путевку в специализированный санаторий?

ОТВЕТЫ:

Задача № 1

- 1) бронхоэктатическая болезнь? гипоплазия нижней доли левого легкого?
- 2) Рентгенография легких, бронхоскопия, бронхография.

Задача № 2.

- 1) При гипоплазии, агенезии и аплазии легкого.
- 2) Рентгенография грудной клетки, бронхоскопия, бронхография при затруднениях диагностики ангиопульмонография.

Задача № 3.

Бронхоскопия абсолютно показана при подозрении на инородное тело бронха, наличии ателектазов (кроме ателектазов у новорожденных). Бронхологическое обследование показано при хронических заболеваниях легких, у детей перенесших бактериальную деструкцию легких, состояние после аспирации инородных тел, при оперированном легком.

Задача № 4.

Когда диффузный и распространенный процесс не позволяет провести оперативное вмешательство; с целью предоперационной подготовки после бронхологического обследования; при двусторонних поражениях перед предстоящим оперативным вмешательством на другой стороне; после перенесенной операции для более эффективной реабилитации.

Задача № 5.

Больной девочке, поскольку при подобной клинической картине санаторное лечение даст выраженный эффект, однако девочке нужно предварительно провести бронхологическое обследование. Мальчика необходимо госпитализировать провести бронхологическое обследование и готовить к операции.

ОБЕСПЕЧЕНИЕ ЗАНЯТИЯ.

1. Микрокурация двух больных по теме, присутствие на бронхоскопии»
2. Таблица: аномалии легких, наиболее частая локализация бронхоэктазий, резекция доли легкого.
3. Слайды: бронхоэктатическая болезнь.
4. Рентгенограммы всех аномалий легких, бронхограммы.
5. Ситуационные задачи.

АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА

Обоснование темы

Атрезия пищевода является одним из многочисленных пороков развития кишечной трубки. Часто атрезия пищевода сочетается с другими пороками развития - врожденными пороками сердца, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и др. В 5% случаев атрезия пищевода встречается при хромосомных болезнях. Своевременная диагностика атрезии пищевода, грамотная транспортировка в хирургический стационар, тщательное обследование и правильный выбор техники оперативного лечения увеличивают шансы на благоприятный исход данного заболевания.

Определение целей занятия

Студент должен знать:

- 1) эмбриогенез кишечной трубки.
- 2) ранние клинические признаки атрезии пищевода.
- 3) особенности клинической картины в зависимости от формы атрезии
- 4) меры профилактики аспирационной пневмонии
- 5) рентгенодиагностику данного порока развития
- 6) критерии выбора сроков и методов оперативного вмешательства
- 7) сроки реконструктивного вмешательства

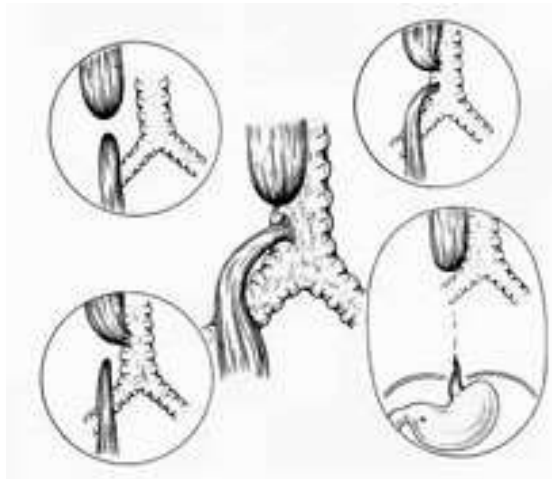
Студент должен уметь:

- 1) выявить ранние клинические признаки атрезии пищевода,
- 2) провести диагностическое зондирование желудка,
- 3) провести пробу Элефанта
- 4) провести аспирацию слизи из верхних дыхательных путей и пищевода
- 5) правильно выбрать контрастное вещество для рентгенологического исследования
- 6) интерпретировать рентгенограммы

Содержание темы

АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА - тяжелый порок развития, при котором верхний отрезок пищевода заканчивается слепо, нижний - чаще всего сообщается с трахеей. Варианты атрезии пищевода представлены на рисунке.

Популяционная частота - 0,3:1000. Сочетание мужского и женского пола 1:1. Развитие порока связано с нарушениями в ранних стадиях эмбриогенеза. Известно, что трахея и пищевод возникают из одного зачатка - головного конца передней кишки. На самых ранних стадиях трахея широко сообщается с пищеводом. Их разделение происходит на 4-5-й неделе эмбриогенеза. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации в солидной ткани, которую пищевод проходит вместе с другими образованиями кишечной трубки в сроки от 20-го до 40-го дня, возможно развитие атрезии пищевода. Из анамнеза беременности типичными являются многоводие и угроза выкидыша в I триместре.



Клиника и диагностика. Признаки атрезии пищевода отчетливо проявляются в первые часы после рождения ребенка. Верхний слепой отрезок пищевода и носоглотка переполняются слизью, у ребенка появляются обильные пенистые выделения изо рта. Часть слизи новорожденный аспирирует, возникают приступы цианоза. После отсасывания содержимого носоглотки оно вскоре появляется вновь. Очень быстро в легких начинают прослушиваться хрипы, нарастает одышка.

Диагноз уточняют путем катетеризации пищевода тонким уретральным катетером с закругленным концом. Катетер вводят через нос; пройдя на глубину 6-8 см, катетер упирается в слепой конец пищевода либо, заворачиваясь, выходит через нос ребенка.

Производят отсасывание слизи. Воздух, введенный в слепой конец пищевода, с шумом выделяется из носоглотки (*положительный симптом Элефанта*).

Учитывая огромную важность ранней диагностики атрезии - до возникновения аспирационной пневмонии, зондирование пищевода целесообразно проводить всем младенцам с синдромом дыхательных расстройств сразу после рождения.

Клиническая картина может иметь некоторые особенности в зависимости от формы атрезии. При наиболее частой форме атрезии с дистальным трахеопищеводным свищем выявляется вздутие живота, особенно в эпигастральной области. Выраженность аспирационного синдрома зависит от диаметра трахеопищеводного соустья.

Окончательный диагноз ставят после рентгенологического исследования. Вводят катетер в пищевод до упора, после чего выполняют обзорную рентгенограмму грудной клетки и органов брюшной полости. При атрезии рентгеноконтрастный катетер отчетливо виден в слепом отрезке пищевода. Обнаружение воздуха в желудке и кишечнике указывает на наличие свища между трахеей и абдоминальным отрезком пищевода.

При бессвищевых формах на фоне запавшего живота отме-



чается полное затемнение брюшной полости.

У детей со свищевыми формами атрезии о длине диастаза между концами пищевода можно судить в какой-то степени по боковой рентгенограмме.

Использование для диагностики рентгеноконтрастных растворов, особенно бариевой взвеси, крайне нежелательно из-за риска аспирационной пневмонии, поэтому исследование проводится с верографинном, который в строго определенном количестве вводится через тонкий зонд в слепой конец пищевода.

Лечение. Только раннее оперативное вмешательство может спасти жизнь ребенку с атрезией пищевода. Уже в родильном доме должна быть начата предоперационная подготовка, включающая аспирацию содержимого рото- и носоглотки каждые 15-20 мин, дачу кислорода, полное исключение кормления через рот. Транспортировка должна быть выполнена специализированной бригадой в максимально короткий срок. Общая длительность предоперационной подготовки определяется тяжестью нарушений гомеостаза и гемодинамики, дыхательной недостаточностью, степенью дегидратации. При явных признаках аспирации, нарушения дыхания, а тем более при пневмонии или ателектазе необходимо как можно раньше прибегать к прямой ларингоскопии с катетеризацией трахеи и аспирации. При неэффективности последней под наркозом проводят бронхоскопию или интубацию трахеи с тщательной аспирацией содержимого. Больного помещают в кувез, обеспечивая непрерывную подачу кислорода, аспирацию содержимого ротоглотки, согревание. Назначают инфузионную, антибактериальную, симптоматическую терапию.

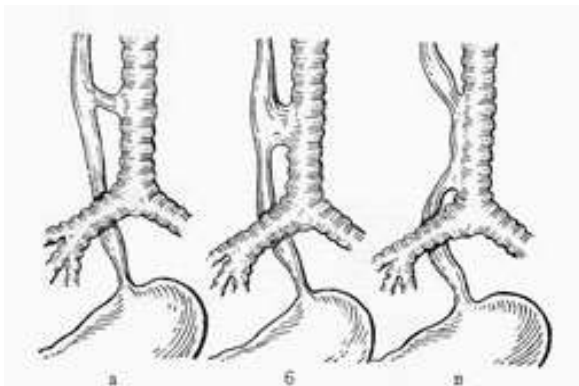
Выбор метода оперативного вмешательства определяется формой атрезии и состоянием больного. При наиболее частой форме атрезии с дистальным трахеопищеводным свищом у больных с малым операционным риском (доношенных, без сочетанных пороков жизненно важных органов и симптомов внутричерепной родовой травмы) целесообразно начинать с торакотомии, разделения трахеопищеводного свища. Если диастаз между концами пищевода не превышает 1,5-2 см, накладывают прямой анастомоз.

При большом диастазе отрезков пищевода накладывают шейную эзофагостому и гастростому по Кадеру. При несвищевых формах из-за значительного диастаза выполняют операцию гастростомии и эзофагостомии. У больных с высоким операционным риском оперативное вмешательство чаще начинают с наложения двойной гастростомии (первая - для кормления через зонд, введенный в двенадцатиперстную кишку, вторая - для декомпрессии желудка и уменьшения аспирации). Второй этап операции выполняют после улучшения состояния спустя 2-4 дня.

В послеоперационном периоде продолжают начатую интенсивную терапию. Кормление ребенка осуществляют через зонд, введенный интраоперационно через анастомоз либо в гастростому после восстановления пассажа по кишечнику. На 6-7-е сутки исследуют состоятельность анастомоза. Под контролем рентгеновского экрана через рот ребенка вводят 1-2 мл водорастворимого контрастного вещества. Оценивают проходимость зоны анастомоза, исключают затеки контрастного вещества. При отсутствии осложнений ребенка начинают кормить через рот. Через 2-3 недели после операции проводят контрольную фиброэзофагогастроскопию с оценкой степени проходимости зоны анастомоза, состояния кардии, симптомов эзофагита. Сужение анастомоза, встречающееся в 30-40% случаев, требует бужирования (бужи № 22-24). Длительность бужирования контролируется эзофагоскопией.

Ребенка в послеоперационном периоде в течение первого года жизни необходимо постоянное диспансерное наблюдение. Возможны явления дисфагии, осложняющиеся непроходимостью в области анастомоза, что требует срочной эзофагоскопии. В связи с этим детям на первом году жизни рекомендуется давать гомогенизированную пищевую массу. Недостаточность кардии и желудочно-пищеводный рефлюкс, нередко осложняющий послеоперационный период, клинически проявляются ночными регургитациями, повторными пневмониями, срыгиваниями и требуют своевременной диагностики. В связи с операционной травмой возвратного нерва у детей в ближайшие 6-12 месяцев возможна осиплость голоса.

У детей с эзофаго- и гастростомией в возрасте от 2-3 мес до 3 лет выполняют второй этап операции - пластику пищевода толстокишечным трансплантатом.



ИЗОЛИРОВАННЫЙ ВРОЖДЕННЫЙ ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫЙ СВИЩ относится к редким порокам развития: частота его составляет 3-4% среди всех аномалий пищевода. Соустье, как правило, располагается высоко, на уровне VII шейного или I грудного позвонка.

Выделяют три вида трахеопищеводных свищей: узкий и длинный, короткий и широкий (встречается наиболее часто), с отсутствием разделения между пищеводом и трахеей на большом протяжении.

Клиника и диагностика. Выраженность симптомов зависит от диаметра свища и угла впадения в трахею. Характерные симптомы: приступы кашля и цианоза, возникающие во время кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребенка. При узких и длинных свищах может отмечаться лишь покашливание ребенка при кормлении. При изменении положения симптоматика уменьшается. У ребенка часто возникает пневмония. Наиболее яркая клиническая картина наблюдается при широких соустьях, когда уже в начале кормления молоко легко проникает в трахеобронхиальное дерево. Быстро развивается острый воспалительный процесс в легких с ателектазами.

Диагностика трахеопищеводного свища трудна, особенно при узких свищах. Комплекс исследований включает рентгенологические и инструментальные методы. Рентгенографию выполняют в горизонтальном положении ребенка. Через зонд, введенный в начальный отдел пищевода, под контролем экрана вводят раствор водорастворимого контрастного вещества. Затекание его в трахею указывает на наличие свища. Информативность этого метода невелика. Большее диагностическое значение имеет трахеоскопия. Трахею осматривают на всем протяжении от голосовой щели до бифуркации. Свищ щелевидной формы располагается по задней поверхности трахеи. Прямой признак свища - появление пузырьков воздуха со слизью.

Дифференциальный диагноз проводят с атрезией пищевода, ахалазией кардии, желудочно-пищеводным рефлюксом, сужением пищевода, дисфагией, связанной с травмой голосовых связок при проведении реанимации в родах, дисфагией центрального генеза.

Лечение только оперативное. Предоперационная подготовка заключается в санации трахеобронхиального дерева, лечении аспирационной пневмонии. С этой целью выполняют санационную бронхоскопию, назначают УВЧ, антибактериальную, инфузионную терапию. Полностью исключают кормление через рот.

Операцию мобилизации, перевязки и пересечения соустья выполняют с использованием правостороннего шейного доступа, реже производят заднебоковую торакотомию. При своевременной диагностике прогноз благоприятный.

Предварительный контроль знаний

- 1) эмбриогенез желудочно-кишечного тракта,
- 2) ранние клинические признаки атрезии пищевода.
- 3) особенности клинической картины в зависимости от формы атрезии
- 4) меры профилактики аспирационной пневмонии
- 5) рентгенодиагностику данного порока развития
- 6) критерии выбора сроков и методов оперативного вмешательства
- 7) сроки реконструктивного вмешательства
- 8) особенности клинической картины при различных видах трахеопищеводного свища
- 9) диагностика и дифференциальный диагноз с атрезией пищевода, ахалазией кардии, желудочно-пищеводным рефлюксом, сужением пищевода, дисфагией,
- 10) предоперационная подготовка и принципы оперативного лечения трахеопищеводного свища.

Окончательный контроль знаний

Задача 1

Ребёнок родился с массой тела 2600 г от беременности, протекавшей с угрозой выкидыша на сроке 10—12 нед. Многоводие. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. С рождения отмечено обильное выделение пенистой слюны.

При осмотре через 12 ч после рождения состояние ребёнка тяжёлое. В лёгких с обеих сторон выслушиваются множественные влажные хрипы, частота дыхания до 80 в минуту. Сердечные тоны приглушены, выслушиваются максимально громко по левой среднеключичной линии. Частота сердечных сокращений 152 в минуту. Живот несколько вздут, мягкий. Меконий отошёл.

Ваш предварительный диагноз, план обследования и лечения?

Задача 2

Вы, доктор отделения недоношенных новорождённых, лечите ребёнка 14 дней, переведённого к вам из родильного дома с диагнозом «Начинающаяся асфиксия плода. Аспирационный синдром, недоношенность, внутриутробное инфицирование».

Состояние ребёнка тяжёлое. Частота дыхания до 60 в минуту, дыхание проводится с обеих сторон, жёсткое, с небольшим количеством влажных хрипов. Сердечные тоны ритмичные, с частотой до 150 в минуту, выслушиваются в типичном месте.

При кормлении молоком лёжа на правом боку закашливается. Во время кормления через зонд приступов кашля не возникает.

Ваш предварительный диагноз, план обследования и лечения?

Обеспечение занятий.

- 1) Тематические больные (при наличии в клинике)
- 2) Таблицы: основные варианты атрезии пищевода, схемы оперативного лечения, варианты трахео-пищеводного свища.
- 3) Набор рентгенограмм.
- 4) Ситуационные задачи, тесты.

Литература

- 1) Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. - Том 1. - СПб. - 1996.
- 2) Баиров Г.А. Неотложная хирургия у детей. - Л. - Медицина. - 1983.
- 3) Вацлав Тошовски. Острые процессы в брюшной полости. - Прага. - 1987.
- 4) Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. - М. - Медицина. - 1988.
- 5) Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста/Под редакцией Ю.Ф.Исакова, Ю.М.Лопухина. 2-е изд. - М. - Медицина. - 1989.

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

ТЕМА: «ЖЕЛУДОЧНО-ПИЩЕВОДНЫЙ РЕФЛЮКС. ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ».

I. Обоснование темы.

Гастроэзофагеальный рефлюкс в настоящее время представляется полиэтиологическим заболеванием, хотя главным фактором является попадание соляной кислоты или других повреждающих субстанций из желудка в пищевод. Существует несколько терминов для обозначения: рефлюксная болезнь, гастро-эзофагеальная рефлюксная болезнь. По данным литературы среди взрослого населения Западной Европы гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь встречается у 40% обследованных. Массовые обследования среди детей в нашей стране не проводилось.

II. Определение целей занятия.

Студенты должны знать: аномалии пищевода (врожденный короткий пищевод, халазия пищевода) и диафрагмальные грыжи (чаще гастроэзофагеальный рефлюкс наблюдается при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы), клинику этих аномалий.

Студенты должны уметь: обследовать больных с этой патологией, интерпретировать данные рентгенологического обследования, определить тактику лечения больных с данной патологией.

III. Содержание темы.

ЖЕЛУДОЧНО-ПИЩЕВОДНЫЙ РЕФЛЮКС

возникает не только при анатомических нарушениях (врожденно-короткий пищевод, халазия кардии, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы), но и при функциональных нарушениях нижнего отдела пищевода, который называют нижним пищеводным сфинктером. Препятствуют попаданию желудочного содержимого в пищевод следующие Факторы: 1) сжимающее действие диафрагмы, 2) длина брюшного отдела пищевода, 3) угол Гисса, 4) клапан Губарева, 5) зона высокого давления, в области пищеводно-желудочного перехода, 6) внутрибрюшное давление»

Наиболее характерными клиническими симптомами желудочно-пищеводного рефлюкса у детей младшего возраста являются частая рвота и срыгивание, беспокойство, ухудшение аппетита, отставание в массе тела, анемия, симптома "мокрой подушки" во время сна, наличие следов крови в рвотных массах. Возможные осложнения гастроэзофагеального рефлюкса: рубцовый стеноз нижней трети пищевода, аспирация желудочного содержимого. Рубцовый стеноз пищевода сопровождается симптомами дисфагии, пищеводной рвотой, более быстрой потерей массы тела. Аспирация может спровоцировать следующие патологические состояния: 1) аспирационную пневмонию, 2) стридор из-за повреждения дыхательных путей, 3) обструктивное апноэ и брадикардия, 4) увеличение риска внезапной смерти, 5) бронхиальную астму

У детей старшего возраста клиника гастроэзофагеального рефлюкса (ГЭР) более явная. Наиболее частым симптомом, который наблюдается практически у всех больных, является изжога. У некоторых пациентов она возникает после приема пищи, чаще после обильной, жирной, острой, сладкой; у других - только в горизонтальном положении и при наклоне вперед; жалобы на боли в эпигастрии и /или за грудиной предъявляют более 60% пациентов. Состояние более за грудиной и в эпигастрии почти в 80% наблюдений характерно для грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, Часто встречается отрыжка (65%). У каждого четвертого больного (25%) встречается бронхолегочный синдром. Диагностика ГЭР затруднена чаще всего из-за отсутствия соответствующей аппаратуры. Диагностика ГЭР обеспечивается

прежде всего функциональными исследованиями: манометрией и 24-часовой рН-метрией пищевода и в меньшей степени рентгенологическим, эндоскопическим исследованием и скинтиграфией, Особенно это касается новорожденных и грудных детей.

Лечение начинают с медикаментозной терапии. Применяют 3 группы препаратов:

1. Препараты, подавляющие желудочную секрецию (антациды и альгинаты, блокаторы Н₂ - рецепторов гистидина.
2. Препараты, нормализующие моторно-эвакуаторную функцию пищеварительного тракта или прокинетики (метоклопромид, мотилиум, цисеприд).
3. Препараты - протекторы слизистой оболочки пищевода (сукральфат, вентер, полифитовое масло, омепразол)

Отсутствие эффекта от консервативного лечения служит показанием к оперативному лечению.

Наиболее распространенной и надежной методикой, используемой у больных детского возраста, следует считать операцию Ниссена.

IV. Предварительный контроль знаний.

1. Причины гастро-эзофагеального рефлюкса (ГЭР).
2. Жалобы при ГЭР у детей младшего возраста.
3. Жалобы при ГЭР у детей старшего возраста.
4. Клиника ГЭР
5. Методы обследования больных с ГЭР.
11. Медикаментозное лечение ГЭР
12. Методы оперативного лечения ГЭР
- 13.

V. Окончательный контроль знаний.

ЗАДАЧА № 1.

У ребенка 6 мес. с рождения отмечается срыгивание, иногда рвота. Ребенок пониженного питания. Гемоглобин 100 г/л.

- а) О каких заболеваниях можно думать?
- б) Дополнительные методы обследования?

ЗАДАЧА № 2.

У больного 3-х лет периодически бывают приступы кашля и боли в животе и груди. Несколько раз лечился по поводу пневмонии. На обзорной рентгенограмме, произведенной при последнем обострении заболевания, видно резкое смещение органов средостения вправо, слева в плевральной полости определяются полостные образования различной величины и интенсивности.

- а) Предположительный диагноз?
- б) Дополнительные методы исследования для уточнения диагноза?

ЗАДАЧА № 3.

ОТВЕТЫ: Задача № 1.

- а) Халазия пищевода, врожденно-короткий пищевод.
- б) ФЭГДС, рентгеноскопия пищевода и желудка с барием.

Задача № 2.

- а) диафрагмальная грыжа,
- б) рентгеноскопия пищевода желудка и кишечника с барием.

VI. Обеспечение занятия.

1. Осмотр больных (при их наличии)
2. Таблицы: анатомия желудка и пищевода, вида операций при диафрагмальных грыжах
3. Номера слайдов
4. Рентгенограммы больных с желудочно-пищеводным рефлюксом
5. Ситуационные задачи.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Хирургические болезни у детей под редакцией Ю.Ф.Исакова, М. 1998.
2. С.Я.Долецкий, Ю.Ф.Исаков Детская хирургия (часть II). М. 1970.
3. Ю.Ф.Исаков, Э.А.Степанов, В.И.Геральник Руководство по торакальной хирургии у детей М. 1978.

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

ТЕМА: «ОЖОГИ И РУБЦОВЫЕ СУЖЕНИЯ ПИЩЕВОДА».

I. Обоснование темы.

Травма пищевода едкими веществами требует экстренной и полноценной помощи, потому что неправильно оказанная помощь может привести к тяжелым осложнениям и даже гибели больного.

II. Определение целей занятия.

Студента должны знать: вещества, вызывающие ожоги пищевода, клинические проявления различных степеней ожога пищевода, первую помощь и лечение, методы уточнения диагноза.

Студенты должны уметь промыть желудок, составить план обследования, назначить курс лечения.

III. Содержание темы.

Ожоги пищевода у детей возникают от случайного проглатывания концентрированных кислот и щелочей чаще в возрасте от 1 года до 3 лет. Обычно клиники отравления нет, имеется только ожог глотки и пищевода.

Различают 3 степени ожога: легкая (I) степень - катаральное воспаление слизистой, средняя (II) степень - некроз эпителия слизистой, тяжелая (III) степень - некроз слизистой, подслизистой, а порой и мышечной оболочки пищевода. В последнем случае развиваются рубцы»

В клинике в первые дни преобладает боль, повышение температуры, нарушение глотания, слюнотечение. При ожоге гортани развивается дыхательная недостаточность. Даже при тяжелых ожогах к пятому дню состояние улучшается и восстанавливается питание через рот.

Наиболее достоверную информацию о характере поражения пищевода может дать только диагностическая ФЭГДС. На основании только клинических симптомов нельзя предположить или отвергнуть ожоги пищевода. При отсутствии клинических признаков ожога пищевода ФЭГДС можно выполнять в первые сутки после травмы. При наличии клинических признаков ожога пищевод первую ФЭГДС выполняют на 5-6 день. При легкой степени ожога виден отек и гиперемия слизистой пищевода, при ожоге II- III ст., имеются фибриновые наложения на слизистой. В этом случае повторно производят ФЭГДС через 3 недели после ожога.

ПЕРВАЯ ПОМОЩЬ - дают выпить большое количество воды или молока комнатной температуры. Врач скорой помощи обязан промыть желудок через зонд. Кристаллы перманганата калия удаляют механически тампоном с раствором аскорбиновой кислоты. Общее лечение: дезинтоксикационная и антибиотикотерапия, обезболивающие, при невозможности питания через рот парентеральное питание. С 6-го дня при ожоге II- III ст начинают профилактическое бужирование бужами возрастного диаметра. Если через 3 недели при повторной ФЭГДС наступила эпителизация ожоговых поверхностей, то бужирование прекращают. Если же на слизистой пищевода имеются гранулирующие раны, то бужирование продолжают по схеме в течение года.

Если больного не бужировали или бужировали нерегулярно, может развиваться рубцовое сужение пищевода. Клиническая картина рубцового сужения пищевода складывается из-за нарушения глотания в первую очередь твердой пищи и потери массы тела. Диагностика стеноза пищевода основана на рентгеноскопии пищевода с барием и эзофагоскопии.

Легкие стенозы пищевода начинают с бужирования. Существует несколько его способов: бужирование вслепую, через эндоскоп, по проводнику, за нить. Наиболее безопасным методом является бужирование за нить, так как дает наименьшее число перфораций пищевода.

Для проведения бужирования за нить больному накладывают гастростому, которая также необходима для полноценного питания больного. При бужировании пищевода возможна перфорация его. После прекращения бужирования ребенок должен есть любую пищу, а дисфагия должна отсутствовать.

Неэффективность бужирования и рецидив стеноза являются показанием к операции - пластике пищевода. В настоящее время в детской практике наибольшее распространение получила тотальная пластика пищевода толстокишечным трансплантатом.

IV. Предварительный контроль знаний

- 1) Какие вещества вызывают глубокие ожоги пищевода?
- 2) Классификация ожогов пищевода?
- 3) Клиника ожогов пищевода?
- 4) Первая помощь при ожогах пищевода?
- 5) Лечение ожога пищевода в остром периоде?
- 6) Кому и когда начинают бужирование пищевода?
- 7) Длительность бужирования пищевода?
- 8) Клиника рубцового сужения пищевода?
- 9) Схема лечения рубцового сужения пищевода?
- 10) Показания к пластике пищевода и методы пластики?

V. Самостоятельная работа студентов во время занятия:

собрать анамнез больного, оказать первую помощь, составить план обследования и лечения больного.

VI. Окончательный контроль знаний.

ЗАДАЧА № 1.

Ребенок находился в деревне, где 8 дней назад выпил наштавырный спирт. Сразу же ребенку дали выпить 0.5 л молока. В настоящее время жалоб нет. Ваша тактика?

ЗАДАЧА № 2.

Ребенок 5 дней назад выпил уксусную эссенцию. В первые дни наблюдались боли за грудиной, повышение температуры, слюнотечение. К пятому дню состояние улучшилось, свободно глотает жидкую пищу. При эзофагоскопии в среднем отделе пищевода имеются циркулярные наложения фибрина.

- Когда необходимо начать бужирование?
- Сколько времени проводить бужирование?

ЗАДАЧА № 3.

Ребенок 4 недели назад был в деревне у родственников и случайно выпил уксусную эссенцию. В течение I суток не мог кушать, так как отмечал сильные боли при глотании. На второй день боли уменьшились и мальчик смог свободно глотать. Два дня назад заметил затруднение при еде вареного мяса. Явления дисфагии держатся. а) Диагноз?

- Дополнительные методы обследования?

- план лечения?

ОТВЕТЫ:

Задача № 1.

Ребенку необходимо произвести ФЭГДС.

Задача № 2.

- Бужирование нужно начинать немедленно /на 6-й день/
- Бужирование проводить в течение 3 недель, а дальнейшую тактику решить после повторной ФЭГДС.

Задача № 3.

- Формирующийся стеноз пищевода после химического ожога.
- рентгенологическое обследование пищевода с барием, ФЭГДС.
- Надо отказаться от прямого бужирования, наложить гастростому и после того, как сформируется гастростома, проводить более безопасное бужирование за нить.

VII. ОБЕСПЕЧЕНИЕ ЗАНЯТИЯ:

- Микрокурация 1-2 больных при их наличии
- Таблицы: анатомия пищевода, виды пластики пищевода.
- Рентгенограммы пищевода при его рубцовом сужении.

ЛИТЕРАТУРА:

- Хирургические болезни у детей под редакцией Ю.Ф.Исакова М., "Медицина" 1998
- А.П.Биезинь Химические ожоги пищевода у детей Москва "Медицина" 1966г.
- Терновский С.Д. и др. Лечение химических ожогов и рубцовых сужений пищевода у детей М., 1963.

Портальная гипертензия у детей

Обоснование темы

Портальная гипертензия - симптомокомплекс, обусловленный нарушением кровообращения и повышением давления в системе воротной вены. Ее причиной у детей чаще всего бывают врожденные и приобретенные диффузные заболевания печени (хронический гепатит, цирроз, фиброкистоз печени и др.), аномалии развития и тромбоз магистральных сосудов портальной системы или печеночных вен. Портальная гипертензия может быть в равной степени следствием активно текущих и завершившихся патологических процессов, явлением временным или стойким, необратимым. В хирургии портальной гипертензии можно выделить проблему лечения сформировавшегося синдрома и профилактическое направление, в русле которого решаются вопросы лечения заболеваний, предшествующих или являющихся непосредственной причиной портальной гипертензии; именно в в этом плане прежде всего изучаются патогенез хронического гепатита и возможности его лечения.

Определение целей занятия

Студент должен знать:

- 1) какими пороками развития бывает обусловлена портальная гипертензия у детей.
- 2) классификация портальной гипертензии.
- 3) клинические признаки портальной гипертензии.
- 4) дифференциальный диагноз с заболеваниями, сопровождающимися желтухой
- 5) патоморфологические нарушения при различных формах портальной гипертензии,
- 6) диагностика портальной гипертензии,
- 7) методы оперативного лечения.

Студент должен уметь:

- 7) собрать анамнез у больного с подозрением на портальную гипертензию,
- 8) провести пальпацию, перкуссию и аускультацию живота,
- 9) интерпретировать данные ультразвукового исследования,
- 10) интерпретировать данные рентгенологического исследования,
- 11) интерпретировать данные эндоскопического исследования.

Портальная гипертензия (ПГ) развивается в результате одновременного взаимодействия двух факторов: повышения оттока венозной крови из портальной системы, с одной стороны, и увеличение притока крови в портальную систему - с другой.

С физиологической точки зрения следует отличать ПГ, при которой паренхима печени находится под воздействием высокого портального давления (паренхиматозная форма) от ПГ, при которой высокое портальное давление не оказывает непосредственного воздействия на паренхиму печени (непаренхиматозная форма).

При непаренхиматозной ПГ обструкция току крови расположена до синусоидов печени. Функция печени при этом практически не нарушена, асцит и коагулопатия развиваются очень редко, кровотечение из вен кардии переносится больными относительно легко, а прогноз заболевания в целом хороший. При паренхиматозной ПГ обструкция току портальной крови расположена позади синусоидов печени. Это приводит к структурному и функциональному их повреждению и ухудшению кровоснабжения гепатоцитов. Вследствие этого нарушается синтетическая функция печени, имеется тенденция к развитию асцита, коагулопатии, труднопереносимым пищеводным кровотечениям и печеночной недостаточности. Сопротивление току портальной крови может локализоваться над печенью, внутри и под печенью. С этой точки зрения все формы ПГ разделяют на надпеченочную, внутрипеченочную и внепеченочную

Надпеченочная ПГ. Нарушение венозного оттока от печени (синдром Бадда-Хиари) может возникать в результате порока развития или тромбоза нижней поллой вены или тромбоза печеночных вен. ПГ и нарушение функции печени развиваются вследствие венозного застоя в печени.

Внутрипеченочная ПГ. Любое хроническое заболевание печени, которое приводит к фиброзу или циррозу, может стать причиной внутрипеченочной ПГ. При большинстве вариантов цирроза узлы регенерации затрудняют отток крови от синусоидов, приводя к постсинусоидальной обструкции. Наиболее частыми причинами внутрипеченочной ПГ являются постнекротический цирроз, после перенесенного вирусного гепатита, атрезия желчных путей, болезнь Вильсона, дефицит альфа-1- антитрипсина и другие. Как правило, развитие портальной гипертензии сопровождается признаками дисфункции печени - желтухой, асцитом, задержкой развития ребенка и др.

ПГ при врожденном фиброзе печени развивается в результате пресинусоидального блока. При этом заболевании портальные тракты увеличиваются за счет разрастания соединительной ткани и пролиферации желчных ходов. Так как этот тип фиброза приводит к развитию пресинусоидального блока, синтезирующая функция печени остается практически неизменной.

Внепеченочная ПГ. У подавляющего числа детей эта форма портальной гипертензии является результатом непроходимости воротной вены. Почти у половины детей с внепеченочной ПГ можно отметить в период новорожденности катетеризацию пупочной вены, омфалит, внутрибрюшные инфекции, сепсис или дегидратацию. Однако у половины детей точный этиологический фактор не может быть выявлен. Непроходимость воротной вены сопровождается развитием сети коллатералей в воротах печени, получивших название "кавернозной трансформации воротной вены".

У детей чаще встречается внепеченочная ПГ.

Клиника. Клинические проявления ПГ в значительной степени однотипны и не зависят от ее генеза. Однако при каждом заболевании можно отметить ряд особенностей, помогающих уже клинически выявить форму ПГ.

При внепеченочной ПГ первые симптомы повышения портального давления появляются в раннем детстве. К ним следует отнести увеличение живота, необъяснимую диарею, гипертермию неясного

генеза, спленомегалию и появление подкожных кровоизлияний на нижних конечностях. При лабораторном исследовании крови обнаруживают признаки панцитопении со снижением числа эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов ниже нормальных границ (гиперспленизм). Внезапное кровотечение из вен пищевода и кардии часто бывает самым первым проявлением внепеченочной ПГ у внешне здоровых детей. У 80% больных внепеченочной ПГ первые кровотечения появляются в первые 6 лет жизни. Изменения функциональных показателей печени, как правило, незначительны или отсутствуют. Асцит у детей с внепеченочной ПГ появляется только в первые дни после перенесенного кровотечения.

При внутрипеченочной ПГ симптомы повышения портального давления наслаиваются на клинические проявления цирроза печени и возникают через 5-7 лет после перенесенного вирусного гепатита. В клинической картине у больных с внутрипеченочной ПГ на первое место выступают симптомы поражения печени. Больные жалуются на слабость, повышенную утомляемость, исхудание, боль в животе, чувство тяжести в эпигастриальной области, диспептические явления, повышенную кровоточивость. Размеры и консистенция печени зависят от стадии заболевания. В начальных стадиях печень умеренно увеличена, плотная, поверхность ее гладкая, в поздних стадиях - обычно не увеличена, нередко даже уменьшена, очень плотная, с бугристой поверхностью. В большинстве случаев отмечается увеличение селезенки различной степени выраженности с развитием признаков гиперспленизма. При лабораторных исследованиях обнаруживают нарушение функции печени - гипербилирубинемия с преобладанием прямой фракции, уменьшение количества белка сыворотки крови со снижением альбуминглобулинового коэффициента, ухудшение антитоксической функции печени. Однако изменение этих показателей не всегда идет параллельно развитию портальной гипертензии, что связано с большими компенсаторными возможностями печени и неспецифичностью так называемых печеночных проб. Проявления ПГ - асцит и кровотечения из вен пищевода и кардии - отмечаются, как правило, при достижении больным подросткового возраста.

Диагностика. Диагноз ПГ может быть установлен на основании ультразвукового исследования брюшной полости и доплерографии висцеральных вен. Характерными признаками внепеченочной ПГ являются кавернозная трансформация воротной вены и нормальная структура печени. При паренхиматозной ПГ печень уплотнена, воротная вена хорошо проходима. При надпеченочной ПГ отмечается непроходимость печеночных вен или нижней полой вены. При доплерографии при всех формах ПГ отмечается значительное снижение средней скорости кровотока в висцеральных венах. Для паренхиматозных форм портальной гипертензии характерен гипердинамический тип висцерального кровообращения.

При эзофагогастродуоденоскопии у детей с ПГ обнаруживаются варикозные вены пищевода и кардиального отдела желудка, а также признаки гипертензионной гастропатии. Вены пищевода и кардии являются практически единственным источником кровотечений у детей с ПГ. Кровотечения из других вен желудочно-кишечного тракта у детей встречаются исключительно редко.

В сомнительных случаях или при планировании хирургического лечения необходимо проведение висцеральной ангиографии. Дигитальная субтракционная ангиография дает наиболее полную информацию об анатомии висцеральных вен.

Пункционная биопсия печени показана для определения стадии цирроза или дифференциального диагноза цирроза печени с другими формами паренхиматозной ПГ.

Лечение детей с пищеводными кровотечениями в острой стадии включает: седативную терапию, назогастральный зонд для аспирации желудочного содержимого и инфузионную терапию кристаллоидными растворами и препаратами крови в объеме 50% от необходимой суточной потребности.

Идеальный способ лечения портальной гипертензии в настоящее время не разработан. Основной задачей хирургического лечения ПГ является ликвидация и предотвращение кровотечений из варикозных вен пищевода и желудка. Резко выраженная спленомегалия или выраженный гиперспленизм могут быть отдельным показанием к манипуляциям на селезенке. У детей с паренхиматозной ПГ показанием к хирургическому лечению может быть асцит, резистентный к консервативной терапии.

Методы лечения ПГ значительно отличаются в зависимости от формы ПГ, наличия и выраженности пищеводных кровотечений, а также уровня подготовки лечебного учреждения, где больной проходит курс лечения.

Современные методы оперативного лечения ПГ у детей включают выполнение различных портосистемных анастомозов или операций, непосредственно воздействующих на варикозные вены пищевода и желудка. Широкое распространение в настоящее время получила эндоскопическая склеротерапия или эндоскопическое лигирование вен пищевода и кардии. Для ликвидации спленомегалии и гиперспленизма в настоящее время используют эндоваскулярную эмболизацию паренхимы органа вместо спленэктомии. Все большую роль для лечения терминальных стадий цирроза печени играет пересадка печени.

- 1) какими пороками развития и заболеваниями бывает обусловлена портальная гипертензия у детей,
- 2) классификация портальной гипертензии,
- 3) клинические признаки портальной гипертензии,
- 4) дифференциальный диагноз с заболеваниями, сопровождающимися желтухой и спленомегалией,
- 5) диагностика портальной гипертензии,
- 6) лечение кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода,
- 7) методы сосудистого шунтирования.

Окончательный контроль знаний

1. В комплекс мероприятий с целью остановки кровотечения при портальной гипертензии входит все следующие мероприятия, кроме:
 - а. постельного режима;
 - б. исключения кормления через рот;
 - в. зондирования желудка;
 - г. инфузионной гемостатической терапии;
 - д. парентерального питания.
2. Этиология и патогенез синдрома портальной гипертензии при внутripечёночной форме включают:
 - а. флебит системы воротной вены;
 - б. хронический персистирующий гепатит;
 - в. цирроз печени;
 - г. фиброхолангиокитоз печени;
 - д. фетальный гепатит;
 - е. атрезию жёлчных ходов;
 - ж. флебит печёночных и нижней полой вен.
3. Кровотечение при подозрении на синдром портальной гипертензии требует обследования:
 - а. ФЭГДС;
 - б. зондирования желудка;
 - в. ангиографии;
 - г. радиоизотопного исследования;
 - д. УЗИ и доплерографии сосудов системы воротной вены;
 - е. лапароскопии;
 - ж. рентгенографии желудка и пищевода.
4. Этиология и патогенез синдрома портальной гипертензии при внепечёночной форме включают:
 - а. идеопатическую трансформацию воротной вены;
 - б. тромбоз воротной вены;
 - в. флебит системы воротной вены;
 - г. хронический персистирующий гепатит;
 - д. цирроз печени;
 - е. фиброхолангиокитоз печени;
 - ж. фетальный гепатит;
5. Для внепечёночной формы синдрома портальной гипертензии характерны жалобы:
 - а. отсутствие симптомов в раннем детстве;
 - б. тяжесть в верхних отделах живота;
 - в. слабость, утомляемость;
 - г. периодические боли в животе;
 - д. похудание;
 - е. снижение памяти, плохая успеваемость;
 - ж. лихорадочные состояния;
 - з. дизурические явления.
6. Для внепечёночной формы синдрома портальной гипертензии характерны лабораторные признаки:
 - а. тромбоцитопения;
 - б. лейкопения;
 - в. анемия нормохромная;
 - г. анемия гипохромная;
 - д. диспротеинемия;
 - е. повышение активности ферментов АЛТ, АСТ, ЩФ, ЛДГ.
7. Для внепечёночной формы синдрома портальной гипертензии характерны симптомы:

- а. спленомегалия;
- б. гепатоспленомегалия;
- в. желтуха;
- г. асцит;
- д. энцефалопатия;
- е. стул с алой кровью;
- ж. рвота с кровью;
- з. артериальная гипертензия.

Обеспечение занятий

- 1) 1-2 тематических больных,
- 2) Таблицы: порто-кавальные анастомозы. Остановка кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода.
- 3) Мультимедийная презентация: Портальная гипертензия у детей.
- 4) Набор рентгенограмм, данных эндоскопического и ультразвукового исследований.
- 5) Ситуационные задачи, тесты.

Литература

- б) Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни у детей. Учебник. - 2004 г
- 7) Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. - 2009.
- 8) Детская хирургия. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. / Пер. и русское изд. Т.К.Немилова - Л., 2006, в 3 томах.
- 9) Баиров Г.А. Срочная хирургия у детей. – С-Пб.: Питер. - 1997.
- 10) Вацлав Тошовски. Острые процессы в брюшной полости. – Прага. – 1987.
- 11) Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. – М. – Медицина. – 1988.
- 12) Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста/Под редакцией Ю.Ф.Исакова, Ю.М.Лопухина. 2-е изд. - М. – Медицина. – 1989.

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

I. ТЕМА: «ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ»

II. Обоснование темы

В последние годы отмечается рост числа как самих гастроэнтерологических заболеваний, так и их осложнений, одним из которых является ЖКК. ЖКК встречаются у детей всех возрастов: язвенные кровотечения преобладают у детей школьного возраста, язвенные – у больных дошкольного возраста. Возникшее острое кровотечение может привести к геморрагическому шоку

Решающее значение в определении источника кровотечения имеют современные эндоскопические методы исследования, с помощью которых можно в подавляющем большинстве случаев (95—98%) не только визуализировать место поражения слизистой оболочки пищеварительного тракта, но также осуществить необходимые лечебные манипуляции.

ЖКК у детей преимущественно возникают при язвенной болезни 12-перстной кишки, реже – при язвенной болезни желудка. Вполне логично обозначение таких ЖКК как «язвенные кровотечения». К ним относятся такие состояния, которые возникают вследствие острого изъязвления слизистой оболочки желудка и 12-перстной кишки – острые гастродуоденальные кровотечения.

III. Определение целей занятия.

Студент должен знать.

- 1. анатомию и физиологию желудочно-кишечного тракта
- 2. этиологию и патогенез ЖКК
- 3. основные симптомы и клинические проявления ЖКК
- 4. методы диагностики (клинический, лабораторный, рентгенологический, эндоскопический, ангиографический, радиоизотопный)

5. неотложные лечебные мероприятия при остром кровотечении
6. показания к хирургическому лечению
7. основные положения консервативного лечения.

Студент должен уметь.

1. составить план обследования ребенка с признаками ЖКК
2. провести объективный осмотр
3. интерпретировать данные лабораторных и инструментальных методов исследования
4. провести дифференциальную диагностику
5. оказать первую помощь при ЖКК
6. составить план лечения

IV. Содержание темы.

Приоритет отдается этиологическому принципу. Условно ЖКК делят на язвенные, неязвенные, ложные и кровотечения невыясненной этиологии.

Кровотечения язвенной этиологии наблюдают у больных с хронической или острой язвой желудка и 12-перстной кишки, с пептическими язвами анастомоза.

Неязвенные кровотечения бывают вызваны рядом причин:

Во-первых, это осложнения патологического процесса в пищеварительном тракте (tbc, сифилис, актиномикоз, инвагинация, геморрой), а также патологические процессы вне желудка и кишечника (тромбоз воротной и селезеночных вен, заболевания системы крови, отравления, уремия, авитаминоз и т.д.)

Вторая причина – осложнения при травме пищевода, желудка, кишечника, печени, ушибы и разрывы, химические и термические ожоги, инородные тела.

Третья причина – осложнения при проведении различных лечебных мероприятий: оперативных вмешательствах, эндоскопическом обследовании, лечении гормональными препаратами, антикоагулянтами.

Следует учитывать возможность так называемых *ложных кровотечений*, когда дети срыгивают проглоченную кровь из носоглотки, полости рта, трахеи.

В педиатрической практике целесообразно пользоваться классификацией, в основу которой положен ряд факторов: этиология кровотечения, локализация источника, клиническое течение и степень кровопотери.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫХ КРОВОТЕЧЕНИЙ

По этиологии		По клинике	По тяжести кровопотери
<i>язвенные</i>	<i>неязвенные</i>		
Хронические каллезные и пенетрирующие язвы Пептические язвы желудочно-кишечных анастомозов Острые язвы: а) токсические, лекарственные б) стрессовые в) эндокринные (синдром Золлингера-Эллисона, гиперпаратиреоз) г) при заболеваниях внутренних органов (цирроз печени, уремия, лейкозы и т. п.)	Варикозное расширение вен пищевода и желудка Ущемленная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы Синдром Маллори-Вейсса Эрозивно-геморрагический гастрит (дуоденит) Опухоли Дивертикулы желудка и кишечника Редкие заболевания (сосудистые эктазии и др.)	Профузные Торпидные Продолжающиеся Остановившиеся	Легкие Средние Тяжелые Геморрагический шок

Тяжесть ЖКК определяется кровопотерей, которая может иметь характер от скрытой до массивной.

Легкая (I) степень кровопотери устанавливается при числе эритроцитов не менее $3 \times 10^{12}/л$, гематокрите не менее 0,3 л/л, умеренно бледных кожных покровов. Частота сердечных сокращений превышает возрастные нормативы на 10-15% при нормальных показателях АД.

Средняя (II) степень кровопотери характеризуется снижением числа эритроцитов до $2,5 \times 10^{12}/л$, а гематокрита до 0,29-0,25 л/л. Отмечаются беспокойство, холодный пот, выраженная бледность кожных покровов. Частота сердечных сокращений на 20-30% превышает возрастные нормативы, АД снижается на 10-15%.

Тяжелой (III) степени кровопотери соответствует снижение числа эритроцитов ниже $2,5 \times 10^{12}/л$, а гематокрита менее 0,25 л/л. У больных выраженная бледность, холодный липкий пот, заторможенность, нередко ступор. Частота сердечных сокращений на 50% превышает возрастные показатели, АД снижено на 30% и более.

ЖКК встречаются у детей всех возрастов: язвенные кровотечения преобладают у детей школьного возраста, незязвенные – у больных дошкольного возраста. Чаще встречаются у мальчиков – 1:2,6 (28 и 72 %)

Клиническая картина ЖКК характеризуется **кровавой рвотой, меленой, сосудистым коллапсом**.

Ранним внешним признаком кровотечения из верхних отделов пищеварительного тракта является **кровавая рвота**. Она может быть обильной, и умеренной, в виде кофейной гущи и алой крови с примесью пищи или без неё, однократная и многократная, сопровождаться потерей сознания, предшествовать мелене или появляться на фоне дегтеобразного стула.

При **профузном кровотечении** рвота возникает внезапно. Ей предшествует слабость, головокружение, тошнота. У больного развивается обморочное состояние, сопровождающееся резкой бледностью кожных покровов, холодным липким потом, тахикардия, тахипноэ. Падает АД, на верхушке сердца выслушивается систолический шум. Рвота алой кровью.

Другим внешним признаком ЖКК является **мелена**. Этот симптом наблюдается у 65% больных.

Возникшее острое кровотечение может привести к **геморрагическому шоку** – у ребенка отмечается общая слабость, головокружение, заторможенность, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами, холодный пот, бледность кожи, падение АД, частый нитевидный пульс, кратковременные обморочные состояния.

Эндоскопическая диагностика ЖКК:

ЭЗОФАГОГASTРОДУОДЕНОСКОПИЯ

ЭГДС является методом исследования верхних отделов пищеварительного тракта, включая осмотр слизистой оболочки пищевода, желудка, двенадцатиперстной и начальных отделов тощей кишки. Различают экстренную и плановую эндоскопию.

Экстренную эндоскопию производят при ЖКК, острой непроходимости, инородных телах, травмах органов пищеварения.

Плановую эндоскопию осуществляют с диагностическими и лечебными целями.

Показаниями к экстренной ЭГДС являются рвота «кофейной гущей» или алой кровью, а также мелена. При постепенном снижении уровня гемоглобина в крови, появлении единичных случаев черного стула и слабopоложительной реакции на скрытую кровь в кале эндоскопическое исследование назначают в плановом порядке.

Пищеводные кровотечения. Одной из наиболее частых причин возникновения кровотечения является варикозное расширение вен пищевода. В большинстве случаев причиной варикозного расширения вен пищевода у детей является *портальная гипертензия*.

Другой причиной пищевода кровотечения у детей могут стать *термические и химические ожоги*. Эндоскопически отмечается гиперемия слизистой, а иногда, в более выраженных случаях на фоне гиперемии слизистой оболочки определяются линейные эрозии и язвенные дефекты, заполненные грязно-серыми наложениями фибрина и некротическими массами.

Опухоли (полипы) пищевода. Выдаваясь в просвет пищевода, полипы подвергаются постоянной травматизации проходящими комочками пищи, что приводит к воспалению и эрозированию их богато кровоснабжающейся поверхности.

Желудочные кровотечения. Причинами желудочного кровотечения являются язвенные и незязвенные поражения слизистой оболочки.

Источником незязвенного кровотечения желудка могут стать варикозно расширенные вены сво-

да желудка, синдром Маллори-Вейсса, геморрагический гастрит, опухоли желудка. Кровотечения при геморрагических гастритах отличаются отсутствием локального источника кровотечения.

Кровотечения из тонкой кишки. По локализации выделяют кровотечения луковицы двенадцатиперстной кишки, постбульбарных отделов двенадцатиперстной кишки, тощей и подвздошной кишки.

КОЛОНОСКОПИЯ

Колоноскопия - это эндоскопический осмотр всех отделов толстой кишки, илеоцекального перехода и дистальных отделов подвздошной кишки.

Как правило, она является **плановым** эндоскопическим исследованием, проводящимся при полипах дистальных отделов толстой кишки, диффузном полипозе; кровотечениях из прямой кишки; болезни Крона; неспецифическом язвенном колите. Однако при наличии признаков непроходимости кишечника, пораженном кишечном кровотечении или инородных телах ободочной кишки осуществляется **экстренная** колоноскопия.

Кровотечение из толстой и подвздошной кишки - уровень кровотечения и его характер можно определить по характеру крови в каловых массах. При кровотечении из дистальных отделов подвздошной кишки и из толстой кишки никогда не будет истинной мелены. Для кровотечения из подвздошной кишки характерно наличие сгустков темной крови, перемешанной с каловыми массами.

Кровотечение из области илеоцекального перехода, слепой и восходящей ободочной кишки характеризуется темной, почти черной жидкой кровью, перемешанной с каловыми массами.

Кровотечение из поперечно-ободочной кишки и нисходящего отдела толстой кишки жидкая кровь, перемешанная с каловыми массами, имеет темно-вишневый оттенок.

Кровотечение из дистального отдела толстого кишечника (нисходящей ободочной, сигмовидной и прямой кишки) характеризуется примесью крови ярко-вишневого или алого цвета.

При трещинах слизистой оболочки прямой кишки появляется алая кровь в виде тонких ярко-красных прожилок по всей длине каловых масс.

При обострении **неспецифического язвенного колита и болезни Крона** каловые массы перемешиваются с прожилками темной и алой крови

ЛАПАРОСКОПИЯ

Показанием к лапароскопии являются скрытые внутрибрюшные кровотечения, анемия неясной этиологии, травматические поражения брюшной полости, различные врожденные и приобретенные их заболевания.

РЕНТГЕНОРАДИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Показания к исследованиям:

1. срыгивания и рвота
2. боли в животе
3. кровотечения из ЖКТ
4. запоры и поносы
5. синдром пальпируемой опухоли в животе

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ КРОВОТЕЧЕНИЙ ИЗ ЖКТ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЛОКАЛИЗАЦИИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ОЧАГА

Локализация патологического процесса	Причина кровотечения
Слизистая оболочка ЖКТ	Геморрагическая болезнь новорожденных
Пищевод, желудок	Варикозное расширение вен пищевода и желудка Язва желудка и двенадцатиперстной кишки Грыжи пищеводного отдела диафрагмы Зияние кардии

Тонкая кишка	Инвагинация Дивертикул Меккеля Удвоение кишки Опухоли
Толстая кишка	Полипы Трещины, ранения Неспецифический язвенный колит Опухоли

АНГИОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ.

В случае ЖКК ангиография позволяет при нарушениях портального кровотока определить локализацию источника кровотечения. Кроме того, при травматических повреждениях паренхиматозных органов (селезенки, печени, почек) это исследование позволяет с высокой точностью установить его источник.

РАДИОИЗОТОПНЫЕ МЕТОДЫ.

Данный метод диагностики применяется при тупой травме живота с подозрением на повреждение печени, селезенки, а также в случаях эктопии и дистопии слизистой оболочки желудка (дивертикул Меккеля), при портальной гипертензии.

ЖКК язвенной природы у детей, как и взрослых, занимают первое место в структуре всех кровотечений, возникающих при заболеваниях органов пищеварения. К ним относятся кровотечения при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, острых гастродуоденальных язвах, пептических язвах желудочно-кишечных анастомозов.

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ДПК

Язвенная болезнь 12-перстной кишки у детей стала встречаться значительно чаще. Это обусловлено как истинным нарастанием заболеваний ЖКТ, так и значительным улучшением диагностики язвенной болезни уже на ранних стадиях заболевания благодаря широкому внедрению в педиатрию современных методов исследования, прежде всего эзофагогастродуоденоскопии.

Характер ЖКК у детей с язвенной болезнью 12-перстной кишки может быть различным: от скрытых и скудных геморрагии до профузных кровотечений. Распознавание кровотечений — ответственная и сложная диагностическая задача. Установить причину кровотечения помогает правильно собранный анамнез, т.к. у большинства детей с язвенной болезнью имеется характерный *ритм болей*, связанных с приемом пищи: голод — боль — облегчение после приема пищи — голод — боль и т. д. Боль возникает как после приема пищи, так и ночью. В период обострения заболевания боли приступообразные, колющие, режущие, иногда остро и внезапно возникающие, возможна иррадиация в эпигастрий, спину, правое плечо. Неопределенные тупые и тянущие боли характерны в периоде ремиссии. Нередки диспепсические явления в виде тошноты, рвоты, отрыжки, изжоги.

Более чем у половины детей с ЖКК имеет место отягощенная наследственность. Длительность заболевания у детей до возникновения острого ЖКК варьирует от нескольких месяцев до нескольких лет.

Решающее значение, помимо анамнеза в определении причины кровотечения, установления его источника и прогноза заболевания, имеют эзофагогастродуоденоскопия, а также другие, в частности рентгенологические, методы исследования.

Кровотечения из язв двенадцатиперстной кишки, наблюдаются чаще всего при их расположении на задней стенке луковицы. Язвенные дефекты в большинстве своем множественные, локализуются и в других отделах луковицы двенадцатиперстной кишки, в области бульбодуоденального перехода.

Имеются данные о развитии тяжелых желудочно-кишечных кровотечений именно у детей с язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки в сочетании с такими гематологическими заболеваниями, как гемофилия, тромбоцитопатии, болезнь Виллебранда. Такая закономерность заставляет думать о своего рода «геморрагическом диатезе» как конституциональной разновидности в детском возрасте [Вельтищев Ю. Е., 1994].

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА

Клиническая картина желудочного кровотечения характеризуется кровавой рвотой, меленой, сильными болями в животе. При значительной кровопотере быстро развивается коллаптоидное состояние: резкая слабость, бледность кожи, головная боль, головокружение, шум в ушах, мелькание «мушек»

перед глазами, учащение пульса, падение АД с возможной потерей сознания.

По уровню желудочной секреции выделяют 3 типа язв желудка:

- 1 тип – язва локализуется в вертикальной части малой кривизны желудка, кислотность при этом снижена, одновременно имеет место дуоденогастральный рефлюкс.
- 2 тип – отмечается сочетание язвы желудка и ДПК на фоне гиперсекреции.
- 3 тип – когда язвы локализуются в области антрального отдела и в препилорическом отделе, одновременно отмечается гиперсекреция

Образование язвы происходит в результате нарушения равновесия между защитными факторами слизистой оболочки желудка и воздействием соляной кислоты, пепсина, а также щелочи и сока поджелудочной железы вследствие дуоденогастрального рефлюкса.

ОСТРЫЕ ДУОДЕНОГАСТРАЛЬНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ

Решающим методом диагностики острых гастродуоденальных язв является эзофагогастродуоденоскопия. Эндоскопическая картина характерна – язвы могут быть одиночными и множественными. Диаметр язвы обычно не превышает 1 см, но может достигать и более значительных размеров, форма обычно овальная или круглая. Характерными признаками кровотечения являются кровавая рвота и мелена, выраженная анемия.

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ СТРЕССОВЫХ ЯЗВАХ

Стрессовые язвы и кровотечения из них возникают вследствие разнообразных и чрезвычайных раздражителей, которыми могут быть оперативные вмешательства, психоэмоциональная и физическая травмы, обширные ожоги, шок, обморожение, сепсис. К стрессовым язвам относятся гастродуоденальные изъязвления у больных с тяжелой легочной, сердечно-сосудистой, печеночной, почечной недостаточностью, с инфекционными заболеваниями: полиомиелитом, столбняком, тифом и др.

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ЯЗВАХ

Ульцерогенным свойством обладают различные лекарственные препараты – чаще всего ацетилсалициловая кислота (АСК), индометацин, бутадиян, кортикостероиды, резерпин, атофан, кофеин, цитостатики, и т.д.

КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЗ ПЕПТИЧЕСКИХ ЯЗВ Ж-К АНАСТОМОЗОВ

В настоящее время разработаны показания к органосохраняющему оперативному лечению при дуоденальных язвах в детском возрасте. Приоритет отдается ваготомии. Высока опасность рецидивных кровотечений в случае удаления желудка с наложением гастроэнтероанастомоза.

КРОВОТЕЧЕНИЯ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Клиническая картина портальной гипертензии характеризуется триадой основных симптомов: спленомегалией, асцитом, кровотечением из варикозно-расширенных вен пищевода или желудка.

В зависимости от препятствия току крови в системе воротной вены выделяют три формы блокады: внутripеченочную, внепеченочную, смешанную.

Основными причинами **внутripеченочного** портального блока бывают врожденные и приобретенные диффузные заболевания печени: цирроз, фиброхолангиокистоз и пр.

К возникновению **внепеченочной** формы портальной гипертензии приводят пороки развития воротной вены, сдавление ее извне кистами, опухолями, рубцами. Она может быть следствием постнатальной облитерации в результате флебита и тромбоза воротной вены. У детей старшего возраста развитие тромбоза в сосудах системы воротной вены связывают с травмой и воспалительными заболеваниями органов брюшной полости.

Смешанная форма портальной гипертензии характеризуется сочетанием внутripеченочной (цирроз печени) и внепеченочной (тромбоз воротной вены) форм.

Кровотечения чаще наблюдаются у детей с **внепеченочной** формой портальной гипертензии – 85% больных.

СИНДРОМ МАЛЛОРИ-ВЭЙССА

Синдром Маллори—Вейсса представляет собой остро возникшие линейные разрывы слизистой оболочки желудка в области кардии, сопровождающиеся кровотечением, нередко профузным. Наиболее частой причиной синдрома является рвота при переедании либо при гастроэнтерологических заболеваниях: остром панкреатите, остром холецистите и т. д. Кровотечение возникает после поднятия тяжестей, при травмах живота, особенно верхней его половины, при сильном кашле.

Причиной кровавой рвоты может быть кровотечение из верхних дыхательных путей, гематологические заболевания, удвоение желудка, пилоростеноз, острое расширение желудка, инородные тела ЖКТ. Причины мелены также разнообразны: неспецифический язвенный колит, болезнь Крона, дивертикул подвздошной кишки, удвоение кишечника.

Наличие кровавой рвоты и мелены у детей по существу всегда, за редким исключением, свидетельствует о ЖКК. Решающее значение в определении источника кровотечения имеют современные эндоскопические методы исследования, с помощью которых можно в подавляющем большинстве случаев (95—98%) не только визуализировать место поражения слизистой оболочки пищеварительного тракта, но также осуществить необходимые лечебные манипуляции.

Лечение детей с язвенными и неязвенными ЖКК всегда является комплексным. Выбор между консервативным и хирургическим методами лечения определяется тяжестью кровопотери и продолжающимся кровотечением. Обычно лечение детей с кровотечением начинают с консервативных мероприятий, преследуя цель остановить кровотечение.

ЛЕЧЕБНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ОСТРОМ КРОВОТЕЧЕНИИ

При первых признаках кровотечения необходимо строго выполнять классическую триаду действий: холод, голод и покой; при этом ребенок должен транспортироваться только на носилках

В случае продолжающегося кровотечения, подтвержденного эндоскопически, проводится гемостатическая терапия.

МЕСТНЫЕ ГЕМОСТАТИЧЕСКИЕ МЕРОПРИЯТИЯ.

1. желудочная гипотермия, когда применяют открытый лаваж «ледяными» жидкостями: водой, изотоническим раствором NaCl, щелочными растворами. Это позволяет добиться временной остановки кровотечения и провести эндоскопическое исследование в полном объеме с последующим выполнением других лечебных мероприятий.

2. промывание желудка гемостатическими и сосудосуживающими смесями, включающими фибриноген, тромбин, аминокaproновую кислоту, сосудосуживающие препараты (норадреналин, мезатон и др.), охлажденный раствор контрикала (трасилола). Показанием является наличие у больных с кровотечением повышенного местного фибринолиза. Процедура эффективна лишь при небольших капиллярных кровотечениях.

3. эндоскопическая диатермокоагуляция является простым и достаточно надежным средством остановки кровотечений из ангиом, применяется у детей с умеренным ЖКК.

4. пленкообразующие аэрозоли и медицинский клей также применяют во время эндоскопии при незначительных кровотечениях у детей с язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки. В качестве пленкообразующих аэрозолей используют лифузол и его аналоги (гентопласт, гастрозоль). Так, использование феракрила позволяет получить терапевтический эффект у 80% больных

5. перспективным методом является эндоваскулярная терапия или **склеротерапия**, когда используют искусственную регионарную эмболизацию сосудов с помощью лизирующих (желатиновая губка) и нелизирующих (полидоканол, полистиролы и др.) средств.

ОБЩИЕ ГЕМОСТАТИЧЕСКИЕ МЕРОПРИЯТИЯ.

Наряду с местными гемостатическими мероприятиями проводят терапию гемостатиками общего действия: вводят в возрастных дозировках викасол внутримышечно, кальция хлорид внутривенно, этамзилат (дицинон) внутривенно или внутримышечно, аминокaproновую кислоту внутривенно капельно. К гемостатическим препаратам общего действия также относятся глюкокортикоиды (преднизолон, гидрокортизон и др.), антигистаминные препараты, аскорбиновая кислота и др. Важно учитывать состояние свертывающей системы крови и проводить терапию гемостатическими средствами с осторожностью и под контролем агрегатного состояния крови.

Эффективным препаратом при кровоточащих острых язвах и эрозиях является полипептид секретин. Он снижает как базальную, так и стимулированную желудочную секрецию, регулирует высвобождение гастрина.

Синтетический аналог соматостатина сандостатин, или октреотид, обладает мощным и продолжительным действием, показан при кровотечениях из варикозно-расширенных вен пищевода. Вводят внутривенно сначала одномоментно 50 мкг, затем по 20—25 мкг/ч в течение 48 ч.

Центральным звеном в лечении больных с острым кровотечением является проведение инфузионно-трансфузионной заместительной терапии. Для коррекции гиповолемии и связанных с ней осложнений применяют объемозамещающие или гемодинамические кровезамещающие жидкости, гемостатические препараты, кровезамещающие жидкости, выполняющие кислородтранспортную функцию.

Объемозамещающие жидкости: синтетические плазмозамещающие растворы, аутогенные

плазмозаменители, препараты цельной крови. Все эти растворы имеют высокую объемозамещающую способность, не обладают токсичностью и длительное время удерживаются в кровеносном русле.

Среди синтетических плазмозамещающих растворов наиболее широко распространенными являются **декстраны** — полисахариды, состоящие из отдельных молекул глюкозы в 0,9% растворе хлорида натрия или 5% растворе глюкозы. Декстраны оказывают дезагрегационное действие и тем самым улучшают реологические свойства крови.

Другой декстран — **полиглюкин** по своему гемодинамическому действию превосходит все известные коллоидные кровезаменители, хотя и не обладает дезагрегационным свойством. Он представляет собой 6% коллоидный раствор водорастворимого полимера глюкозы с молекулярной массой $60\,000 \pm 10\,000$. Имея высокую молекулярную массу, полиглюкин длительное время (4—5 сут) циркулирует в крови. Под влиянием полиглюкина развивается гемодилюция, что способствует снижению вязкости крови и улучшению капиллярного кровотока. Препарат противопоказан детям с тромбоцитопенией, дефицитом фактора VIII крови.

Эффективным препаратом является **реополиглюкин**, представляющий собой 10% раствор низкомолекулярного декстрана (молекулярная масса 30 000—40 000). Вызывая гемодилюцию и увеличивая электроотрицательный заряд эритроцитов, реополиглюкин улучшает реологические свойства крови, снижает ее вязкость, оказывает дезагрегационное действие, обладает, как и полиглюкин, антитромботическим эффектом.

Из аутогенных плазмозаменителей широко используют нативную **плазму**, концентрат нативной плазмы, антигемофильную нативную плазму, тромбоплазму, замороженную нативную плазму, сухую замороженную плазму. Эти препараты улучшают реологические свойства крови, способствуют восстановлению центральной и периферической гемодинамики, нормализуют обменные процессы. Переливание плазмы осуществляют с учетом групповой принадлежности и после проведения биологической пробы. Для поддержания коллоидно-осмотического давления крови вводят **альбумин**, который может длительное время удерживаться в сосудистом русле (период полураспада от 6 до 11 дней). В качестве гемодинамического кровезаменителя также используют **протеин**, состоящий из альбуминов (75—80%) и стабильных альфа- и бета-глобулинов (20—25%).

Из препаратов цельной крови в качестве объемозамещающих кровезамещающих жидкостей чаще применяют **консервированную кровь**.

Кровезамещающие жидкости, выполняющие кислородтранспортную функцию крови. К ним относятся цельная консервированная кровь и препараты эритроцитов.

Единых подходов к трансфузии нет. Считается, что «переливание крови становится необходимым в тех случаях, когда содержание гемоглобина падает ниже 80 г/л. Гемотрансфузия показана всем детям с тяжелой (III) и средней (II) степенью кровопотери, что связано с тяжестью состояния больных и выраженными изменениями обмена веществ.

Гемостатические препараты для внутривенного введения являются эффективным средством лечения при острых ЖКК. В группу гемостатических средств относят свежую цельную кровь, тромбоцитную массу, криопреципитат, антигемофильный глобулин, протромбиновый комплекс, фибриноген. Чаще применяют криопреципитат, представляющий собой концентрат фактора VIII свертывания крови, и антигемофильный глобулин.

НЕОТЛОЖНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ОСТРО ВОЗНИКШЕМ КРОВОТЕЧЕНИИ

этап	мероприятие	лекарственные средства
I	Промывание «ледяными» растворами	Ледяная вода, изотонический раствор натрия хлорида, 2% раствор натрия гидрокарбоната, 5% раствор АКК

II	Гемостаз	А. Эндоскопический а) орошение источника кровотечения охлажденным 5% раствором аминокaproновой кислоты, 10% раствором кальция хлорида, 0,1% раствором норэпинефрина б) диатермокоагуляция в) фотокоагуляция г) клеевая аппликация Б. Эндоваскулярный а) введение в артерии 0,2—0,3 мл питуитрина для инъекций, 1 мл 12,5% раствора этамзилата, 5—10 мл 5% раствора АКК б) эмболизация артерий В. Терапевтический а) введение внутрь 5% раствора АКК б) введение внутримышечно 1% раствора викасола, 12% раствора этамзилата, питуитрина в) введение внутривенно 10% раствора кальция хлорида, раствора фибриногена, 5% раствора АКК, питуитрина
III	Инфузионно-трансфузионная заместительная терапия	Переливание крови, ее компонентов, белковых препаратов, кровезамещающих жидкостей
IV	При отсутствии эффекта — операция	

Ребенку, поступившему в стационар по поводу ЖКК, проводят экстренную ФЭГДС. В случае выявления источника кровотечения производят эндоскопический или терапевтический гемостаз. В зависимости от результатов назначают инфузионно-трансфузионную заместительную терапию, объем и характер которой зависят от состояния больного и темпов кровотечения. При отсутствии эффекта и по жизненным показаниям осуществляется оперативное вмешательство.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Оперативное вмешательство предпринимают при непрекращающемся ЖКК либо при перфорации язвы. Абсолютным показанием к операции на высоте кровотечения является одномоментное наличие у ребенка перфорации язвы.

Большое значение придается эндоскопическим признакам ЖКК, динамический контроль за которыми стал возможен благодаря современной аппаратуре. Определены прогностически неблагоприятные признаки, свидетельствующие о возможном рецидиве кровотечения: 1) аррозированный или «видимый» кровеносный сосуд; 2) значительные размеры язвы (более 5 мм в ДПК и более 15 мм в желудке); 3) расположение язвы на задней стенке луковицы ДПК или малой кривизне желудка; 4) высокий уровень базальной секреции желудка (более 5 ммоль/л); 5) наличие сопутствующих заболеваний с повышенной кровоточивостью.

Радикальным методом лечения при язвенном кровотечении является резекция желудка. Как и у взрослых это 2 метода: Бильрот-1 и Бильрот-2 в модификации Гофмейстера-Финстерера. Все чаще в педиатрической практике стали использовать ваготомию — при этом снижается активность кислотно-пептического фактора и усиливается местный гемостаз.

КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Включает строгий постельный режим, диетотерапию, медикаментозное и немедикаментозное лечение.

ПОСТЕЛЬНЫЙ РЕЖИМ

Важным условием выхаживания больного является создание физического и психического покоя

не только в период кровотечения, но и после него. Горизонтальное положение ребенка обеспечивает улучшение кровоснабжения желудка за счет уменьшения гравитационного давления, а тем самым внутрижелудочного и внутрикишечного давления.

ДИЕТОТЕРАПИЯ

После остановки кровотечения назначают диету № 1а (на 5-7 дней), затем диету № 1б (на 10-14 дней), а далее диету № 1 (не менее 3 месяцев). На последующие 2 года назначают диету № 5, причем следует уделять внимание не столько характеру пищи, сколько частому и регулярному её приему, важно избегать длительных (более 3 часов) интервалов между приемами пищи.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1. Витаминотерапия – витамины А, Е, группы В (В₁, В₂, В₆), вит U (сок белокочанной капусты) в возрастных дозировках

2. Антисекреторные препараты:

а. блокаторы H₂ рецепторов, пленкообразующие (де-нол, сукральфат)

б. Селективные блокаторы М-холинорецепторов, блокаторы Н⁺, К⁺-АТФазы (омепразол) аналог энкефалинов (даларгин)

ДОМПЕРИДОЛ (мотилиум), реглан, и их аналоги используют при диспептическом синдроме, недостаточности кардиоэзофагеального сфинктера.

ГАСТРОЦИПИН по 100-150 мг в день улучшают микроциркуляцию желудка

ЦИМЕТИДИН – снижает объем секреции пепсина

ДАЛАРГИН – оказывает антисекреторное влияние, нормализует микроциркуляцию в зоне язвы, стимулирует регенерацию слизистой.

АЛЬМАГЕЛЬ, альмагель А – блокаторы пепсина, обладают обволакивающими свойствами.

ВИКАЛИН, викаир – связывают ион хлора, уменьшают моторику желудка и купируют спастическую боль.

МААЛОКС – антацидный препарат, применяется при кровотечении из пищевода, синдроме Маллори-Вэйсса, кровавой рвоте

ТОПАЛКАН –

ВЕНТЕР (сукральфат, андапсин) – связывается с альбуминами и фибрином дна язвы, образуя защитную пленку

ДЕ-НОЛ образует коллоидную массу, обволакивая париетальные клетки, формируя защитную пленку в язвенном кратере.

Лечение язвенной болезни, вызванной хеликобактером, представляет трудную задачу и требует введения в комплексную противоязвенную терапию противомикробных лекарственных средств (де-нол+амоксацилин, де-нол+трихопол+фуразолидон,)

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ занимает важное место в лечении и реабилитации больных. Используются физические методы воздействия (импульсные токи, гальванизация, электрофорез, лазеротерапия), лечебные минеральные воды, лечебные грязи, озокерито- и парафинолечение.

V. Предварительный контроль знаний.

1. Виды ЖКК, характерные для детей разных возрастных групп
2. Классификация причин ЖКК
3. Основные клинические проявления ЖКК
4. Клинические и лабораторные методы диагностики
5. Рентгенологические и эндоскопические методы исследования
6. Ангиографический и радиоизотопный методы диагностики
7. Неотложные лечебные мероприятия при остром кровотечении
8. Показания к хирургическому лечению
9. Основные положения консервативного лечения.
10. Составить план обследования ребенка с признаками ЖКК
11. Интерпретация данных лабораторных и инструментальных методов обследования ребенка
12. Дифференциальная диагностика

VI. Окончательный контроль знаний.

Ситуационная задача № 1

Ребенок в возрасте 14 лет поступил в приемное отделение с жалобами на рвоту с примесью крови. Заболел внезапно. Состояние тяжелое, бледный, Рс 120 в 1 минуту, частый, слабого наполнения, АД 60/30. При пальпации живот мягкий, печень ниже реберной дуги на 1,5 см селезенка у края реберной дуги, безболезненна. Анализ крови – гемоглобин 80 г/л, соэ 16 мм/час

1. Предположительный диагноз

2. Дифференциальная диагностика -
3. Лечебные мероприятия

Ситуационная задача № 2

Девочка 4-х лет жалуется на сильную боль в заднем проходе во время акта дефекации. Последние порции кала окрашены алой кровью. Отмечается склонность к запорам.

- 1) Предварительный диагноз?
- 2) Какие исследования подтвердят его?
- 3) Какие ещё симптомы могут присоединиться?
- 4) Лечебная тактика?
- 5) Подробный план лечения?

Ситуационная задача № 3

В приёмный покой ЦРБ доставлена девочка 7 лет через полчаса после автомобильной катастрофы. Дежурным врачом заподозрен разрыв полого органа брюшной полости. Состояние ребёнка крайне тяжёлое, выражены признаки шока.

1. На основании каких клинических признаков дежурный врач мог заподозрить разрыв полого органа брюшной полости?
2. Каковы дополнительные методы диагностики:
3. Лечебная тактика?

Ситуационная задача № 4

Ребёнок 4-х месяцев заболел остро около 20 часов назад: появились приступы внезапного беспокойства, чередуемые с периодом успокоения, многократная рвота. При осмотре состояние тяжёлое, ребёнок вялый, адинамичный. Кожные покровы бледные, сухие, температура тела 38⁰С. Пульс – 130 в 1 мин. Живот несколько вздут, при пальпации мягкий, в правом подреберье нечётко пальпируется опухолевидное образование плотнoэластической консистенции, умеренно смещаемое. Пальпация образования провоцирует болевой приступ. Стула нет в течение суток, при ректальном осмотре - симптом «малинового желе». Диурез снижен.

- 1) Предположительный диагноз?
- 2) Что надо предпринять для подтверждения ваших предположений?
- 3) Тактика хирурга?

Ситуационная задача № 5

В детское отделение поступил ребёнок 1 года через 4 часа от начала заболевания. Направлен участковым педиатром с диагнозом: «инвагинация кишечника». Заболевание началось внезапно, среди полного здоровья, и проявляло себя беспокойным поведением ребёнка, которое чередовалось со «светлыми» промежутками, однократно был жидкий стул без патологических примесей.

- 1) Какие ещё клинические признаки могут свидетельствовать в пользу кишечной инвагинации?
- 2) Какие формы инвагинации различают?
- 3) С какими заболеваниями чаще всего приходится дифференцировать инвагинацию кишечника?
- 4) Какой метод дополнительного исследования при этом является ведущим?
- 5) Лечебная тактика при установлении диагноза.
- 6) Противопоказания к консервативному методу лечения при инвагинации.

VII обеспечение занятия:

1-2 тематических больных, слайды по теме «ЖКК», рентренограммы, тестовые задания, ситуационные задачи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Запруднов А.М., Григорьев К.И., Дронов А.Ф. «Желудочно-кишечные кровотечения у детей», Москва, Медицина 1998
2. Баиров Г.А. «Неотложная хирургия детей» Ленинград, Медицина, 1973
3. Братуев В.Д. «Дифференциальная диагностика и лечение острых ЖКК» Киев, Здоровья, 1991
4. Исаков Б.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. «Абдоминальная хирургия у детей» Москва, Медицина 1993
5. Крылов А.А., Зкмляной А.Г. «Неотложная гастроэнтерология» Москва, Медицина 1988
6. Шерцингер А.Г., Ермашинцев А.К., Лебедев В.М. «К вопросу о диагностике и консервативном лечении из варикозно расширенных вен пищевода и желудка» // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии – 1995 -№ 2, с.65-68

ГРЫЖА ПУПОЧНОГО КАНАТИКА. ГАСТРОШИЗИС.**Обоснование темы**

Это пороки развития, при которых через дефект передней брюшной стенки выпадают органы брюшной полости. Гастрошизис - „внепупочная аномалия брюшной стенки" в отличие от омфалоцеле, располагающегося строго по проекции пупочного кольца. Незрелость новорожденных при этих пороках отмечена в 5 % случаев, при грыже пупочного канатика - в 10 %. Сопутствующие пороки развития (врожденные пороки сердца, мочеполовой системы, опорно-двигательного аппарата, ЦНС, лицевого скелета) при гастрошизисе встречаются реже - в 1 и 15 % случаев соответственно. Из сочетанных пороков развития наиболее часты атрезии тонкой кишки, меккелев дивертикул.

Определение целей занятия

Студент должен знать	Студент должен уметь
<u>Эмбриология</u> Эмбриогенез органов брюшной полости и брюшной стенки <u>Анатомия и физиология</u> Анатомия брюшной стенки.	<u>Сбор анамнеза</u> Сбор акушерского анамнеза. Получение необходимых сведений при сборе анамнеза жизни матери Получение необходимых сведений при сборе анамнеза заболевания.
<u>Патогенез</u> Характер морфологических изменений во внутренних органах. Характер нарушений гомеостаза.	<u>Объективное обследование</u> Осмотр грыжевого содержимого, определение типа омфалоцеле. Осмотр выпавших органов при гастрошизисе. Выявление сопутствующих пороков развития.
<u>Классификация</u> Анатомическая классификация. Клиническая классификация.	<u>Интерпретация результатов исследований</u> Оценка результата общего анализа крови. Определение состояния гемодинамики.
<u>Клиника</u> Особенности местных проявлений при омфалоцеле. Особенности местных проявлений при гастрошизисе.	<u>Участие в консервативном лечении</u> Наложение асептической повязки на эвентрированные органы. Особенности транспортировки больных.
<u>Диагностика</u> Данные физикального обследования при грыже пупочного канатика. Данные физикального обследования при гастрошизисе. Данные лабораторных и специальных методов исследования. Особенности дифференциальной диагностики у детей.	<u>Участие на операции</u> Ассистирование на операции. Фиксация эвентрированных внутренних органов в подвесном мешочке.
<u>Лечение</u> Вид обезболивания. Методы оперативного лечения омфалоцеле и гастрошизиса Послеоперационное ведение.	

Грыжей пупочного канатика, пуповинной грыжей или эмбриональной грыжей (omphacele) называют порок развития, при котором к моменту рождения ребенка часть органов брюшной полости располагается внебрюшинно - в пуповинных оболочках, состоящих из амниона, вартонова студня и первичной недифференцированной брюшины.

В раннем эмбриогенезе в результате несовпадения "критических периодов развития" кишечника в брюшной полости, последняя не может вместить быстро увеличивающиеся в объеме кишечные петли. Располагаясь внебрюшинно, в пуповинных оболочках, они проходят временную стадию "физиологической эмбриональной грыжи", а затем, выполнив "процесс вращения", возвращаются в увеличивающуюся брюшную полость. Если в результате нарушения процесса вращения кишечника, недоразвития брюшной полости или нарушения замыкания брюшной стенки часть органов остается в пуповинных оболочках, ребенок рождается с грыжей пупочного канатика.

В зависимости от времени остановки развития передней брюшной стенки различают два основных вида пуповинных грыж - эмбриональные и фетальные. При эмбриональных грыжах печень не имеет фиброзной оболочки (глиссоновой капсулы) и срастается с оболочками пуповины.

Популяционная частота - 1:6000 новорожденных. Тип наследования предположительно аутосомно-доминантный и сцепленный с X-хромосомой. Примерно у 65% детей с эмбриональными грыжами встречаются сочетанные пороки развития сердца (тетрада Фалло), желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы, синдром Беквита-Видемана.

Клиника и диагностика. При осмотре ребенка обнаруживают, что часть органов брюшной полости находится в пуповинных оболочках. Размеры грыжевого мешка варьируют от небольшого (2-5 см) до гигантского - 15-20 см.

Грыжевыми воротами является расширенное пупочное кольцо, размеры дефекта которого колеблются от 1-2 см до значительного. В зависимости от размеров дефекта пупочного кольца грыжа может быть удлинненной с узкими воротами либо полушаровидной. Пуповина переходит в верхушку грыжевого мешка, в котором проходят три пупочных сосуда до вхождения в брюшную полость. Содержимым грыжевого мешка может быть кишечник, желудок, печень. При дефекте диафрагмы наблюдается эктопия сердца. В первые часы после рождения пуповинные оболочки, образующие грыжевой мешок, блестящие, прозрачные, белесоватого цвета. Однако уже к исходу первых суток они высыхают, мутнеют, затем инфицируются и покрываются фибринозными наложениями.

Если не проводятся мероприятия по профилактике и лечению инфицированных оболочек, могут развиваться перитонит и сепсис. При истончении и разрыве оболочек наступает эвентрация внутренних органов, развивается перитонит.

По классификации грыжи пупочного канатика подразделяются следующим образом: по размерам: небольшие (до 5 см); средние (до 10 см); большие (более 10 см); по состоянию грыжевых оболочек: неосложненные (неизмененные грыжевые оболочки); осложненные (разрыв оболочек, гнойное их расплавление, кишечные свищи). Диагностика грыж пупочного канатика не представляет затруднений.

Лечение детей с грыжами пупочного канатика начинают сразу по установлении диагноза. Применяют два метода лечения: оперативный и консервативный. Радикальному оперативному вмешательству подлежат новорожденные с малыми и средними грыжами при хорошо сформированной брюшной полости и отсутствииотягчающих факторов (глубокая недоношенность, родовая травма, сепсис). Операция сводится к иссечению пуповинных оболочек, вправлению внутренностей и пластике передней брюшной стенки.

Консервативное лечение показано детям с большими размерами грыжи, недоразвитием брюшной полости, отягченным преморбидным фоном. Сразу после рождения обрабатывают оболочки 2% настойкой йода, спиртом, 5% раствором перманганата калия с последующим наложением стерильных повязок.

В результате ежедневных перевязок оболочки превращаются в струп черного цвета, непроницаемый для инфекции. По мере появления грануляций отторгается коагуляционный струп и начинается краевая эпителизация.

В этот период показаны повязки с препаратами, стимулирующими регенерацию (ируксол, бальзам Шостаковского, солкосерил и др.). Грыжевой мешок постепенно покрывается эпителием, сморщивается, уменьшается, содержимое частично погружается в брюшную полость. Полная эпителизация наблюдается через 2-2,5 месяца.

Для сокращения сроков консервативного лечения в настоящее время широко используется метод постепенного погружения внутренних органов в брюшную полость с поэтапной перевязкой от дна грыжевого мешка. После консервативного лечения формируется вентральная грыжа. Ее устраняют оперативным путем в возрасте 2-5 лет. Предварительно выполняют функциональную пробу, позволяющую выяснить степень компенсации повышения внутрибрюшного давления при вправлении грыжи. Если частота пульса и дыхания, показатели газового состава крови остаются в пределах нормы возможно устранение грыжи. При учащении пульса и одышки, операцию откладывают до тех пор, пока брюшная полость не достигнет достаточного размера. В дооперационном периоде в обязательном порядке проводят массаж мышц брюшной стенки, лечебную гимнастику и применяют бандаж, препятствующий выпячиванию внутренних органов.

Прогноз при грыжах пупочного канатика всегда серьезный, особенно у незрелых детей с сочетанными пороками развития. Дети, успешно оперированные в периоде новорожденности, в дальнейшем растут и развиваются нормально.

Гастрошизис, или внутриутробная эвентрация внутренних органов, относится к тяжелым порокам развития, который характеризуется дефектом передней брюшной стенки не более 2-3 см в диаметре. Этот дефект почти всегда локализуется справа от пуповины, причем пуповина выходит нормально. Грыжевой мешок никогда не развивается. Через дефект в передней брюшной стенке выпадает короткий,

не совершивший поворот отдел средней кишки, кровоснабжаемый от верхней брыжеечной артерии. Кишка короче обычной, эдематически пропитана, в три-четыре раза больше обычного по диаметру, с серозной оболочкой и признаками зародышевого перитонита. Кишечные петли часто спаиваются друг с другом.

Отеку кишечной стенки способствуют сдавление ее узкими краями дефекта брюшной стенки, нарушение венозного и лимфооттока. Просвет кишки заполнен густым и вязким меконием.

Клиника и диагностика. Диагноз обычно не вызывает затруднений. Важное значение имеют внутриутробная диагностика данного порока и планирование оперативного родоразрешения. В противном случае при прохождении плода по родовым путям эвентрированные внутренние органы получают дополнительную травму (кровоизлияния, разрывы, инфицирование). Дети чаще рождаются незрелыми и малокровными, тяжесть их состояния после рождения обусловлена болевым перинатальным шоком, анурией.

Гастрошизис необходимо **дифференцировать** от грыжи пупочного канатика при разрыве ее оболочек в момент родов. При гастрошизисе грыжевой мешок отсутствует.

Лечение только оперативное, после выведения ребенка из шока и восстановления диуреза (общее обезболивание, новокаиновая блокада брыжейки, инфузионная и антибактериальная терапия). Сложность хирургического лечения заключается в том, что резко недоразвитая брюшная полость не в состоянии вместить отечные и утолщенные кишечные петли. В связи с этим над внутренними органами ушивают отсепарированную кожу либо синтетическую ткани, формируют "вентральную" грыжу. В послеоперационном периоде в связи с трофическими расстройствами и текущим перитонитом длительно не налаживается пассаж пищи по кишечнику, требуются рациональное парентеральное питание и интенсивная терапия.

Прогноз намного хуже, чем при эмбриональной грыже, хотя сочетанные пороки развития встречаются гораздо реже. Операцию по поводу сформированной вентральной грыжи выполняют у детей в возрасте 2-5 лет.

Предварительный контроль знаний

- 1) Определение омфалоцеле и гастрошизиса.
- 2) История вопроса.
- 3) Теория возникновения омфалоцеле и гастрошизиса.
- 4) Патоморфологические признаки хронического остеомиелита.
- 5) Клинические формы омфалоцеле и гастрошизиса.
- 6) Антенатальная диагностика омфалоцеле и гастрошизиса.
- 7) Выбор метода лечения при грыже пупочного канатика.
- 8) Показания и противопоказания к оперативному лечению.
- 9) Двухэтапный способ операции по Gross.

Окончательный контроль знаний

1. Какие клинические формы эмбриональных грыж пупочного канатика различают в хирургической практике?
 1. Малых размеров
 2. Шаровидные
 3. Полушаровидные
 4. Средних размеров
 5. На ножке
 6. Больших размеров
 7. Асимметричные
 8. Ложные
 9. Истинные
2. В каких случаях показана экстренная операция при эмбриональных грыжах пупочного канатика?
 1. При грыже больших размеров
 2. Грыже малых размеров
 3. Грыже средних размеров
 4. Разрыве оболочек грыжи
 5. Грыжах на ножке

6. Ущемлении грыжи
7. При сопутствующем пороке сердца
3. Какие цели преследует операция при эмбриональной грыже пупочного канатика?
 1. Закрытие дефекта кожей
 2. Пластику дефекта мышечно-апоневротической стенки живота
 3. Резекцию части выпавшего кишечника
 4. Увеличение объема брюшной полости
4. Среди перечисленных анатомо-физиологических особенностей у новорождённого с гастрошизисом укажите нехарактерную:
 1. Небольшой размер дефекта передней брюшной стенки;
 2. Грыжевой мешок отсутствует;
 3. Выраженный отёк и инфильтрация кишечных петель;
 4. Сопутствующие генетические заболевания;
 5. Сочетанная атрезия кишки.
5. В клинику поступил новорождённый с гастрошизисом через 5 часов после рождения. В родильном доме никакой терапии не проводилось. Укажите среди развивающихся патологических симптомов нехарактерный:
 1. гипотермия;
 2. гемоконцентрация;
 3. гиповолемия;
 4. декомпенсированный ацидоз;
 5. декомпенсированный алкалоз.

Обеспечение занятия

- 1) Тематические больные (1-2).
- 2) Таблицы: Грыжа пупочного канатика. Гастрошизис.
- 3) Слайды: фото больных, схемы операций.
- 4) Тестовые задания.

Литература

- 1) Хирургические болезни у детей. Учебник. Исаков Ю.Ф. - 2004 г
- 2) Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. - 2009.
- 3) Атлас детской оперативной хирургии. П.Пури, М.Гольварт. - М.: МЕДпресс-информ. – 2009.
- 4) Детская оперативная хирургия: Руководство. Тихомирова В.Д. - 2001.
- 5) Срочная хирургия у детей. Баиров Г.А. – Л. – Медицина. – 1998.
- 6) Детская хирургия. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. / Пер. и русское изд. Т.К.Немилова - Л., 2006, в 3 томах.

Тема: «Аномалии желточного протока. Синдром дряблого живота».

Обоснование темы

Неполное обратное развитие желточного протока ведет к образованию различных аномалий, которые могут длительно оставаться незамеченными или не беспокоить ребенка. Однако имеются многочисленные сообщения об острых хирургических заболеваниях, связанных с неполным обратным развитием желточного протока. Наиболее часто осложнения возникают у детей в возрасте от 3 до 10 лет и бывают связаны с наличием дивертикула Меккеля или широкого свища пупка. Синдром дряблого живота - это тяжелый порок развития, характеризующийся аплазией мышц передней брюшной стенки в сочетании с обструктивными уropатиями, возникшими в период эмбриогенеза, крипторхизмом у мальчиков.

Определение целей занятия

Студент должен знать:

- 1) Эмбриогенез органов брюшной полости.

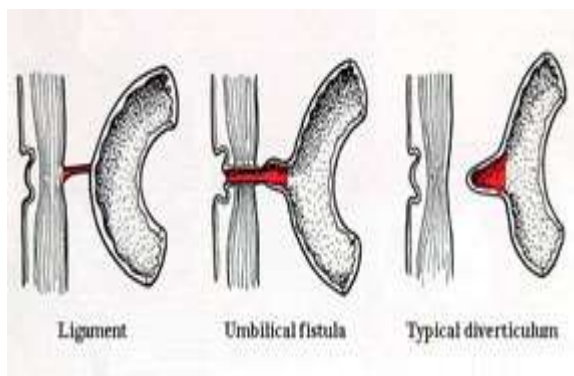
- 2) Клинику, диагностику и лечение дивертикула Меккеля.
- 3) Клинику, диагностику и лечение полного свища пупка.
- 4) Клинику, диагностику и лечение неполного свища пупка.
- 5) Клинику, диагностику и лечение аплазии брюшной стенки.

Студент должен уметь:

- 1) Собрать анамнез.
- 2) Провести зондирование свища пупка.
- 3) Интерпретировать результаты фистулографии.
- 4) Интерпретировать данные ультразвукового исследования при аплазии мышц брюшной стенки.
- 5) Провести перевязку при неполном свище пупка.

В первые недели внутриутробного развития человека функционируют эмбриональные протоки - желточный и мочевой, которые входят в состав пупочного канатика. Первый служит для питания эмбриона, соединяя кишечник с желточным мешком, по второму осуществляется отток мочи в околоплодные воды.

На 3-5-м месяце внутриутробной жизни наблюдается обратное развитие протоков. Мочевой проток, в частности, полностью атрофируется и превращается в срединную связку, располагающуюся с внутренней поверхности передней брюшной стенки.



Возможны различные нарушения облитерации желточного протока. В зависимости от того, в какой степени и на каком уровне сохранился необлитерированный проток, различают: 1) свищи пупка полные и неполные; 2) дивертикул подвздошной кишки; 3) энтерокистому. Анатомические варианты этой аномалии показаны на рисунке.

Полные свищи пупка возникают в тех случаях, когда желточный проток остается открытым на всем протяжении. При этом содержимое подвздошной кишки выделяется через пупочную ранку.

Клиника и диагностика. В случае необлитерированного желточного протока при рождении ребенка обращают внимание на аномально утолщенный пупочный канатик и несколько расширенное пупочное кольцо. Отпадение пуповины чаще задерживается, а после того, как это произошло, в центре пупочной ямки обнаруживается свищевое отверстие с яркой слизистой оболочкой и кишечным отделяемым.



В тех случаях, когда свищ широкий и достаточно длинный, при беспокойстве ребенка может возникнуть эвагинация кишки, сопровождающаяся кишечной непроходимостью. Раннее отсечение пуповины на 2-3 сутки жизни в случае необлитерированного желточного протока часто осложняется эвентрацией кишечных петель через дефект брюшины в пупочной ямке. Кишечная петля, ущемленная в пупочном кольце, может некротизироваться.

Диагноз полного свища пупка не труден и при широком свище ставится на основании характерных выделений. Ценным диагностическим приемом является фистулография.

Лечение. Единственный способ лечения полных свищей пупка - оперативное вмешательство, которое во избежание осложнений (эвагинация, инфицирование, кровотечение) производят сразу после установления диагноза. Операция заключается в иссечении свищевого хода на всем протяжении от пупка до подвздошной кишки лапаротомным доступом.

НЕПОЛНЫЙ СВИЩ ПУПКА

Неполные свищи пупка образуются при нарушении облитерации дистального отдела желточного протока и наблюдаются значительно чаще полных. Клиника и диагностика. Характерны скудные выделения из пупочной ямки, вследствие чего детей длительно лечат по поводу "мокнущего пупка". При присоединении инфекции отделяемое становится гнойным. Осмотр пупочной ямки позволяет обнаружить среди необильных грануляций точечное свищевое отверстие со скудным отделяемым. Для подтверждения диагноза производят зондирование свищевого хода. Если пуговчатый зонд удастся провести на глубину 1-2 см, диагноз свища становится несомненным.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с фунгусом пупка, для которого характерно разрастание грануляционной ткани на дне пупочной ямки из-за инфицирования и задержки эпителизации.

Лечение неполного свища пупка всегда начинают с таких консервативных мероприятий, как ежедневные ванны со слабым раствором перманганата калия, обработка свищевого хода раствором перекиси водорода и 3% настойкой йода; повязки с антисептиками (1% раствор хлорофилипта). В случае неэффективного консервативного лечения показана операция.

ДИВЕРТИКУЛ ПОДВЗДОШНОЙ КИШКИ (ДИВЕРТИКУЛ МЕККЕЛЯ)

Под этим названием известна патология, когда необлитерированной остается проксимальная часть желточного протока. Формы дивертикула различны. Обычно дивертикул располагается на стороне подвздошной кишки, противоположной брыжейке, в 20-70 см от илеоцекального угла и по форме напоминает короткий червеобразный отросток.

Дивертикул чаще имеет коническую (б) или цилиндрическую (а) форму. Он может припаиваться соединительнотканым тяжем (остаток желточного протока - в) к брыжейке, передней брюшной стенке или кишечным петлям. При гистологическом исследовании стенки дивертикула в ряде случаев обнаруживают дистопированную слизистую оболочку желудка или двенадцатиперстной кишки. Реже встречается ткань поджелудочной железы. Дистопия атипичной железистой ткани в дивертикуле является причиной одного из осложнений - эрозии его стенки и кишечного кровотечения.

Клиника и диагностика. Дивертикул подвздошной кишки чаще всего обнаруживают случайно при лапаротомии, предпринятой по другому поводу или в связи с развитием осложнений, среди которых наибольшее значение имеют кровотечение, воспаление (дивертикулит), инвагинация и другие виды кишечной непроходимости (странгуляция, заворот).

Кровотечение может возникать остро и быть обильным, но наблюдается и хроническое кровотечение малыми порциями. Кровь обнаруживают в кале, который имеет темно-коричневую окраску. При массивном кровотечении быстро развивается анемия; кровотечение может повторяться неоднократно.

Дивертикулит протекает с симптомами, сходными с острым аппендицитом (тошнота, боль в животе, повышение температуры, лейкоцитоз). Различить эти заболевания практически невозможно, поэтому при отсутствии изменений в червеобразном отростке во время лапароскопии необходимо провести ревизию тонкой кишки на протяжении около 70 см от илеоцекального угла. В случаях запоздалой диагностики дивертикулита наступает перфорация и развивается перитонит.

Кишечная инвагинация, начинающаяся с дивертикула, протекает с типичными симптомами (внезапное начало, приступообразная боль в животе, рвота, кишечное кровотечение). Дивертикул обнаруживают на операции после дезинвагинации.

Кишечная непроходимость может быть вызвана также перекрутом кишечных петель вокруг дивертикула, припаявшегося к передней брюшной стенке, или ущемлением их при фиксации дивертикула к брыжейке либо кишечным петлям. Клиническая картина типична для непроходимости кишечника. В ряде случаев симптомы нарастают медленно и сопровождаются явлениями сначала частичной, а затем полной кишечной непроходимости.

Диагностика дивертикула подвздошной кишки вызывает большие трудности. О нем чаще всего думают в случаях рецидивирующих кишечных кровотечений. В ряде случаев поставить правильный диагноз позволяет радиоизотопное исследование на основании локального накопления радиофармпрепара-

та, выявляющего эктопированную в дивертикул слизистую оболочку желудка. Для окончательного исключения диагноза применяют лапароскопию или пробную лапаротомию.

Кровоточащий дивертикул необходимо дифференцировать от ангиоматоза кишечника. Лечение оперативное - удаление дивертикула.

КИСТА ЖЕЛТОЧНОГО ПРОТОКА

При облитерации обоих концов протока и сохранившейся необлитерированной средней части возникает замкнутая полость, которая постепенно растягивается, заполняется секретом слизистой оболочки; образуется киста. Обычно она протекает бессимптомно или дети жалуются на неопределенного характера боль в животе. В ряде случаев кисты приводят к развитию серьезных осложнений (кишечная непроходимость, инфицирование содержимого). Лечение оперативное.

СИНДРОМ "ДРЯБЛОГО" ЖИВОТА

В медицинской литературе этот порок развития также известен под названием prune-belly syndrome. Его обычно характеризует триада: 1) аплазия мышц передней брюшной стенки; 2) двусторонний крипторхизм; 3) двусторонний мегауретер и гидронефроз. Синдром может быть неполным, если, например, аплазия мышц носит очаговый характер или отсутствует крипторхизм.

Порок встречается с частотой примерно 1:40 000 новорожденных. Наследуется рецессивно, сцеплен с X-хромосомой. Крайне редко он в сочетании первого и третьего признаков наблюдается у девочек. Синдрому довольно часто сопутствуют другие пороки развития: свищи пупка, врожденный вывих бедра,



косопласть, пороки сердца и пр. Клиника и диагностика. Живот "лягушачий", распластаный, кожа дряблая со множеством складок, через нее можно видеть валы перистальтики кишок и легко пропальпировать внутренние органы.

Ребенок мочится вялой струей из-за гипотонии мочевого пузыря. Застой мочи в мочевых путях ведет к развитию хронического пиелонефрита (лейкоцитурия, бактериурия, эпизоды высокой температуры). Нередко развивается запор.

При экскреторной урографии выявляют расширение собирательной системы почек и широкие извитые мочеточники. На цистограммах часто определяется пузырно-

мочеточниковый рефлюкс.

Дифференциальный диагноз проводят с расхождением прямых мышц живота, при котором пальпаторно выявляют разошедшиеся края хорошо выраженных мышц. Между ними при крике ребенка определяется продолговатое выпячивание, которое наиболее четко видно при поднимании лежащего ребенка за ручки.

Лечение в первую очередь направлено на повышение внутрибрюшного давления, что позволяет несколько улучшить функцию внутренних органов. С этой целью назначают широкий бандаж или производят пластическое укрепление передней брюшной стенки. Проводят лечение пиелонефрита. Операция по поводу мегауретера (моделирование мочеточника с реимплантацией в мочевой пузырь с антирефлюксной защитой) позволяет улучшить отток мочи, уменьшить степень почечной недостаточности. При почечной недостаточности накладывают двустороннюю нефростому. Низведение яичек в мошонку осуществляют при успешной пластике брюшной стенки и эффективной антирефлюксной операции на мочеточниках. Прогноз. Более половины больных погибают до периода совершеннолетия от почечной недостаточности. Остальные, как правило, вынуждены всю жизнь находиться под диспансерным наблюдением уролога и нефролога.

Предварительный контроль знаний

- 1) Этапы эмбриогенеза органов брюшной полости.
- 2) Определение дивертикула Меккеля.
- 3) Дифференциальная диагностика полного и неполного свища пупка.
- 4) Патогенез синдрома дряблого живота.
- 5) Осложнения дивертикула Меккеля.
- 6) Лечение аплазии мышц брюшной стенки.
- 7) Лечение свищей пупка.

Окончательный контроль знаний

Тесты:

В ходе операции по поводу аппендикулярного перитонита обнаружен неизмененный Меккелев дивертикул. Действия хирурга:

- а. удаление дивертикула;
- б. оставление дивертикула;
- в. выведение стомы на уровне дивертикула;

Какие возможны осложнения дивертикула Меккеля:

- а. воспаление дивертикула
- б. пилороспазм
- в. стангуляционная непроходимость
- г. кровотечение
- д. меконимальная непроходимость

Назовите причину экстренного хирургического лечения при полном свище желточного протока:

- а) инфицирование свищевого хода
- б) эвагинация кишечника
- в) угроза истощения
- г) возможное кишечное кровотечение
- д) ничего из сказанного выше

Выберите основные формы аномалии желточного протока:

- а) полный свищ урахуса
- б) неполный свищ пупка
- в) энтерокистома

Дивертикул Меккеля обусловлен:

- а) нарушением процесса вращения кишечника
- б) муковисцидозом
- в) необлитерацией желточного протока
- г) незаращением урахуса

Дивертикул Меккеля может привести к следующим осложнениям:

- а) дыхательная недостаточность
- б) кишечное кровотечение
- в) перитонит
- г) кишечная непроходимость

Фистулографию при полном свище пупка выполняют со всеми контрастами кроме?

- а) взвесью бария
- б) йодолипол
- в) уротраст
- г) венографин

На каком расстоянии находится Дивертикул Меккеля от слепой кишки?

- а) 5-10см
- б) 1-2м
- в) 50 - 60 см
- г) 1-5см

Литература:

- 1) Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. В 3 томах. – С-Пб.; Хардфорд. – 1996-98.
- 2) Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – Москва. – 2004.
- 3) Лёнюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста (Руководство для врачей). – Москва. - 1999.
- 4) Баиров Г.А. Срочная хирургия у детей. – С-Пб.: Питер. - 1997.
- 5) Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. – 2009.

Тема: «Хронические запоры у детей. Болезнь Гиршпрунга.»

Обоснование темы:

Хронические запоры представляют собой важную медико-социальную проблему. В развитых странах запорами страдают 30-50% взрослого трудоспособного населения, а в возрасте старше 60 лет число лиц, страдающих запорами различной степени выраженности, доходит до 60%.

Истинная распространенность запоров у детей неизвестна ввиду низкой обращаемости родителей к врачу и недостаточного знания данной патологии педиатрами. Считается, что запорами страдают от 10 до 25% детского населения. Диагностика и лечение хронических запоров затруднены отсутствием единых представлений о патогенезе, классификации и принципах терапии. По мере развития медицины и совершенствования методов исследования моторики толстой кишки взгляды на запоры менялись.

Определение целей занятия

Студент должен знать:

Эпидемиология

- Распространенность хронических запоров у детей
- Какими запорами чаще страдают дети
- Анатомия и физиология
- Анатомо-физиологическое строение толстой кишки
- Анатомия тазового дна
- Функция толстой кишки
- Функция прямой кишки. Акт дефекации

Этиология

- Предрасполагающие факторы
- Органические причины хронических запоров
- Патогенез
- Патогенез развития функциональных запоров
- Патогенез развития алиментарных запоров
- Патогенез развития органических запоров (Б-нь Гиршпрунга)

Клиника

- Классификация хронических запоров
- Классификация анатомических изменений толстой кишки
- Клиника хронических функциональных запоров
- Клиника болезни Гиршпрунга
- Информативность пальцевого ректального исследования при хронических запорах.

Диагностика

- Данные физикального обследования при хронических функциональных запорах
- Данные физикального обследования при болезни Гиршпрунга
- Рентгенологическое обследование
- Дефекография
- Биопсия стенки прямой кишки
- Специальные методы обследования для определения функционального состояния мышц тазового дна

Лечение

- Виды клизм
- Техника проведения сифонной клизмы
- Показания к хирургическому лечению
- Виды хирургических вмешательств при болезни Гиршпрунга
- Колостомия – показания, виды, техника наложения колостомы

Студент должен уметь:

Сбор анамнеза

- Налаживание контакта с больным
- Сбор ритма дефекаций
- Получение сведений при сборе анамнеза
- Получение необходимых сведений при сборе анамнеза заболевания
- Интерпретация полученных при сборе анамнеза данных

Объективное обследование

- Оценка общего состояния
- Пальпация брюшной полости
- Пальцевое ректальное исследование

Интерпретация результатов исследования

- Оценка результатов рентгенологического обследования
- Оценка результатов пальцевого ректального обследования

Участие в лечении

- Ассистенция при проведении колостомии
- Ассистенция при проведении брюшно-промежностной проктопластики
- Ассистенция при закрытии колостомы
- Участие при проведении биопсии стенки прямой кишки
- Проведение пальцевого ректального исследования

Содержание темы

Запор - нарушение функции кишечника, проявляющееся увеличением интервалов между дефекациями (по сравнению с индивидуальной нормой) или систематическим недостаточным опорожнением кишечника.

Стандартными диагностическими критериями хронических запоров у взрослых являются: натуживание не менее 1/4 времени всего акта дефекации, плотная консистенция кала, чувство неполного опорожнения кишечника, два или менее акта дефекации в неделю. Для установления диагноза достаточно двух или более критериев, которые наблюдаются в течение 3 мес.

В отличие от взрослых, у которых в первую очередь учитывают длительность акта дефекации, у детей основное значение придается увеличению интервалов между дефекациями. В разном возрасте частота стула у детей различна. Частота стула у новорожденного обычно совпадает с числом кормлений ребенка.

Недостаточное опорожнение кишечника, отмечающееся в течение длительного времени, также считается одним из важных симптомов хронических запоров у детей. Плотные каловые массы, большой объем, так называемый "овечий кал", затрудняют и удлиняют акт дефекации. У грудных детей до 6 мес. кашицеобразный стул считается нормальным, с 6 мес. он может быть как кашицеобразным, так и оформленным, а с 2-х лет у детей стул должен быть оформленным. Удлинение продолжительности акта дефекации и длительное натуживание во время него более информативны в старшем возрасте и у детей-подростков, когда частота стула составляет 1 раз в 1-2 дня.

Этиология и классификация

Факторы риска развития запоров у детей очень разнообразны. В первую очередь необходимо отметить отягощенный по гастроэнтерологической патологии семейный анамнез. При наличии у родителей хронических запоров частота их развития у детей составляет 52%. Патологическое течение беременности и родов могут приводить к гипотоническим состояниям кишечника у детей и, как следствие, к запорам. Недостаточное потребление воды детьми, находящимися на грудном вскармливании, часто приводит к изменению консистенции стула и уменьшению частоты дефекации. К развитию запоров также может приводить переход на смешанное или искусственное вскармливание, смена смеси. В более старшем возрасте среди причин, приводящих к запорам, наиболее часто отмечаются нарушение режима и характера питания, гиподинамия, кишечные инфекции, сопутствующие заболевания. В дошкольном и школьном возрасте часто встречаются условно-рефлекторные запоры, которые возникают при поступлении детей в детский сад или школу. Развитие хронических запоров возможно при назначении нестероидных противовоспалительных средств, антацидных препаратов, препаратов висмута, мочегонных средств, сорбентов [11]. При обследовании детей с жалобами на отсутствие стула в первую очередь необходимо исключить органические поражения толстой кишки (болезнь Гиршпрунга, долихомегаколон), механическую обструкцию кишечника.

В настоящее время нет общепринятой классификации запоров у детей. Наиболее распространенной остается классификация А.И. Ленюшкина, которая более полно учитывает причины запоров и специфику детского возраста. По этиопатогенетическому признаку выделяются следующие типы хронических запоров:

- алиментарные, возникающие при нарушении пищевого режима, неполноценном питании, недостаточном потреблении жидкости и витаминов группы В;
- дискинетические, в основе которых лежит нарушение моторики толстой кишки: гипотонические и гипертонические (спастические);

- органические, возникающие при наличии пороков развития спинного мозга, болезни Гиршшпрунга, долихосигме, пресакральных опухолях, рубцах в области заднего прохода и аноректальной зоны;

- условно-рефлекторные, развивающиеся при систематическом подавлении позыва на дефекацию, нервно-психогенных причинах, стрессах. Развитие рефлекторного типа запоров может встречаться при парапроктитах, трещинах заднего прохода;

- интоксикационные, встречающиеся при острых или хронических интоксикациях ядовитыми веществами, а также медикаментами.

Патогенез

Для понимания патогенеза хронических запоров необходимо знание процессов, лежащих в основе нормальной дефекации. В акте дефекации принимает участие комплекс механизмов и анатомических структур, к которым относятся прямая кишка, мышцы тазового дна, группа мышц внутреннего и наружного анального сфинктера, а также автономная и вегетативная нервная система, кора головного мозга. Наружный и внутренний сфинктеры, окружающие анальный канал, и лонно-прямокишечная мышца образуют аноректальный угол, который в покое составляет 80-105°.

При акте дефекации каловые массы проникают в прямую кишку и соприкасаются со слизистой оболочкой, раздражая нервные рецепторы. Растяжение прямой кишки, повышение давления в ней и раздражение рецепторов вызывают расслабление внутреннего анального сфинктера, что приводит к возникновению позыва на дефекацию. При этом наружный анальный сфинктер остается сомкнутым. Дефекация происходит произвольно под контролем коры головного мозга. При дефекации лонно-прямокишечная мышца расслабляется, тазовое дно опускается, аноректальный угол увеличивается, наружный анальный сфинктер расслабляется и происходит удаление каловых масс. У новорожденных и грудных детей влияние коры головного мозга отсутствует, и акт дефекации происходит при расслаблении внутреннего анального сфинктера.

В патогенезе хронических запоров можно выделить несколько моментов:

- замедление продвижения каловых масс по кишечнику,
- слабость внутрибрюшного давления,
- нарушение дефекации.

Замедление движения каловых масс и слабость внутрибрюшного давления более характерны для детей старшего возраста и подростков. Движение каловых масс в кишечнике обеспечивается благодаря четырем типам сокращения. Сегментирующие движения, представляющие собой локальные сокращения, перемешивают каловые массы, но не способствуют их движению по кишечнику. Перистальтические сокращения осуществляют продвижение содержимого кишечника. Сравнительно редко (3-4 раза в сутки) отмечаются массо-сокращения, которые охватывают большую часть кишки и обеспечивают ее опорожнение. Антиперистальтические сокращения способствуют перемешиванию содержимого кишечника. Ослабление перистальтических и массо-сокращений вызывает затруднение опорожнения кишечника. Обычно при этом происходит усиление сегментирующих и антиперистальтических сокращений, что также приводит к затруднению продвижения каловых масс по кишечнику.

Преобладание сегментирующих сокращений вызывает фрагментацию стула и усиливает болевой синдром. Гипер и гипомоторные нарушения перистальтики кишечника могут быть изолированными или сочетаться с нарушениями дефекации и рецепторной чувствительности кишечника. Слабость внутрибрюшного давления не позволяет осуществлять давление на кишечник и стимулировать перистальтику.

Нарушение дефекации является ведущим механизмом в патогенезе хронических идиопатических запоров у детей раннего возраста. Для осуществления дефекации требуется не только полное расслабление мышц тазового дна, внутреннего и наружного сфинктеров, но и их совместное координированное действие. Спазм мышц тазового дна, лонно-прямокишечной мышцы, внутреннего анального сфинктера приводит к задержке кала в прямой кишке. Механизм "сдерживающих" или условно-рефлекторных запоров у детей дошкольного и школьного возраста напрямую связан с нарушениями акта дефекации.

При смене места жительства, детского сада или школы, неудобном туалете ребенок сдерживает позыв на дефекацию, что приводит к переполнению прямой кишки, увеличению объема и уплотнению каловых масс. Когда акт дефекации происходит, каловые массы большого объема вызывают перерастяжение ануса, появление линейных трещин, сопровождающихся сильным болевым синдромом. В сознании ребенка закрепляется боль при акте дефекации, и ребенок сознательно перестает ходить в туалет. Постепенно развивается длительная задержка стула, увеличение просвета кишечника, снижение рецепторной чувствительности. Постоянное напряжение мышц тазового дна и наружного анального сфинктера приводит к их гипотонии и последующему развитию недержания кала.

Клиническая картина

Основными жалобами являются редкий стул или его отсутствие, чувство неполного опорожнения кишечника, изменение консистенции стула, боль в животе, метеоризм, вздутие живота, энкопрез, болез-

ненная дефекация, примесь крови в стуле, парадоксальные поносы. Первые три признака присутствуют практически у всех детей с хроническими запорами. Боль в животе не является специфическим признаком хронического запора и отмечается приблизительно в половине случаев. Болезненная дефекация обычно наблюдается при прохождении твердых каловых масс большого диаметра, что приводит к перерастяжению стенки кишки и образованию трещин слизистой оболочки анального канала. Кровь в стуле, которая отмечается в этих случаях, обычно бывает в небольшом количестве, алого цвета и располагается на каловых массах в виде прожилок. Энкопрез, или каломазание - один из важных симптомов хронического запора, являющийся прогностически неблагоприятным признаком. Термин "энкопрез" был предложен Вессенбергом в 1926 г. В течение длительного времени энкопрез рассматривался как один из симптомов психической патологии, и дети лечились у психологов и психиатров без положительного эффекта.

Каломазание редко встречается у детей до 3-х лет. По данным Медицинского центра Индианаполиса, средний возраст детей с энкопрезом составляет 9 лет. Появлению вторичного энкопреза обычно предшествует длительная задержка каловых масс, что дало основание А.И. Ленишкину ввести термин "парадоксальное недержание кала". При достаточном опорожнении кишечника недержание кала прекращается на 2-3 дня, а затем постепенно появляется вновь. Помимо этих симптомов у детей с хроническими, длительно протекающими запорами отмечаются внекишечные проявления: общая слабость, вялость, головная боль, быстрая утомляемость. Дети становятся невнимательными, отстают в учебе, у них также часто отмечаются явления вегето-сосудистой дистонии. Все эти жалобы можно считать проявлениями каловой интоксикации, которая отмечается в 70-80% случаев.

Течение запоров можно разделить на 3 стадии:

1. Компенсированная стадия - частота стула составляет 1 раз в 2-3 дня, характерно чувство неполного опорожнения кишечника. У половины больных отмечается метеоризм. Боли в животе имеются в половине случаев, пропадают или усиливаются после акта дефекации;

2. Субкомпенсированная стадия - задержка стула от 3 до 5 суток, самостоятельного стула нет, дефекация происходит после приема слабительных препаратов или очистительных клизм. Часто беспокоят боли в животе, отмечается метеоризм, болезненная дефекация, появляются внекишечные проявления запоров;

3. Декомпенсированная стадия - задержка стула до 10 суток и более. Самостоятельного стула нет. Стул можно получить лишь после применения гипертонических или сифонных клизм. При пальпации живота можно определить "каловые камни". Развивается энкопрез, отмечаются выраженные признаки каловой интоксикации.

Диагностика

Клиническое обследование детей с запорами должно быть комплексным. В первую очередь необходим детальный сбор анамнеза с уточнением времени начала и динамики заболевания, характеристики частоты и консистенции стула. Необходимо уточнить, бывают ли у ребенка кровь в стуле, болезненная дефекация, энкопрез. При осмотре обращают внимание на вздутие живота; в сигмовидной кишке иногда можно пальпировать каловые камни. Обязателен осмотр крестцовой области и промежности. При видимых изменениях в этих областях (недостаточное расстояние между крыльями подвздошной кости, недоразвитие ягодичных мышц) необходимо исключить пороки развития спинного мозга и позвоночного столба. Осмотр промежности позволяет исключить атрезию ануса, пороки развития анальной области и мочеполовой системы. Всем детям с хроническими запорами необходимо проводить пальцевое исследование. При этом определяют состояние ампулы прямой кишки, силу сфинктерного аппарата, наличие зияния после извлечения пальца. Уже на этой стадии обследования проводится дифференциальный диагноз с болезнью Гиршшпрунга, поражениями спинного мозга, стенозами ануса и другими органическими пороками развития.

Лабораторные методы диагностики включают общий анализ крови, копрологическое исследование, анализ кала на яйца глистов. Для определения состояния стенки дистального отдела толстой кишки, ее толщины и мышечного слоя показано проведение ультразвукового исследования толстого кишечника. Использование данного метода позволяет выявлять нарушения дистального отдела толстой кишки без проведения ирригографии и избежать дополнительной рентгеновской нагрузки.

По эхографической картине можно выделить 4 стадии поражения толстой кишки:

1 стадия (стадия раздраженного кишечника) - дисрефлекторные сокращения стенки дистального отдела толстой кишки с повышением тонуса ректо-сигмоидного отдела и гипертрофией мышечного слоя, который достигает 1/2 от общей толщины стенки кишки;

2 стадия (стадия гиперкинетической кишки) - активные пропульсивные сокращения дистального отдела толстой кишки при повышении тонуса ректо-сигмоидного сфинктера. Гипертрофия мышечного слоя от 1/2 до 2/3 от общей толщины стенки кишки на фоне дилатации просвета прямой и нижней трети сигмовидной кишки;

3 стадия (стадия гипокINETической кишки) - отсутствие функции ректо-сигмоидного сфинктера, выраженность мышечного слоя более 2/3 от общей толщины стенки кишки;

4 стадия (стадия атоничной кишки) - ректо-сигмоидный сфинктер не функционирует на фоне резкой дилатации кишки, отмечается склероз подслизистого слоя стенки кишки и атрофия мышечного слоя.

Рентгено-радиологические исследования позволяют оценить структурное и функциональное состояние кишечника. Обзорный снимок брюшной полости проводится без предварительной подготовки. На снимках определяется положение петель кишечника, вздутие живота. Одним из самых информативных методов выявления структурных изменений толстой кишки остается ирригография, с помощью которой определяются диаметр толстой кишки, наличие цекоилеального рефлюкса, длительная задержка жидкости, состояние контуров и гаустр. Наличие суженной зоны в дистальном, ректо-сигмоидном отделе толстой кишки, воронкообразно переходящей в супрастенотическое расширение, позволяет диагностировать болезнь Гиршпрунга. Расширение прямой и сигмовидной кишок, сглаживание гаустр, медленная эвакуация свидетельствуют в пользу хронических запоров атонического типа.

Усиление гаустрации и повышение тонуса прямой и сигмовидной кишок выявляются при хронических запорах спастического типа, при которых диаметр кишки и ее форма остаются в пределах нормы. Применение радионуклидных исследований наиболее информативно для детальной количественной оценки моторной функции кишечника. Так, энтероколоноскintиграфия позволяет не только определять общее время транзита, но и рассчитывать показатели продвижения каловых масс по отдельным сегментам толстой кишки, определять таким образом локализацию функциональных нарушений и степень их выраженности. Дополнительное проведение скintиректодефекографии устанавливает наличие или отсутствие так называемых "проктогенных" нарушений. Функциональное состояние прямой кишки при этом оценивается путем расчета скорости и степени ее освобождения от ректально введенного наполнителя.

Эндоскопическое исследование толстой кишки проводят с целью определения состояния слизистой оболочки кишечника и для определения источника кровотечения при наличии крови в стуле. При проведении ректороманоскопии или колоноскопии показана биопсия для проведения гистологического и гистохимического анализа, для определения тканевой ацетилхолинэстеразы с целью исключения болезни Гиршпрунга.

Манометрия позволяет выявить нарушение функции аноректальной зоны. Этот метод позволяет определить порог ректальной чувствительности (минимальный объем, необходимый для появления ощущения заполнения кишечника - 25 мл и меньше); минимальный объем для расслабления внутреннего анального сфинктера (объем, при котором возникает первый позыв на дефекацию, в норме составляет 10-20 мл); порог для постоянного позыва на дефекацию (объем, необходимый для появления постоянного позыва, меньше или равен 220 мл); максимально переносимый объем составляет 110-280 мл.

Лечение

Лечение детей с запорами требует от врача индивидуального подхода в каждом конкретном случае. При недавно возникших запорах для достижения положительного эффекта достаточно изменить характер питания. Изменение характера питания и качества пищи, увеличение объема жидкости, изменение образа жизни с увеличением физической нагрузки - все эти факторы в большинстве случаев приводят к нормализации стула и улучшению качества жизни. В питание необходимо включить пищевые волокна, фрукты, овощи, в состав которых входит целлюлоза. При ослаблении моторной функции кишечника в рационе должны присутствовать желчные пигменты, сахаристые вещества, холодные блюда, клетчатка. Правильный режим питания и питьевой режим необходимы и матери, если ребенок находится на грудном вскармливании. Грудным детям необходимо ввести в рацион фруктовое пюре: яблочное, абрикосовое, персиковое, пюре из чернослива, а также обеспечить достаточный прием жидкости. При непереносимости молока необходим перевод ребенка на искусственное вскармливание. При простых запорах можно использовать смеси "Фрисовом", "Бифилис". У детей старше одного года при непродолжительных запорах возможно добавление в питание пшеничных отрубей.

Дети, которые долго страдают запорами и/или имеют энкопрез, нуждаются в длительном и систематическом лечении. Кроме диетотерапии в этих случаях показано назначение медикаментозных средств, очистительных и гипертонических клизм, физиотерапии.

Медикаментозная терапия включает назначение слабительных препаратов, прокинетики, препаратов для коррекции дисбиоза, метаболитную терапию.

Слабительные средства относятся к препаратам, которые достаточно часто применяются родителями при лечении запоров до обращения к врачам. Слабительные препараты разделяются на следующие группы:

1. Препараты, увеличивающие объем содержимого кишечника (агар-агар, морская капуста, льняное семя, метилцеллюлоза, целлюлоза, лактулоза), и солевые слабительные (натрия сульфат, магния

сульфат). Их действие приводит к увеличению объема кишечного содержимого, более жидкой консистенции каловых масс, уменьшению времени пассажа содержимого по кишечнику;

2. Препараты, стимулирующие действие кишечника, вызывающие раздражение рецепторов слизистой оболочки толстой кишки (антрахиноны - корень ревеня, кора крушины, лист сенны, Регулакс, Бисакодил, касторовое масло);

3. Препараты, размягчающие фекалии (вазелиновое масло).

Из препаратов первой группы наиболее часто в педиатрической практике используется лактулоза (Дюфалак). Лактулоза не расщепляется и не всасывается в тонкой кишке. В толстую кишку препарат поступает в практически неизмененном виде, где в процессе бактериального разложения распадается на короткоцепочечные жирные кислоты (молочную, уксусную, пропионовую, масляную). Это приводит к нормализации микрофлоры, повышению осмотического давления в просвете кишки, увеличению общего объема биомассы, снижению pH в просвете толстой кишки. Стимуляция кишечной моторики обеспечивается за счет увеличения объема каловых масс и прямого действия на кишечную стенку. Лактулоза способствует восстановлению нормального состава микрофлоры кишечника не менее чем у 79% пациентов.

Увеличивая осмотическое давление в кишечнике примерно в 4 раза, лактулоза обладает менее выраженным осмотическим эффектом, чем неабсорбируемые соли, увеличивающие осмотическое давление в десятки раз. Такое небольшое повышение давления уменьшает потерю воды организмом, но позволяет уменьшить всасывание воды в толстой кишке. Так как лактулоза не расщепляется в тонкой кишке, ее применение не влияет на электролитный состав крови и не приводит к потере электролитов через желудочно-кишечный тракт. Эти два фактора имеют большое значение для новорожденных и грудных детей, которые склонны к развитию эксикоза. Также имеет значение стимулирование лактулозой роста acidофильной флоры, в результате чего угнетается размножение протеолитических микроорганизмов и уменьшаются проявления каловой интоксикации у детей с хроническими запорами.

Вторая группа препаратов, в которую входят антрахиноны и дифенолы, является наиболее многочисленной. Особенно большое количество медикаментов включают препараты сенны (Пурсеннид, Сенаде, Регулакс, александрийский лист). Под действием кишечной микрофлоры ант-рохинон расщепляется на два активных метаболита: ант-рол и антрон. Их действие приводит к раздражению барорецепторов и усилению перистальтики. Однако эти препараты имеют ряд побочных эффектов, которые ограничивают их применение в детском возрасте. К ним относятся аллергические реакции, лекарственная диарея с метаболическими нарушениями, меланоз толстой кишки, эффект привыкания при длительном применении.

Действие препаратов группы дифенола, а именно Бисакодила, несколько отличается от антрохинонов. После всасывания в тонкой кишке он метаболизируется в печени, а затем вместе с желчью поступает в кишечник, где расщепляется микрофлорой до конечных продуктов. Они раздражают слизистую оболочку кишечника, повышают секрецию слизи и стимулируют перистальтику. Помимо секреторного действия, Бисакодил оказывает эффект на моторику толстой кишки. При его применении в форме свечей он увеличивает пропульсивные сокращения толстой кишки.

Препаратом, размягчающим фекальные массы, является вазелиновое масло. Оно показано детям с условно-рефлекторными или "сдерживающими" запорами. Вазелиновое масло размягчает каловые массы и способствует формированию их объема. Также важно, что вазелиновое масло не всасывается в кишечнике, и при назначении его между приемами пищи не влияет на всасывание питательных веществ, электролитов и жирорастворимых витаминов. Детям до одного года обычно назначается 2,5-5 мл, в 1-3 года - 5-10 мл, детям старше 4-х лет - 10-15 мл, частота приема вазелинового масла - 2-3 раза в день между приемами пищи.

Прокинетики - лекарственные препараты, оказывающие первично стимулирующее действие на пропульсивную активность толстой кишки. Наиболее изученным препаратом данной группы является цизаприд - антагонист 5-HT-4 рецепторов. Его действие заключается в увеличении выделения ацетилхолина из постганглионарных окончаний кишечного сплетения. При приеме цизаприда не развиваются электролитные нарушения. Препарат выпускается в форме суспензии и в таблетках.

Домперидон, являясь антагонистом дофамина и блокируя рецепторы к нему, влияет на моторную функцию ЖКТ. Действие домперидона на нижние отделы кишечника существенно уступает цизаприду, и он обычно используется при сочетанном поражении верхних и нижних отделов пищеварительного тракта.

Особое место в лечении запоров занимают клизмы. По составу различают водные, солевые, масляные и травяные виды клизм. По концентрации солевого раствора можно выделить очистительные клизмы (1% раствор хлорида натрия) и гипертонические клизмы (10% раствор хлорида натрия). Вид клизмы и объем вводимой жидкости подбирают в каждом случае индивидуально. При длительных запорах и каловой интоксикации применение клизм предпочтительно в течение 3-4 нед. Педиатры чаще сталкиваются

ся с "условно-рефлекторными" запорами, при которых можно ограничиться небольшой длительностью данной терапии (5-10 дней) и небольшими объемами жидкости. Лечение трещин анального канала, которые часто встречаются при "сдерживающих" запорах, необходимо проводить как можно раньше, так как они ухудшают течение заболевания.

В комплексном лечении хронических запоров также отмечаются изменения микрофлоры кишечника. Наиболее часто встречается недостаточный рост лактобактерий. Добавление в терапию биопрепаратов позволяет получить более быстрый эффект, а длительное их применение позволяет увеличить продолжительность ремиссии.

В лечении хронических запоров у детей часто используются препараты метаболитного действия (Глицин, Биотредин, Лимонтар, поливитамины). Также хороший эффект дает применение физиотерапевтических методов лечения, криомассаж, ЛФК. При многолетних хронических запорах и при отсутствии адекватной терапии у детей развиваются необратимые изменения в стенках прямой кишки, а затем и в вышележащих отделах, что приводит к необходимости хирургического лечения.

Болезнь Гиршпрунга - порок развития дистальных отделов толстой кишки, обусловленный денервацией всех элементов, включая кишечную стенку и сосуды. Полное отсутствие или дефицит интрамуральных нервных ганглиев, нарушение проводимости в нейрорефлекторных дугах стенки кишки обуславливают нарушение пассажа кишечного содержимого через этот участок (аперистальтическая зона). Это приводит к нарушению перистальтики, угнетению позыва на дефекацию, перестройке регионарного кровотока, нарушению проницаемости, резорбции и дисбактериозу.

Миграция нервных клеток начинается от пищевода ко всей тонкой кишке на 7-й неделе эмбриогенеза, к восходящей и поперечной ободочной кишкам - на 8-й неделе, к оставшейся части толстой кишки - между 9-й и 12-й неделями. Аганглиоз всей толстой кишки объясняется нарушением формирования нервных структур на 7-й неделе, тогда как аганглиоз ректосигмоидального отдела - при нарушении эмбриогенеза между 10-й и 12-й неделями. В патогенезе болезни Гиршпрунга наибольшее значение имеют изменения в гистоструктуре интрамурального нервного аппарата на определенном отрезке толстой кишки. Исследованиями Ю.Ф. Исакова выявлены значительные изменения структуры как ауэрбаховского, так и мейснеровского сплетений в аперистальтической зоне, резкий дефицит их в участке перехода. Гипертрофия расширенной части толстой кишки обусловлена активизацией перистальтики проксимального отдела для продвижения содержимого через непериастальтирующий, т. е. аганглионарный, участок. Нередко в месте расширения обнаруживается вторичная гибель гипертрофированных мышечных волокон с заменой их соединительной тканью. Вторичным изменениям подвергаются также подслизистый и слизистый слои.

Частота болезни Гиршпрунга колеблется от 1:30 000 до 1:500. В последнее время она обнаруживается чаще, что, по-видимому, обусловлено более ранней и точной диагностикой. Среди больных детей 80 - 85% составляют мальчики. Наиболее часто (60%) поражение захватывает ректосигмоидальный отдел толстой кишки, ампулярную часть и промежностный отдел прямой кишки у 20% больных, у 15% - распространяется выше сигмовидной кишки и у 5% больных поражается вся прямая кишка. Чрезвычайно редко наблюдается двойная локализация аганглионарного сегмента. Однако при любой его протяженности поражение прямой кишки обязательно. Это обусловлено тем, что миграция нейробластов происходит от орального отдела кишечника к каудальному.

Варианты клинического течения болезни Гиршпрунга зависят от протяженности аганглионарного сегмента, регулярности и правильности консервативной терапии, компенсаторных возможностей ребенка. Эти варианты учтены в классификации болезни Гиршпрунга, предложенной А.И. Ленюшкиным (1987).

А. Анатомические формы.

I. Ректальная:

-с поражением промежностного отдела прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом);

-с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом).

II. Ректосигмовидная:

-с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;

-с поражением большей части или всей сигмовидной кишки.

III. Сегментарная:

-с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке;

-с двумя сегментами и участком нормальной кишки между ними.

IV. Субтотальная:

- с поражением нисходящей и части поперечной ободочной кишки;
- с распространением на правую половину ободочной кишки.

V. Тотальная - поражение всей толстой кишки.

Б. Клинические стадии.

I. Компенсированная.

II. Субкомпенсированная.

III. Декомпенсированная.

Ведущим симптомом у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга, является отсутствие самостоятельного стула (хронический запор). У новорожденных при коротком аганглионарном сегменте запор относительно легко купируется назначением очистительной клизмы. При длинном аганглионарном сегменте заболевание может протекать в виде обтурационной механической кишечной непроходимости, для ликвидации которой требуется применение комплекса лечебных мероприятий. Следует подчеркнуть, что при любой форме болезни Гиршпрунга с возрастом запор прогрессирует. Особенно отчетливо это проявляется при введении прикорма или искусственного вскармливания. Постоянным симптомом болезни Гиршпрунга является метеоризм. По мере хронической задержки кала и газов сигмовидная, а затем и вышележащие отделы ободочной кишки расширяются. Это приводит к увеличению размеров живота; из-за высокого стояния диафрагмы грудная клетка приобретает бочкообразную форму. При более длительной и упорной задержке кала и газов живот значительно увеличивается, брюшная стенка истончается, становится дряблой ("лягушачий живот"), отмечается видимая невооруженным глазом перистальтика кишок. При пальпации живота нередко можно обнаружить тестоватую "опухоль" (каловые массы в растянутых петлях кишок). Признаком, отличающим такую опухоль от истинной является "симптом глины": от давления пальцами на переполненную калом толстую кишку остаются четкие вдавления, видимые через кожу передней брюшной стенки. Чем старше ребенок и хуже уход за ним, тем раньше и отчетливее нарастают явления хронической каловой интоксикации. Это проявляется нарушением общего состояния, отставанием физического развития. У больных развиваются гипотрофия, анемия, нарушаются белковый обмен и функции печени. Иногда в результате дисбактериоза в слизистой оболочке толстой кишки возникают воспалительные изменения, изъязвления, что приводит к возникновению парадоксального поноса. В настоящее время количество больных с тяжелыми, запущенными формами болезни Гиршпрунга значительно уменьшилось. Этому способствовали разработка и внедрение в клиническую практику объективных методов ранней диагностики заболевания уже в периоде новорожденности.

Компенсированная форма (легкая, или хроническая). Больные с этой формой в первые дни жизни, а иногда и недели мало отличаются от здоровых людей. Иногда у них наблюдается задержка стула, что может сопровождаться некоторым вздутием живота и рвотой, но общая картина не вызывает тревоги, тем более что после очистительной клизмы или введения газоотводной трубки наблюдается самостоятельный стул. Однако с введением прикорма состояние детей ухудшается и стул удается получить только после применения очистительной клизмы. Хороший уход и регулярное опорожнение кишечника способствуют довольно длительной компенсации. Общее состояние и физическое развитие ребенка практически не страдают. При недостаточном уходе в результате длительных копростазов образуются каловые камни. В запущенных случаях они достигают такой величины, что их ошибочно принимают за опухоль брюшной полости. Постепенное ухудшение общего состояния связано с хронической каловой интоксикацией. Однако анемия и гипотрофия выражены умеренно. Живот обычно вздут, увеличен, распластан. В отдельных случаях наблюдается видимая перистальтика расширенных петель толстой кишки. Пальцевое исследование прямой кишки позволяет установить пустую ампулу и повышение тонуса сфинктеров. Хроническое течение этой формы болезни Гиршпрунга обусловлено, как правило, короткой аганглионарной зоной и умеренными функциональными нарушениями приводящего отдела толстой кишки. Иногда наблюдаются формы с большой протяженностью зоны аганглиоза (ретросигмовидная часть) толстой кишки, при которых заболевание также развивается постепенно.

Субкомпенсированная форма (среднетяжелая, или подострая) чаще является переходной от компенсированной к декомпенсированной и развивается при аганглионарной зоне большей длины (прямая, сигмовидная и нисходящая кишки). Общее состояние медленно, но прогрессивно ухудшается. Запор носит стойкий характер. Консервативные мероприятия дают временный эффект. Для опорожнения кишечника все чаще приходится применять сифонные клизмы. В зависимости от ухода, своевременности опорожнения кишечника меняется и состояние ребенка. При длительных задержках стула дети отстают в физическом развитии, теряют массу тела, у них нарастают каловая интоксикация, анемия.

Декомпенсированная форма (тяжелая, или острая) врожденного аганглиоза проявляется с первых дней жизни ребенка симптомами низкой механической кишечной непроходимости. Мекониевый стул отсутствует, газы не отходят. Прогрессивно усиливается вздутие живота, становится видимой перистальтика кишок, возникает обильная рвота, нарастают симптомы интоксикации и обезвоживания.

Обычные очистительные клизмы не имеют успеха, газы отходят плохо. Нередко дети поступают в стационар с подозрением на высокую кишечную непроходимость. Это обусловлено тем, что заполненная меконием поперечная ободочная кишка пережимает двенадцатиперстную и вызывает картину высокой механической непроходимости.

Несоответствие клинических симптомов, характерных для высокой кишечной непроходимости (рвота с желчью, отсутствие вздутия живота), данным рентгенологического исследования, свидетельствующего о нарушении опорожнения толстой кишки (петли ее расширены, заполнены воздухом), заставляют заподозрить наличие у ребенка болезни Гиршпрунга и провести тщательное обследование для уточнения диагноза.

Консервативные мероприятия у новорожденных с острой формой болезни Гиршпрунга включают опорожнение кишечника с помощью сифонных клизм и назначение инфузионной терапии для коррекции нарушений гомеостаза, купирования интоксикации. При безуспешности консервативных мероприятий, когда состояние больных быстро ухудшается и нарастает интоксикация, приходится накладывать каловый свищ.

Диагностика болезни Гиршпрунга основывается на изучении анамнеза, клинической симптоматики и данных объективных методов обследования. При сборе анамнеза важно обращать внимание на время появления запора, его прогрессирование. Для болезни Гиршпрунга характерно отсутствие самостоятельного стула с рождения или первых недель жизни.

Рентгенологическое исследование в большинстве случаев имеет решающее значение. Его проводят после тщательного опорожнения кишечника от каловых масс. При обзорной рентгенографии брюшной полости обычно выявляются раздутые и расширенные петли толстой кишки, высокое стояние купола диафрагмы. Наиболее достоверные данные можно получить, применяя рентгеноконтрастные методы исследования с помощью введения бария в прямую кишку через газоотводную трубку (ирригография). После тугого заполнения толстой кишки больного осматривают под рентгеновским экраном в разных проекциях. Обязательно выполняют четыре рентгенограммы: две в прямой и боковой проекции при тугом заполнении кишки для определения степени расширения супрастенотической зоны и две - после опорожнения для выявления протяженности суженной зоны. Делают также отсроченный снимок. В качестве контрастного вещества используют бариевую взвесь в 1% растворе натрия хлорида (30 - 80 мл новорожденным и грудным детям, 100 - 300 мл детям от года до 3 лет, 300 - 500 мл старшим детям). У новорожденных используют перитраст или 20% раствор триотраста.

Достоверными рентгенологическими признаками болезни Гиршпрунга являются суженная зона по ходу толстой кишки и супрастенотическое расширение вышележащих ее отделов, в которых нередко обнаруживаются отсутствие гаустрации и сглаженность контуров.

В последние годы для диагностики болезни Гиршпрунга с успехом применяется метод ультразвукового исследования.

Наиболее характерные изменения определяются на боковых рентгенограммах. После исследования толстой кишки наблюдается задержка опорожнения кишечника (отсроченный снимок). Этот признак является одним из основных в диагностике болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей грудного возраста, когда разница в диаметре суженной и расширенной частей еще не выражена.

Наиболее трудно рентгенологически определяется ректальная форма. Для более четкого выявления аганглионарной зоны выполняют рентгенограмму в косой проекции или при отведении кишки в сторону путем пальпации нижних отделов живота.

Учитывая, что при болезни Гиршпрунга встречаются сопутствующие пороки развития мочевыделительной системы, всем больным необходимо проводить, кроме ирригографии, и урологические исследования.

Объективным методом диагностики болезни Гиршпрунга является ректальная биопсия стенки толстой кишки. Наличие нервных ганглиев в подслизистой и мышечном слоях терминального отдела прямой кишки указывает на отсутствие болезни Гиршпрунга. Биопсия у недоношенных детей должна включать оба слоя мышц прямой кишки, чтобы в препарате присутствовало межмышечное (ауэрбаховское) сплетение, и выполнять ее следует выше внутреннего сфинктера.

Функциональная диагностика основывается на комплексном изучении функционального состояния ректоанальной зоны и регистрации отклонений тех или иных параметров. У здоровых детей релаксация анального канала в ответ на растяжение прямой кишки (ректоанальный тормозной рефлекс) регистрируется с помощью ректальной манометрии. Для болезни Гиршпрунга наиболее характерными параметрами, определяемыми при ректальной манометрии, являются отсутствие ректоанального тормозного рефлекса, повышение тонуса глубокого сфинктера на 50% и более, увеличение максимально переносимого объема. Следующим объективным методом диагностики является ректальная электромиография прямой кишки. Игольчатые электроды вводятся через усеченный тубус ректоскопа. У детей, страдающих болезнью Гиршпрунга амплитуда медленных электрических волн снижается на 50 % и более.

Гистохимическая диагностика базируется на определении активности тканевой ацетилхолинэстеразы, которая определяется в биоптатах кусочков слизистой оболочки и подслизистого слоев прямой кишки. Нервные волокна собственной пластинки мышечного слоя слизистой оболочки прямой кишки при болезни Гиршпрунга накапливают ацетилхолинэстеразу. Это объясняется тем, что между продольными и циркулярными мышечными слоями при этом заболевании имеются безмиелиновые нервные стволы и отсутствуют нервные клетки. Следовательно, отсутствие нервно-синаптического элемента и повышение ацетилхолинэстеразо-положительных волокон, распространяющихся в собственную пластинку слизистой оболочки, где они образуют непрерывную сеть между железами, приводят к повышению ацетилхолинэстеразы, определяемой с помощью специальной гистохимической окраски.

У всех детей, страдающих болезнью Гиршпрунга независимо от протяженности аганглионарного сегмента имеется дисбактериоз различной степени, снижена всасывательная способность слизистой оболочки дистальных отделов толстой кишки, отмечается сосудистый гипертонус регионарного кровеносного русла прямой кишки.

Комплексное использование рентгенологического, функционального и гистохимического методов исследования позволяет не только установить диагноз болезни Гиршпрунга со 100% достоверностью, но и определить протяженность аганглионарной зоны, что имеет практическое значение для выбора тактики лечения.

Дифференциальную диагностику болезни Гиршпрунга проводят с аноректальными пороками развития и некоторыми заболеваниями, сопровождающимися хроническим запором. Врожденное удлинение, расширение или атония толстой кишки отличается от болезни Гиршпрунга более поздним началом заболевания (с 2 - 3 лет) и менее выраженными ее симптомами. При изменении диеты периодически отмечается самостоятельный стул, чего никогда не бывает у детей старше 1 года, страдающих болезнью Гиршпрунга. При пальцевом ректальном исследовании выявляется широкая ампула прямой кишки, заполненная калом. Нередко запоры сопровождаются каломазанием и энкопрезом.

В комплекс обследования детей с хроническими запорами наряду с рентгенологическими и электрофизиологическими исследованиями необходимо включить ультразвуковое исследование толстой кишки и органов малого таза. Ультразвуковое исследование позволяет более четко определить размеры и конфигурацию дистальных отделов толстой кишки, толщину и структуру кишечной стенки и анального сфинктерного аппарата, величину аноректального и ректосигмоидального углов до, во время и после опорожнения кишечника. Удлинение, расширение, гипотрофия или атрофия слоев кишечной стенки, отсутствие суженного участка указывают на наличие у ребенка идиопатического мегаколон (долихосигма, мегадолихосигма, мегаректум).

Вторичный мегаколон, возникающий на почве врожденного или приобретенного рубцового сужения прямой кишки, выявляют при осмотре анальной области и ректальном пальцевом исследовании. В ряде случаев применяют ректороманоскопию. Привычный запор, вызванный трещинами заднепроходного отверстия, геморроем и другими заболеваниями, может быть диагностирован на основании тщательного сбора анамнестических сведений и данных осмотра анальной области. Нейрональная интестинальная дисплазия нередко симулирует болезнь Гиршпрунга и характеризуется гиперплазией подслизистого и мышечного сплетений с образованием гигантских ганглиев, умеренным повышением ацетилхолинэстеразы (АХЭ) в собственной пластинке и мышечном слое, гипоплазией и аплазией симпатической иннервации мышечного сплетения. В период новорожденности клинически нейрональная интестинальная дисплазия проявляется симптомами функциональной непроходимости.

Лечение болезни Гиршпрунга только хирургическое. Радикальной и патогенетически обоснованной операцией является брюшно-промежностная резекция суженной зоны с частью расширенной толстой кишки. При суперкоротких ректальных зонах аганглиоза применяют ректальную миотомию (подслизистое рассечение внутреннего сфинктера и мышц прямой кишки на 4 - 5 см по задней полуокружности) или пальцевое растяжение заднего прохода (2 - 5 раз с интервалом 1 нед).

Оптимальным сроком для выполнения радикальной операции по поводу болезни Гиршпрунга следует считать возраст 2 - 3 года. В последнее время имеется тенденция к выполнению радикальной операции у детей грудного возраста.

В период, предшествующий радикальной операции, большое значение уделяют консервативному лечению, которое обычно проводят в домашних условиях с целью регулярного опорожнения кишечника.

Соответственно возрасту назначают послабляющую диету с включением продуктов, усиливающих перистальтику кишечника (овсяная и гречневая каши, чернослив, красная свекла, морковь, яблоки, мед и др.). Благоприятное действие оказывают молочнокислые продукты (простокваша, ацидофилин, свежий кефир). Необходимо проводить массаж живота и комплекс упражнений по укреплению мышц брюшного пресса. Родители должны выполнять эти несложные манипуляции ежедневно в течение 10 -

15 мин перед каждым приемом пищи. В консервативном лечении болезни Гиршпрунга ведущее место занимают различные виды клизм (обычная очистительная, гипертоническая, вазелиновая, сифонная).

Для сифонной клизмы применяют 1% раствор натрия хлорида комнатной температуры. Использование подогретой воды недопустимо, так как при плохом опорожнении кишечника размытые каловые массы начинают быстро всасываться, развиваются интоксикация и отек мозга, которые могут привести к резкому ухудшению состояния и даже летальному исходу. Объем жидкости для сифонной клизмы зависит от возраста ребенка (0,5 - 3 л в грудном возрасте и от 3 до 10 л - в старшем). После сифонной клизмы обязательно вводят через суженную зону газоотводную трубку на 1 - 2 ч для полной эвакуации жидкости из расширенной кишки. Слабительные средства применять не следует, надо назначать внутрь растительное масло (подсолнечное, персиковое, оливковое), которое детям ясельного возраста дают по 1 чайной ложке, дошкольного - по 1 десертной, школьного - по 1 столовой ложке 3 раза в день.

Лечение дисбактериоза кишечника начинают после исследования микробного "пейзажа" толстой кишки. При выявлении дисбактериоза проводят селективную деконтаминацию - избирательное подавление условно-патогенной микрофлоры антибиотиками, не нарушающими колонизационную резистентность. Перорально назначают невсасывающиеся антибиотики (аминогликозиды, полимиксин, цефалоспорины, нистатин). Наиболее часто используют гентамицин (10 мг/кг) в течение 3 - 4 дней с последующим назначением бифидумбактерина, колибактерина. Среди радикальных методов лечения у детей с болезнью Гиршпрунга наибольшее распространение получили операции Свенсона - Хиата - Исакова; Дюамеля - Баирова, Соаве - Лёнюшкина, Ребайна. Принцип операции Свенсона - Хиата - Исакова состоит во внутрибрюшной мобилизации толстой кишки в дистальном направлении до уровня внутреннего сфинктера; по заднебоковым отделам прямую кишку выделяют несколько ниже (на 1,5 - 2 см). Затем кишку эвагинируют на промежность, выполняют резекцию и накладывают косой анастомоз.

При операции по методике Дюамеля-Баирова прямую кишку пересекают на уровне переходной складки брюшины. Нижний конец ее зашивают, а верхний (проксимальный) выводят на промежность по каналу, прокладываемому между крестцом и прямой кишкой до наружного сфинктера. Отступая 0,5 - 1 см от слизистокожного перехода, по задней полуокружности анального отверстия отслаивают слизистую оболочку вверх на 1,5 - 2 см. Над этой областью рассекают прямую кишку через все слои и в образовавшееся "окно" низводят сигмовидную кишку на промежность. Резецируют аганглионарную зону и часть расширенной кишки. Заднюю полуокружность низведенной кишки подшивают к прямой, а на переднюю часть низведенной и задний отдел прямой кишки (шпора) накладывают специальный раздавливающий зажим, способствующий образованию бесшовного анастомоза.

Основные моменты операции Соаве-Лёнюшкина заключаются в отделении серозно-мышечного слоя прямой кишки до уровня внутреннего сфинктера. Толстую кишку эвагинируют на промежность, проводя через серозно-мышечный цилиндр прямой кишки. Низведенную кишку резецируют, оставляя небольшой участок (5 - 7 см) свободно висящим. Избыточную часть кишки отсекают вторым этапом через 15 - 20 дней и накладывают анастомоз между слизистыми оболочками низведенной и прямой кишок.

Операция Ребайна включает внутриабдоминальную резекцию аганглионарного сегмента и расширенной толстой кишки с наложением прямого анастомоза. Ее необходимо дополнять ректальной миотомией со стороны промежности до анастомоза.

Диспансерное наблюдение после перенесенной радикальной операции осуществляют в течение 1-1,5 лет. Родителей инструктируют о правильном питании и необходимости контроля за регулярностью стула. В комплекс консервативных мероприятий в период реабилитации включают электростимуляцию прямой кишки, регулярное проведение очистительных клизм в одно время суток, направленное на выработку условного рефлекса на акт дефекации, назначают прозерин, тренировку анального сфинктера, лечебную гимнастику.

Ежедневную электростимуляцию длительностью 15 - 20 мин проводят в течение 10 - 15 дней, повторяя циклы через 3 мес. Электростимуляцию осуществляют ректальным электродом аппарата "Амплипульс".

Ежедневные очистительные клизмы применяют в течение 15 - 20 дней, инъекции 0,05% раствора прозерина - по 0,1 мл на год жизни больного (не более 1 мл) в течение 10 - 14 дней. Тренировку анального сфинктера с помощью раздувающегося баллончика и лечебную гимнастику проводят в течение 15 - 20 дней.

Предварительный контроль знаний

1. Морфологические изменения в стенке толстой кишки при мегаколоне и болезни Гиршпрунга.
2. Рентгенологическая картина при долихосигме, мегаколоне, мегадолихосигме.
3. Рентгенологическая картина при болезни Гиршпрунга.

4. Данные ректального исследования при хроническом запоре и болезни Гиршпрунга.
5. Ошибки в лечении каломазания.
6. Консервативное лечение хронических запоров у детей.
7. Оперативное лечение детей с болезнью Гиршпрунга.

Окончательный контроль знаний

1. Метод ирригографии с бариевой взвесью не используется для диагностики:
 - а. заворота средней кишки;
 - б. атипичного расположения аппендикса;
 - в. болезни Гиршпрунга;
 - г. язвенно-некротического энтероколита у новорожденного;
 - д. инвагинации кишечника.
2. Характерными симптомами субкомпенсированной формы болезни Гиршпрунга являются:
 - а. застойная рвота;
 - б. периодическое вздутие живота;
 - в. постоянное вздутие живота;
 - г. отсутствие отхождения стула и газов;
 - д. очистительная клизма эффективна;
 - е. хронические запоры;
 - ж. каловая интоксикация;
 - з. обезвоживание, анемия.
3. Хронические запоры у детей связаны с:
 - а. мегадолихосигмой, мегаректумом;
 - б. дивертикулом Меккеля;
 - в. синдромом Ледда;
 - г. алиментарным фактором;
 - д. дисбактериозом кишечника;
 - е. болезнью Гиршпрунга;
 - ж. трещинами слизистой оболочки заднего прохода;
4. Характерными симптомами декомпенсированной формы болезни Гиршпрунга являются:
 - а. застойная рвота;
 - б. постоянное вздутие живота;
 - в. болезненный напряжённый живот;
 - г. отсутствие перистальтики;
 - д. отсутствие отхождения стула и газов;
 - е. каловая интоксикация;
 - ж. обезвоживание, анемия.
5. Основные объективные методы диагностики болезни Гиршпрунга:
 - а. ирригография;
 - б. ректальная манометрия;
 - в. ректальная электромиография;
 - г. определение активности тканевой ацетилхолинэстеразы;
 - д. ректальная биопсия мышечного слоя;
 - е. КТ;
 - ж. пневмоирригография;
 - з. ультразвуковая ирригография.
6. У ребенка 6 лет при пальпации обнаружено опухолевидное образование в нижних отделах живота, умеренное, подвижное, безболезненное, тестоватой консистенции. В анамнезе — хронические запоры. Наиболее вероятный диагноз:
 - а. опухоль толстой кишки;
 - б. удвоение кишечника;
 - в. лимфангиома брюшной полости;
 - г. каловый камень;
 - д. холодный аппендикулярный инфильтрат.
7. Ребенок 2 лет страдает хроническими запорами с первых дней жизни. Стул только после клизмы. Уточнить заболевание позволит:
 - а. обзорная рентгенография брюшной полости;

- б. ирригография с воздухом;
 - в. ирригография с бариевой взвесью;
 - г. дача бариевой взвеси через рот;
 - д. колоноскопия.
8. В основе болезни Гиршпрунга лежит:
- а. врожденный аганглиоз участка толстой кишки;
 - б. гипертрофия мышечного слоя кишки;
 - в. поражение подслизистого и слизистого слоев кишки;
 - г. токсическая дилатация толстой кишки;
 - д. все перечисленное.

Наглядные пособия:

- I. Таблицы и рисунки:
 - Операция Дюамеля-Баирова.
 - Операция Соаве.
 - Операция Свенсона.
 - Болезнь Гиршпрунга.
- II. Слайды:
 - 1. Классификация хронических запоров.
 - 2. Схема консервативного лечения детей с хроническими запорами.
 - 3. Ирригография при болезни Гиршпрунга.
 - 4. Операция Дюамеля-Баирова.
 - 5. Операция Соаве.
 - 6. Операция Свенсона.
 - 7. Болезнь Гиршпрунга.

Литература

1. Детская хирургия. Исаков Ю.Ф. – М. 2004.
2. Пропедевтика детских болезней. Под ред. Юрьева В.В.- М. 2003.
3. Общий уход за детьми: Учебное пособие. М. Медицина, 1998.
4. Атлас анатомии человека. Синельников А.С. – М., 1997
5. Пропедевтика в хирургии. Баренев Г.А., под ред. Гостищева В.К., М. 2007.
6. Амбулаторная хирургия. Мазурик М.Ф., Киев, 1988.
7. Детская хирургия. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. С-Пб.: «Пит-Тал». 1997.
8. Хирургическая колопроктология детского возраста. Ленюшкин А.И. М., 1990.
9. Педиатрическая колопроктология. Ленюшкин А.И. С-Пб., 2008.

Тема: «Аноректальные пороки развития»

Обоснование темы

Пороки развития аноректальной области встречаются с частотой 0,25 - 0,66:1000. Наиболее частые варианты порока представлены на рисунке. Сочетанные пороки развития (сердце, мочевыделительная система, желудочно-кишечный тракт, опорно-двигательная система, ЦНС) встречаются почти в 30% случаев. Аноректальные пороки часто наблюдаются при следующих синдромах: каудальной регрессии, VACTER, Опица, Опица-Фриса, при хромосомных аномалиях 4p, 13q и т. д. Встречаются в соотношении мужского и женского полов 1:2.

Определение целей занятия

Студент должен знать:

- 1) Эмбриогенез прямой кишки и анального отверстия.
- 2) Классификацию аноректальных пороков.
- 3) Клиническую картину бессвищевой формы атрезии.
- 4) Клиническую картину свищевой формы атрезии.

- 5) Диагностику аноректальных пороков развития.
- 6) Хирургическую тактику и методы оперативного лечения.

Студент должен уметь:

- 1) Правильно оценивать состояние промежности, проходимость прямой кишки.
- 2) Подготовить больного для проведения инвертограммы по Вангенстину.
- 3) Провести рентгенконтрастное исследование прямой кишки при свищевой форме атрезии.
- 4) Интерпретировать данные рентгенологического исследования.

Содержание темы

В первые недели внутриутробной жизни у эмбриона заднепроходная (конечная) кишка открывается вместе с каналом первичной почки в одну общую полость - клоаку, которая закрыта клоачной мембраной. На 4-й неделе клоака делится спускающейся вниз перегородкой из мезобласта на две трубки. Передняя образует мочевой пузырь и мочеточники, а из задней, которая составляет продолжение конечной кишки, формируется прямая кишка с задним проходом. С 5-й недели эктодерма приближается к наружной поверхности анальной мембраны и образуется анальная ямка, углубляющаяся навстречу кишке. Процесс перфорации анальной мембраны заканчивается к 8-й неделе эмбриогенеза.

Возникновение аноректальных пороков развития зависит от стадии, в которой произошло нарушение нормального эмбриогенеза. Нарушения формирования и деления внутренней клоаки обуславливают следующие виды пороков: а) сохранение клоаки; б) ректовезикальный свищ; в) ректовагинальный свищ; г) ректovesибулярный свищ; д) атрезию заднего прохода без свища; е) ректоуретральный свищ.

Остановка развития на следующем этапе приводит к рождению ребенка с неперфорированной анальной мембраной или стенозом анальной мембраны. Недоразвитие промежности обуславливает эктопию заднего прохода и образование прикрытого заднепроходного отверстия с промежностным свищом.

В эмбриогенезе наружный сфинктер заднего прохода развивается самостоятельно. Однако если учесть, что ко времени образования уроректальной перегородки волокна сфинктера клоаки перекрещиваются на высоте центрального ядра промежности, то при отсутствии или резкой недостаточности зачатка первичной промежности происходит неправильная закладка пучков наружного сфинктера. При наиболее выраженных аноректальных пороках развития отмечается отсутствие либо резкое недоразвитие наружного сфинктера.

В 1970 г. на Международном конгрессе детских хирургов в Мельбурне была принята классификация, в основу которой положено отношение прямой кишки к мышцам тазового дна, в частности лонно-прямокишечной мышце. Выделены три группы аномалий: высокие, средние, низкие. В первом случае подразумеваются агенезия и атрезия прямой кишки со свищом или без него; слепой конец кишки располагается над мышцами тазового дна. Ко второй группе относятся пороки, при которых слепой конец кишки располагается на уровне тазового дна. Третью группу составляют варианты, когда кишка располагается в центре петли лобково-прямокишечной мышцы.

Мельбурнская классификация аноректальных аномалий

Высокие (супралеваторные)

1. Аноректальная агенезия

Мальчики:

а) без свища;

б) со свищом - ректовезикальным, ректоуретральным.

2. Ректальная атрезия (мальчики, девочки).

Девочки:

а) без свища;

б) со свищом - ректовезикальным, ректоклоакальным, ректовагинальным.

Средние (интрамедиальные)

1. Анальная агенезия

Мальчики:

а) без свища;

б) со свищом - ректобульбарным.

2. Аноректальный стеноз (мальчики, девочки).

Девочки:

а) без свища;

б) со свищом - ректovesибулярным.

Низкие (транслеваторные)

1. Мальчики и девочки:

- а) прикрытый анус - простой;
- б) анальный стеноз

2. Мальчики:

- а) передний промежностный анус;
- б) ректопромежностный свищ

Девочки:

- а) передний промежностный анус;
- б) ректовестибулярный свищ;
- в) вульварный анус;
- г) ановульварная фистула;
- д) ректовестибулярный свищ

Подобное построение классификации с выделением вначале группы пороков, нуждающихся в неотложной хирургической коррекции в период новорожденности (атрезии), нам кажется наиболее рациональным. Во 2-й группе также часть пороков требует экстренной помощи (атрезии со свищами в мочевую систему или узкие наружные свищи), тогда как остальные — подлежат плановому вмешательству.

Клиническая картина зависит от вида порока развития. Атрезии анального отверстия и прямой кишки обычно выявляют при первом осмотре новорожденного в родильном доме. При клиническом обследовании необходимо установить характер недоразвития заднего прохода и прямой кишки. Если осмотр ребенка после рождения по каким-либо причинам не был произведен, то к концу суток новорожденный начинает беспокоиться, появляется обильное срыгивание, рвота содержимым желудка, затем — желчью, а в поздние сроки — меконием. Живот постепенно становится вздутым, видны растянутые кишечные петли. Меконий и газы не отходят. Развивается картина низкой кишечной проходимости, появляются одышка, цианоз, обезвоживание и резкая интоксикация. Без оперативного вмешательства больной погибает спустя 4—6 дней после рождения.

При низкой (подлеваторной) атрезии анального отверстия и прямой кишки на месте заднего прохода имеется небольшое углубление, иногда кожный валик, вокруг которого заметны радиально расположенные складки (это указывает на хорошее развитие наружного сфинктера). В некоторых случаях кожа на месте анального отверстия истончена и представляет собой тонкую перепонку, через которую просвечивает меконий. Чаше атрезированная кишка расположена на расстоянии 0,5—1 см от кожи промежности. В таких случаях при крике ребенка определяется «толчок» или выпячивание в области заднего прохода.

Наличие высокой (надлеваторной) атрезии заднего прохода и прямой кишки можно заподозрить в связи с отсутствием «симптома толчка». При надавливании пальцем на промежность нет ощущения баллотирования, иногда выявляемого у детей с низкими формами атрезии.

Для более точного решения вопроса о высоте атрезии (что необходимо знать для выбора оперативного доступа) пользуются специальным рентгенологическим методом, предложенным Wangensteen и Rice (1930).

До исследования на месте, где должно быть анальное отверстие, приклеивают пластырем свинцовую метку (дробинку). Затем производят рентгенограмму брюшной полости и таза (в переднезадней и боковой проекциях), повернув ребенка вниз головой. При этом газ, который к концу первых суток имеется в кишечнике в значительном количестве, будет определяться в виде пузыря, заполняющего слепой конец прямой кишки. Расстояние между контрольной меткой на промежности и слепым концом прямой кишки позволяет довольно точно установить высоту атрезии. Необходимо помнить о том, что метод Wangensteen-Rice достоверен спустя

18-20 ч после рождения ребенка. До этого газ не всегда полностью заполняет толстую кишку, и высота атрезии может казаться несколько больше действительной. У новорожденных не показаны более сложные приемы определения высоты атрезии.

Несколько затруднено распознавание атрезии прямой кишки при нормально сформированном заднепроходном отверстии. Внешний осмотр в таких случаях не помогает диагностике, и только при появлении признаков непроходимости кишечника можно заподозрить этот вид порока. Исследование прямой кишки зондом и выявленное при этом препятствие на глубине 1,5—3 см подтверждают диагноз атрезии.

Атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки со свищами имеют различные варианты клинической картины, которые зависят от локализации и диаметра свищевого хода, а также от высоты атрезии.

Атрезии со свищами в мочевую систему (надлеваторные) — наиболее тяжелая форма порока. Общие клинические симптомы в первые часы жизни ребенка отсутствуют. Дети без оперативного вмешательства обычно погибают в первые дни жизни от низкой кишечной непроходимости, так как свищи с мочевым пузырем или уретрой очень узкие и мало проходимы для мекония. Этот вид порока у девочек наблюдается крайне редко и сопровождается удвоением матки.

При осмотре устанавливают отсутствие анального отверстия. При дальнейшем наблюдении можно заметить, что при крике ребенка из уретры выделяются пузырьки газа, а моча отходит с примесью мекония.

ния (у детей с недоношенностью II—IV степени этот симптом отсутствует). Вначале почти невозможно клинически отграничить мочепузырные свищи от свищей мочеиспускательного канала; во всех случаях моча будет густо окрашена меконием. В возрасте после суток выявляется некоторая разница в характере мочеотделения, которая зависит от локализации свищевого хода. Если имеется свищ в мочеиспускательном канале, то через наружное его отверстие иногда отходит мало измененный меконий, и только последние порции мочи выделяются сравнительно чистыми. Если свищевой ход открывается в мочевой пузырь, моча в начале мочеиспускания слегка мутная и имеет зеленоватую окраску, а в последующих порциях становится похожей на жидкий меконий.

При рентгенологическом исследовании по Wangenstein—Rice при узких свищах, открывающихся в мочеиспускательный канал, выявляется газ, который в таких случаях не отходит через свищ и контурирует конечный отдел прямой кишки. При достаточно широком сообщении прямой кишки с мочевым пузырем в последний может проникнуть газ, который определяется на боковой рентгенограмме в виде отдельного небольшого пузыря с горизонтальным уровнем жидкости, расположенным впереди и выше расширенной прямой кишки.

В ряде случаев локализацию свища можно установить медленным введением в уретру контрастирующего вещества: захождение его в прямую кишку до проникновения в мочевой пузырь говорит о наличии свища мочеиспускательного канала.

Атрезии со свищом в полость матки (надлежаторные) встречаются крайне редко (R. Gross и др.). Свищевой ход бывает настолько узким, что порок обычно расценивают как высокую атрезию прямой кишки. Новорожденного оперируют по срочным показаниям, и окончательный диагноз может быть установлен во время хирургического вмешательства.

Атрезии со свищом во влагалище (надлежаторные) диагностируют обычно вскоре после рождения. При осмотре промежности выявляют отсутствие анального отверстия и заполненную меконием половую щель. После тщательного туалета можно установить выделение мекония из влагалища. Эта форма порока относительно редко приводит к задержке отхождения мекония и развитию острой кишечной непроходимости.

Высота расположения свища во влагалище бывает различной, чаще он открывается в верхней трети и при осмотре не виден. У новорожденных слизистая пробка иногда закупоривает узкое свищевое отверстие, меконий не отходит, и тогда возможен ошибочный диагноз. Поэтому при отсутствии анального отверстия у новорожденных девочек всегда надо промыть влагалище через узкий мягкий катетер изотоническим раствором натрия хлорида. При наличии свища введенная жидкость полностью обратно не изливается, а при отсасывании ее шприцем появляется меконий. Девочки с атрезией заднепроходного отверстия и свищом во влагалище в первые месяцы жизни обычно не нуждаются в оперативном лечении, которое показано в более старшем возрасте.

Атрезии со свищом в преддверие влагалища (подлежаторные) выявляют при первом осмотре промежности ребенка. В таких случаях вместо нормального анального отверстия имеется лишь небольшое углубление. Наружный сфинктер сохранен, при механическом раздражении кожи промежности видно его сокращение.

У задней спайки больших половых губ имеется свищ, из которого свободно выделяется меконий. Свищи преддверия влагалища чаще бывают короткими, диаметр их варьирует в значительных пределах (2-6 мм). При узких свищах с первых дней жизни ребенка отмечается затруднение отхождения кала, однако острая кишечная непроходимость в периоде новорожденности обычно не возникает.

Атрезии со свищами промежности (подлежаторные) — наружное отверстие свищевого хода чаще всего расположено впереди от нормального места для заднего прохода. Если в свищ ввести изогнутый зонд, то можно установить, что прямая кишка находится близко к коже. При механическом раздражении промежности видно сокращение наружного сфинктера вокруг анальной ямки. Диаметр свищевого отверстия может быть различным. При узких (точечных) свищах в первые дни жизни ребенка наступают явления острой кишечной непроходимости, требующие экстренной операции.

Свищи мошонки локализуются у ее корня или по ходу шва задней поверхности. В последних случаях под кожей виден узкий проход, через истонченные стенки которого просвечивает меконий. Прямая кишка находится близко от кожи промежности, о чем свидетельствует «симптом толчка». Наружный сфинктер анального отверстия обычно развит достаточно. Диагностика порока проста и не требует дополнительных исследований. Свищевое отверстие всегда очень узкое, и меконий выделяется с большим трудом, что ведет к развитию симптомов кишечной непроходимости вскоре после рождения ребенка.

Клиническая картина врожденных сужений анального отверстия и прямой кишки зависит от степени и протяженности стеноза. Если имеется неполная перфорация заднего прохода (рис. 66, а), который закрыт тонкой кожной перепонкой с небольшим отверстием в центре, то диагноз обычно не вызывает сомнений. Опорожнение кишечника в таких случаях затруднено настолько, что у новорожденного без соответствующей срочной хирургической коррекции развивается картина механической кишечной

непроходимости.

У некоторых детей анальное отверстие снаружи сформировано нормально, а сужение расположено в дистальном отделе прямой кишки. В таких случаях порок развития в первые месяцы жизни обычно не проявляется или вызывает незначительные затруднения акта дефекации.

При обследовании ребенка с атрезией заднепроходного отверстия и прямой кишки надо помнить о часто встречающихся сочетанных пороках развития, которые, по нашим данным, выявляются у половины новорожденных. У некоторых детей имелись множественные пороки, потребовавшие дополнительных экстренных хирургических вмешательств. Наличие сочетанных пороков развития значительно ухудшает прогноз при оперативном лечении атрезии анального отверстия и прямой кишки.

Лечение. Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки подлежит хирургической коррекции, и только некоторые формы сужения анального отверстия могут быть излечены бужированием. Показания к срочному оперативному лечению возникают при атрезии, атрезии со свищами в мочевую систему и при узких свищах половой системы или промежности, вызывающих задержку отхождения мекония. При других вариантах порока операцию производят в плановом порядке у детей более старшего возраста.

При раннем поступлении (1-е сутки) ребенок не нуждается в специальной предоперационной подготовке. Если новорожденный направлен из родильного дома в более поздние сроки, с явлениями интоксикации и обезвоживания, то показано промывание желудка и внутривенное капельное введение жидкости в течение 3—4 ч.

В настоящее время значительно увеличилась выживаемость детей при аноректальных пороках, но функциональные результаты оставляют желать лучшего. Число пациентов с недержанием кала после операции в период новорожденности составляет от 15 до 85%. Однако исследования последних лет показали, что более чем у 90% новорожденных, независимо от вида атрезии, достаточно хорошо развиты наружный сфинктер и леваторы. Удерживающий аппарат представлен в виде «мышечного комплекса» воронкообразной формы и простирается от лобковой кости к крестцу и коже. В верхней части он формируется волокнами лобково-прямокишечной мышцы, внизу — подкожной порцией наружного сфинктера, которые направлены сагиттально; связывают «мышечный комплекс» волокна, проходящие в цефало-каудальном направлении. Функция удержания кишечного содержимого осуществляется координированной работой внутреннего сфинктера и «мышечного комплекса». Первый поддерживает замкнутое состояние анального канала и предотвращает случайное прохождение газов и жидких каловых масс, наружный сфинктер своими мощными сокращениями сохраняет удержание в экстремальных ситуациях и участвует в акте дефекации. Однако основной структурой, обеспечивающей удержание твердых каловых масс, является лобково-прямокишечная мышца, в результате сокращений которой уменьшается аноректальный угол, происходит сближение боковых стенок анального канала, а передняя стенка прямой кишки перекрывает вход в него, образуя «клапан-заслонку»

Повреждение запирающего аппарата обычно происходит во время первичной коррекции порока. Это делает актуальной проблему выбора наиболее адекватного метода операции и ее технического исполнения. Она должна проводиться одномоментно и предусматривать низведение кишки, ликвидацию свища, сохранение или тщательное восстановление взаимоотношений кишки и мышц тазового дна, всех элементов удерживающего аппарата: внутреннего и наружного сфинктеров, лобково-прямокишечной петли, аноректального угла. Неудачная первичная операция значительно ухудшает состояние тазового дна, уменьшает возможности для восстановления сфинктеров вследствие возникновения рубцов, повреждения сосудов и нервов. В связи с этим, при отсутствии необходимых условий и при надлеваторных пороках целесообразно ограничиться колостомой на дистальном отделе сигмовидной кишки, а радикальную коррекцию провести через 2—3 мес.

Радикальная коррекция порока. Техника операции при мембранозной атрезии анального отверстия. Положение ребенка — на спине с приведенными к животу ногами, которые фиксируют манжетками. Под таз подкладывают валик. Проводят крестообразный разрез 1х1 см на вершине выпячивания, образованного мембраной. После того, как прекратилось выделение мекония, проверяют диаметр созданного анального отверстия расширителем Гегара (№ 9-10). После повторного туалета промежности иссекают передний и задний свисающие треугольные лоскуты, возникшие после рассечения кожной мембраны.

При всех других формах атрезии заднего прохода методом выбора в настоящее время считается задняя сагиттальная аноректопластика. Этот метод позволяет визуально оценить состояние тазового дна, минимально травмировать мышечные структуры, сосуды и нервы, оперировать с небольшой кровопотерей, максимально использовать местные ткани для восстановления удерживающего аппарата. Возможность значительной мобилизации прямой кишки позволяет в 90% случаев избежать брюшно-промежностного вмешательства.

Послеоперационное лечение. Ребенка помещают в обогреваемый кувез в положении на спине. Но-

ги разводят, сгибают в коленных суставах и подтягивают к животу, фиксируя повязкой-распоркой в положении разведения. Такое положение, предохраняющее раны от загрязнения, сохраняют в течение 5-10 дней. Туалет промежности производят несколько раз в день, после каждого физиологического отправления. Катетер из мочевого пузыря удаляют через 1-2 дня. Если у ребенка имелась уретральная фистула, то катетер оставляют до 3-5 дней. Швы в области созданного заднепроходного отверстия снимают на 10-12-й день (к этому времени часть из них обычно прорезывается).

Первую неделю новорожденный получает антибиотики, физиотерапию (УВЧ, затем электрофорез калия йодида), через 2 дня после снятия швов разрешают купать. Кормление ребенка после промежностной проктопластики начинают с первого дня по обычной возрастной схеме.

Детям после комбинированной брюшно-промежностной операции первые сутки проводят парентеральное питание. Со 2-го дня начинают кормление через рот по 10 мл грудного молока. Недостающее количество жидкости вводят внутривенно. К началу 8-х суток больной должен получать обычное для его возраста питание. Первую неделю 2—3 раза переливают кровь, чередуя с плазмой.

Для предупреждения пневмонии новорожденному назначают горчичное обертывание, кислородную терапию, сердечные средства. Швы на ране брюшной стенки снимают на 10-12-й день. После заживления раны промежности (14-16-й день) начинают ежедневное профилактическое бужирование. К концу 3-й недели ребенка выписывают домой, где продолжают бужирование 2-3 мес (сначала ежедневно, затем 2-3 раза в неделю). При наличии выступающей над кожей промежности избыточной слизистой оболочки низведенной кишки ее иссекают спустя 4-6 мес.

В течение первого года за ребенком необходимо систематически наблюдать, так как в ряде случаев развивается сужение заднепроходного отверстия. Своевременное повторное бужирование, как правило, приводит к полному восстановлению проходимости.

Предварительный контроль знаний

- 1) Эмбриогенез прямой кишки и анального отверстия.
- 2) Классификация аноректальных пороков.
- 3) Клиническая картина бессвищевой формы атрезии.
- 4) Клиническая картина свищевой формы атрезии.
- 5) Диагностика аноректальных пороков развития.
- 6) Хирургическая тактика и методы оперативного лечения.
- 7) Диагностика атрезии прямой кишки и анального отверстия.
- 8) Методы оперативного лечения аноректальных пороков развития.

Окончательный контроль знаний

Боковая инвертограмма новорожденного с атрезией заднего прохода должна быть сделана через 24-26 часов для того, чтобы:

- а. подтвердить диагноз;
- б. обнаружить уровни в кишечнике;
- в. определить объем и сроки предоперационной подготовки;
- г. определить высоту атрезии;
- д. выявить сопутствующие пороки.

Наиболее информативным методом определения высоты расположения прямой кишки при свищевых формах ее атрезии у детей является:

- а. рентгенография по Вангенстину;
- б. контрастное исследование кишки через свищ;
- в. исследование свища зондом;
- г. электромиография промежности;
- д. профилометрия.

Исследование больного по Вангенстину при атрезии анального канала в прямой кишки становится достоверным в срок:

- а. 3 часа после рождения;
- б. 6 часов после рождения;
- в. 16 часов после рождения.

Задача 9

Вы вызваны к ребёнку 14 дней в связи с отсутствием стула в течение последних 2 сут. Появилось вздутие живота. Ребёнок плохо ест, срыгивает. Родители не смогли сделать очистительную клизму, так

как не нашли анального отверстия. При осмотре девочки наружные половые органы сформированы правильно. Промежность испачкана каловыми массами.

Ваш предварительный диагноз, тактика обследования и лечения?

Задача 12

Ребёнок родился от нормально протекавших беременности и родов, в срок, с массой тела 3000 г. Состояние после рождения удовлетворительное. Со стороны сердца и лёгких патологии не выявлено. Живот мягкий, несколько вздут. При осмотре промежности отмечено отсутствие анального отверстия. По средней линии — кожный валик, седалищные бугры сближены, симптом толчка отрицателен. Возраст 1 сутки. В анализах крови: рН 7,32, рСО₂ 36 мм рт.ст., ВЕ -4, Hb 220 г/л, Ht 65%.

Ваш предварительный диагноз, план обследования, тактика лечения?

Литература:

- 1) Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. В 3 томах. – С-Пб.; Хардфорд. – 1996-98.
- 2) Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – Москва. – 2004.
- 3) Лёнюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста (Руководство для врачей). – Москва. - 1999.
- 4) Баиров Г.А. Срочная хирургия у детей. – С-Пб.: Питер. - 1997.
- 5) Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. – 2009.

Тема: «Особенности онкологии детского возраста. Нефробластома»

Обоснование темы

Смертность детей от злокачественных опухолей почти равна заболеваемости. Своевременная диагностика опухолей у детей часто зависит от онкологической настороженности и специальных знаний педиатров, к которым чаще всего попадают больные дети. В 85% случаев причиной запущенных случаев злокачественных опухолей у детей является слабая онкологическая настороженность врачей. Нефробластома (опухоль Вильмса) занимает пятое место по частоте среди всех злокачественных заболеваний у детей. Опухоль часто поздно диагностируется.

Определение целей занятия.

Студенты должны знать:

- 1) морфологические особенности опухолей у детей,
- 2) понятие "онкологическая настороженность",
- 3) пять основных локализаций злокачественных новообразований,
- 4) возраст, в котором наиболее часто проявляется те или иные опухоли, предопухолевые заболевания,
- 5) клиническое течение опухолей,
- 6) методы обследования.

Студент должен уметь:

- 1) провести клиническое обследование больного,
- 2) пальпировать органы брюшинного пространства,
- 3) произвести пункционную биопсию,
- 4) интерпретировать данные дополнительных методов обследования.

Содержание темы

Частота злокачественных заболеваний у детей по данным ВОЗ составляет 8-15 случаев на 100000 детского населения. В индустриально развитых странах злокачественные заболевания занимают второе место в структуре смертности в возрасте старше 1 года, уступая первое место травме и несчастным случаям.

Опухолью общепринято называть избыточное разрастание какой-либо ткани организма любой локализации.

Особенности злокачественной опухоли как болезни в значительной степени определяются свойством ее клеток. Злокачественная опухолевая клетка отличается от нормальной большим количеством признаков; наиболее важные - автономность развития, анаплазия, способность к инфильтративному росту в окружающей ткани, метастазированию по кровеносным и лимфатическим сосудам, а также иммунологический, гормональный, биохимический и другие атипизмы.

У детей преобладают мезенхимальные опухоли: саркомы эмбрионы и смешанные. Почти не встречаются раковые опухоли. Каждая опухоль описывается по следующим критериям:

- правила классификации с методами оценки категории Т, N, М (где Т - опухоль, N - лимфатические узлы, М - отдаленные метастазы).
- TNM - клиническая классификация.
- pTNM - патологическая классификация.

Определение М категории (отдаленные метастазы) возможно при всех опухолях детского возраста:

- М - отдаленные метастазы,
- МХ- недостаточно данных для определения отдаленных метастазов,
- МО- нет признаков отдаленных метастазов,
- М1 - имеются отдаленные метастазы.

На первом месте стоят опухоли 1) органов кроветворения (лейкоз, лимфогранулематоз), 2) головы и шеи (ретинобластома, рабдомиосаркома), 3) забрюшинного пространства (нейробластомы и опухоли Вильмса), 4) костей и 5)кожи (саркома, меланома).

Возраст детей, страдающих опухолями, дает при графическом изображении резкий годовой подъем кривой к 3-6 годам. Существует определенная зависимость между возрастом детей и характером опухолей. Для злокачественных лимфом характерны два возрастных пика заболеваемости: от 4 до 6 лет и в 11-12 лет. Более 90% всех опухолей Вильмса приходится на детей дошкольного возраста, причем наиболее часто опухоль диагностируется в возрасте от 2 до 5 лет. Для детей дошкольного возраста характерны опухоли нейrogenной природы (злокачественные симпатомы), при этом примерно в 1/3 случаев они выявляются в первый год жизни.

В настоящее время в детской онкологии накоплен огромный клинический материал, свидетельствующий об особенностях течения и диагностики злокачественных опухолей. Его анализ показывает, что для значительного числа новообразований детского возраста трудно выделить специфические признаки, указывающие на возникновение и начальный рост опухоли. Это накладывает большую ответственность на педиатров, первыми сталкивающихся с больными детьми.

Преобладание общих симптомов под местными делает клиническую картину при всех злокачественных опухолях у детей почти одинаковой: бледность кожных покровов, небольшое похудание, изменение в поведении, нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта (тошнота, рвота, запоры, поносы), субфебрильная температура, анемия, повышение СОЭ.

Наиболее распространенные опухоли у детей расположены, к сожалению, в труднодоступных для прямого исследования областях: череп (опухоли ЦНС); средостение (нейробластома, опухоли вилочковой железы, злокачественные лимфомы), забрюшинное пространство (нефробластомы, нейробластома, тератоидные опухоли).

Лабораторные методы иногда способствуют окончательному установлению диагноза: общий анализ крови при лейкозах, проба на выявление 2- фетопропротеина (проба Татаренова-Абелева) при первичных опухолях печени, повышение экскреции катехоламинов в моче при опухолях нейrogenной природы.

Рентгенологический метод занимает ведущее положение в комплексной диагностике патологии костной ткани, при выявлении опухолей брюшной полости и забрюшинной области (внутривенная урография, исследование желудочно-кишечного тракта с барием, в случаях необходимости наложением пневмо- или ретропневмоперитонеума), при расположении опухолей в грудной полости и поражении медиастинальных лимфатических узлов.

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в настоящее время применяется очень широко.

При необходимости проводится компьютерная томография.

Морфологическая диагностика полностью определяет план лечения.

При пункционной биопсии полученные ткани направляют на гистологическую диагностику, на цитологическую диагностику направляют мазки-отпечатки с поверхности эрозированных изъязвившихся и кровоточащих опухолей, смывы с просвета полых органов, содержимое плевральной и брюш-

ной полостей, материала, полученный при аспирационной биопсии.

Лечение обычно комбинированное.

Наиболее широко применяют в онкологической клинике хирургический, лучевой, лекарственный и комплексный методы.

Хирургический метод лечения опухолей является древнейшим. Основное требование к операции при злокачественных опухолях - её радикализм.

Лучевая терапия эффективна, так как большинство опухолей очень чувствительны к облучению. Для проведения лучевого лечения используется мегавольтная терапия с аппаратов "Рокус-М" и "Агат-Р" с источником гамма-лучей СО 60, бетатрон (Б5 -25) и линейный ускоритель электронов (ЛУЭ-25). Однако, облучение детей, особенно в раннем возрасте может вызывать серьезные последствия, если не учитывать тот факт, что радиолог имеет дело с бурно растущим и в то же время лабильным, не до конца сформированным организмом.

Химиотерапия часто является ведущим методом лечения. Отмечается высокая чувствительность почти всех злокачественных новообразований у детей к различным противоопухолевым препаратам. Химиотерапия особенно эффективна при гемобластозах, но у детей, в отличие от взрослых, ее применение весьма результативно и при солидных опухолях.

Нефробластома (опухоль Вильмса) - злокачественная опухоль почки, развивающаяся из метанефрогенной ткани. Нефробластома занимает пятое место по частоте среди всех злокачественных заболеваний у детей. Возрастной пик заболеваемости приходится на 3 года, хотя опухоль считается врожденной. Мальчики и девочки заболевают одинаково часто, опухоль может возникать в любом участке почки. Приблизительно у 5% больных наблюдается первично двустороннее поражение почек. Крайне редко нефробластома может возникать экстраренально по ходу эмбриональной миграции метанефрогенной ткани. Длительное время опухоль растет в капсуле почки, однако даже в начальных периодах роста опухоли может отмечаться ее гематогенное и лимфогенное метастазирование. Метастазами чаще всего поражаются легкие, печень, кости и забрюшинные лимфатические узлы.

В зависимости от преобладания мезенхимального или нефробластического компонентов различают три основных морфологических варианта нефробластомы:

- 1) типичные нефробластомы; мезенхимальный и нефробластический (эпителиальный) компоненты представлены в равном объеме;
- 2) нефробластома с преобладанием эпителиального компонента;
- 3) нефробластома с доминирующим мезенхимальным компонентом.

В каждом из этих вариантов выделяют подварианты в зависимости от степени дифференцировки преобладающего компонента опухоли. Так, высокодифференцированный эпителиальный компонент, преобладающий в опухоли, характерен для кистозного типа нефробластомы, а в недифференцированном мезенхимальном варианте опухоль может быть представлена участками рабдомио-саркомы, ангиосаркомы, нейросаркомы и др.

В самостоятельную группу выделяют мезобластическую нефрому (мезенхимальную гамартому) - опухоль почки, которая встречается исключительно у детей грудного возраста. Обособление мезобластической нефромы обусловлено доброкачественным характером течения данного варианта нефробластомы.

Клиника. В ранних стадиях заболевания трудно заподозрить наличие у ребенка опухоли почки, так как имеющиеся клинические симптомы непостоянны и неспецифичны (некоторая бледность кожных покровов, похудание, снижение аппетита, тошнота, боль в животе, раздражительность). Лишь при больших размерах опухоли, когда она отчетливо определяется при пальпации через переднюю брюшную стенку, возникает подозрение на наличие у больного новообразования.

В это время в результате сдавления опухолью близлежащих органов усиливается боль в животе, могут отмечаться признаки частичной кишечной непроходимости, расширение вен передней брюшной стенки, асцит. У некоторых больных можно выявить гематурию и повышение артериального давления, а также анемию и ускорение СОЭ.

Диагностика. Для диагностики нефробластомы наряду с осмотром больного, пальпацией органов брюшной полости и лабораторными исследованиями необходимо использовать обзорную рентгенографию брюшной полости, экскреторную урографию, ультразвуковое исследование брюшной полости и забрюшинной области и ангиографию почек. Уже на обзорной рентгенограмме органов брюшной полости можно в проекции почки определить гомогенную тень, "вынужденный изгиб" позвоночника, смещение петель кишечника в противоположную от опухоли сторону и нечеткие контуры поясничной мышцы на стороне поражения.

На урограммах при опухоли Вильмса определяются увеличение почки, нечеткость ее контуров, изменение ее положения и деформация собирательной системы почки. В ряде случаев при больших раз-

мерах опухоли и практически полном поражении паренхимы почки функции ее на урограммах не определяется ("немая" почка). В этих случаях, как и при двустороннем поражении почек и сочетании опухоли с пороками развития почек, обязательным является проведение ангиографического исследования. На серии ангиограмм четко определяются признаки опухоли Вильмса - скопление контрастного вещества в опухоли в виде "озер", расширение, деформация и ампутация сегментарных артерий, нарушение их дихотомического ветвления, быстрый сброс артериальной крови в венозное русло по патологическим артерио-венозным шунтам.

Весьма информативным для хирургов является контрастирование нижней полой вены при проведении каваграфии, так как в ряде случаев удается до операции выявить ее расположение по отношению к опухоли, наличие в вене опухолевого тромба или ее вторичную деформацию за счет сдавления увеличенными метастатическими лимфатическими узлами. С помощью эхографии удастся дифференцировать врожденные и приобретенные кистозные образования почки от опухолей, установить довольно точно размеры новообразования и отношение его к ближайшим органам, а также следить за эффективностью проводимого лечения. Ультразвуковое исследование позволяет также выявить метастазы опухоли в печень и забрюшинные лимфатические узлы и вовремя при динамическом контрольном обследовании обнаружить рецидив заболевания. Метастазы в легкие выявляют с помощью рентгенографии грудной клетки в пяти проекциях (прямая, два боковых и два косых снимка), а поражение костей - путем радиоизотопного исследования скелета.

Различают четыре стадии нефробластомы:

I стадия - опухоль локализуется внутри почки и не прорастает ее капсулу;
II стадия - опухоль выходит за пределы почки, но не прорастает собственную капсулу, метастазы отсутствуют;

III стадия - опухоль прорастает собственную капсулу, околопочечную клетчатку или поясничные мышцы и прилежащие органы, имеется поражение регионарных лимфатических узлов, разрыв опухоли до или во время операции;

IV стадия - наличие отдаленных метастазов (в легкие, печень, кости и другие органы). Некоторые авторы двустороннюю нефробластому называют V стадией.

Нефробластому необходимо дифференцировать прежде всего от пороков развития почек (гидронефроз, поликистоз почек и мультикистозная почка, удвоение почки, подковообразная почка и др.) и забрюшинных внепочечных образований (нейробластома, рабдомиобластома, ангиосаркома, тератома). В ряде случаев приходится проводить дифференциальный диагноз с опухолями печени и лимфомой брюшной полости. Лечение нефробластомы комплексное: хирургическое (трансперитонеальная нефрэктомия), лучевое (предоперационное и послеоперационное облучение ложа опухоли), химиотерапевтическое (предоперационное и в послеоперационном периоде). При выборе метода лечения учитывают стадию заболевания, морфологическое строение опухоли, возраст ребенка.

У детей в возрасте до 1 года с I стадией заболевания лечение может быть ограничено только оперативным удалением опухоли. При II стадии обязательно проведение предоперационного и послеоперационного курсов химиотерапии. Послеоперационную лучевую терапию проводят в случае разрыва опухоли во время

Предварительный контроль знаний

1. Понятие об опухолях.
2. Распространенность злокачественных опухолей у детей, частота, смертность от злокачественных опухолей. Наиболее часто встречающиеся опухоли.
3. Структура злокачественных опухолей у детей.
4. Этиология опухолей детского возраста. Роль наследственных факторов, среды.
5. В чем особенности детских опухолей?
6. Связь между возрастом детей и отдельными видами опухолей.
7. Основные этапы диагностики злокачественных опухолей.
8. Характеристика основных методов диагностики.
9. Место биопсии в дифференциальной диагностике. Виды биопсий.
10. Влияет ли морфологическая характеристика опухоли на лечебную тактику?
11. Установление степени распространенности опухолевого процесса.
12. Методы лечения детей со злокачественными опухолями.
13. Клиника и диагностика нефробластомы.
14. Стадии развития опухоли Вильмса.

Окончательный контроль знаний

Задача № 1

У ребенка 12 лет имеется конгломерат лимфатических узлов на шее слева и отдельные увеличенные до 2 см в диаметре лимфатические узлы в левой подключичной области. Давность заболевания 1 месяц. Несмотря на проведенный курс противовоспалительной терапии отмечено дальнейшее увеличение лимфатических узлов в размерах. Участковым педиатром заподозрено системное заболевание - лимфогранулематоз.

- 1) Определить дальнейшую диагностическую тактику.
- 2) Перечислить и обосновать необходимый круг исследований.

Задача № 2

У ребенка 3-х лет мать заметила увеличение живота в размерах, самочувствие ребенка не нарушено. При пальпации в левой половине живота выявлено опухолевидное образование с гладкой поверхностью, плотно-эластической консистенции, безболезненное. Верхний край образования уходит в подреберье и не контурируется. Медиальная граница подходит к средней линии: нижний полюс находится на уровне пупка. Смещаемость опухоли ограничена.

- 1) Предположительный диагноз. 2) Дифференциальная диагностика.
- 3) Обосновать необходимый круг исследований.

Задача № 3

У ребенка 2-х лет в левой половине живота при общем удовлетворительном состоянии выявлено опухолевидное образование эластической консистенции с гладкой поверхностью. Верхний полюс пальпируемого образования уходит в подреберье, нижний на 2 см не доходит до уровня пупка, а медиальная граница - на средней линии. Пальпация безболезненна, смещаемость достаточно хорошая. При внутривенной урографии - "молчащая" ("немая") почка.

- 1) Предположительные диагнозы, 2) План исследования. 3) Дифференциальная диагностика.

Задача № 4

У ребенка 4 лет 4 недели назад заметили увеличение лимфатических узлов на шее справа. Периодические подъемы температуры до 37,4-37,7. Общее самочувствие не нарушено. Анализ крови без особенностей. С предположительными диагнозами шейного лимфаденита проведен курс лечения бисептолом. Сделано 7 сеансов УВЧ. Ребенок получил общеукрепляющую и десенсибилизирующую терапию. Отмечено дальнейшее увеличение шейных лимфатических узлов в размерах.

- 1) Предполагаемые диагнозы? 2) Необходимые исследования?

Задача № 5

Ребенку 6 лет. В течение 1 месяца беспокоят ноющие боли в левой голени. При осмотре определяется умеренное увеличение объема всей голени. Кожа обычной окраски. При рентгенологическом исследовании выявлена ячеистая деструкция большой берцовой кости на всем протяжении, многослойный линейный периостит и игольчатый периостит.

- 1) Предполагаемый диагноз?
- 2) Дополнительные диагностические мероприятия исследования?

Задача № 6

В отделение областной детской больницы поступил ребенок 5 мес, у которого случайной находкой при УЗИ стала опухоль левой почки. После обследования (УЗИ, экскреторная урография, рентгенография органов грудной клетки) установлен диагноз: нефробластома слева, I стадия.

Ваша тактика?

Укажите признаки, характерные для нефробластомы:

- а. синдром малых признаков;
- б. макрогематурия;
- в. увеличение живота;
- г. манифестация опухоли в 9—12 лет;
- д. манифестация опухоли в 0—4 года.

Ответы: Задача №1

- 1) ребенок подлежит госпитализации.
- 2) Показана пункционная биопсия с цитологическим исследованием пунктата и при необходимости биопсия лимфоузла.

Задача № 2

- 1) опухоль почки, врожденный гидронефроз, киста селезенки, киста брюшной полости.
- 2) Порядок обследования: внутривенная урография, ирригография, сканирование почки.

Задача № 3

- 1) врожденный гидронефроз? опухоль почки?
- 2) Сканирование почки, ангиография почки,

Задача № 4

- 1) лимфома злокачественная, лимфогранулематоз.
- 2) Пункционная биопсия, операционная биопсия.

Задача № 5

- 1) саркома Юинга.
- 2) Провести трепан-биопсию с последующим морфологическим исследованием пунктата.

Обеспечение занятия

1. Микрокурация 2 больных по теме.
2. Слайды.
3. Рентгенограммы больных с опухолями различной локализации.

Литература:

1. Конрад П.Н., Эфтд Д.Ф. Детская онкология, 1981.
2. Л.А.Дурнов, Т.В.Голдобенко, Ст.Э.Сигел Настольная книга детской онкологии. М.1994.
3. Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. В 3 томах. – С-Пб.; Хардфорд. – 1996-98.
4. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – Москва. – 2004.
5. Дурнов Л.А. Клинические лекции по детской онкологии. – М.:МИА. – 2004.
6. Детская онкология: Руководство для врачей. – СПб.: СпецЛит, 2002.
7. Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. – 2009.

Тема: «Доброкачественные и злокачественные опухоли мягких тканей»

Обоснование темы

Опухоли мягких тканей - наиболее многочисленная и наиболее распространённая группа опухолей в детском возрасте разнообразная по гистологической картине. По определению специального комитета Всемирной организации здравоохранения к мягким тканям относят все неэпителиальные, внескелетные ткани, за исключением ретикулоэндотелиальной системы и опорных тканей внутренних органов.

Определение целей занятия

Студент должен уметь

Сбор анамнеза

- Наладить контакт с больным
- Получить необходимые сведения при сборе анамнеза жизни и заболевания (в т.ч. семейного)
- Интерпретировать полученные данные

Объективное обследование

- Составить план обследования больного
- Оценить общее состояние
- Провести осмотр и пальпацию опухоли

Интерпретация результатов исследования

- Оценить местный статус
- Оценить результаты клинико-лабораторных и специальных методов обследования
- Правильно сформулировать диагноз

Участие в лечении

- Составить план лечения при различных доброкачественных опухолях мягких тканей
- Написать историю болезни
- Ассистировать при проведении операций
- Проводить лечебные процедуры после операции

Студент должен уметь

Сбор анамнеза

- Наладить контакт с больным
- Получить необходимые сведения при сборе анамнеза жизни и заболевания
- Интерпретировать полученные данные

Объективное обследование

- Составить план обследования больного
- Оценить общее состояние
- Провести осмотр и пальпацию опухоли, регионарных лимфоузлов

Интерпретация результатов исследования

- Оценить результаты осмотра
- Оценить результаты клинико-лабораторных и специальных методов обследования

Участие в лечении

- Определить оптимальную лечебную тактику при различных злокачественных опухолях мягких тканей в зависимости от стадии заболевания
- Сформулировать показания к хирургическому лечению
- Написать историю болезни
- Ассистировать при проведении операций

Содержание темы

Около 30% этих опухолей составляют группу неклассифицированных бластом, так как определить их гистогенез не представляется возможным. На основании клинического течения и морфологической картины все опухоли мягких тканей делятся на три группы:

- доброкачественные опухоли: гемангиомы, лимфангиомы, фибромы, липомы, невриномы, лейомиомы, рабдомиомы;
- условно злокачественные опухоли, часто рецидивирующие после удаления, но не метастазирующие: абдоминальный и экстраабдоминальный десмоид (агрессивный фиброматоз), эмбриональные фибромы, эмбриональная липома, миосаркома, миксоидная липосаркома, гемангиоэндотелиома;
- истинно злокачественные опухоли - саркомы, рецидивирующие и метастазирующие: рабдомиобластома, ангиосаркома, синовиальная саркома, липосаркома, лейомиосаркома, злокачественная невринома, злокачественная мезенхиома, неклассифицированные бластомы и др.

Гемангиома или ангиома - доброкачественная сосудистая опухоль, наблюдающаяся преимущественно в детском возрасте. Она характеризуется довольно быстрым ростом, особенно в первые месяцы жизни ребенка. При этом гемангиома разрушает окружающие ткани, приводя к косметическому, а нередко и функциональному дефекту. Встречается довольно часто: она составляет 45,7% всех опухолей кожи и мягких тканей у детей. Различают капиллярные и кавернозные гемангиомы, а также смешанные, содержащие, кроме ангиоматозного, какой-то другой компонент.

Капиллярной гемангиома. Гистологическая структура характеризуется наличием компактных пластов мелких капиллярного типа сосудов, тесно прилегающих друг к другу. Стенки сосуда образованы базальной мембраной и 1-2 слоями эпителиоподобных клеток. В просвете сосудов содержатся форменные элементы крови. Иногда группы сосудов образуют дольки, разделенные прослойками стромы, богатой полиморфными клетками.

Кавернозная гемангиома построена из множества разных по величине и форме полостей, выстланных одним слоем эндотелиальных клеток. Иногда межполостные перегородки разрываются с формированием сосочкоподобных образований в просвете полостей.

Электронно-микроскопическое исследование гемангиом помогло обнаружить ряд специфических особенностей их морфологии. Опухолевые клетки сходны с эндотелиальными клетками по набору, строению и распределению органелл в цитоплазме. Основная часть цитоплазмы заполнена рибо- и полисомами, а также тонкими фибриллами. Последние в опухолевых клетках представлены в гораздо большем количестве, чем в эндотелиальных клетках нормальных капилляров. Разрушающиеся опухолевые клетки замуровываются аморфным или мелкофибрилярным субстратом, к которому тесно примыкают и внедряются в него коллагеноподобные волокна.

Полученные данные свидетельствуют о том, что клеточные элементы, образующие стенки опухолевых сосудов, имеют структурную организацию, близкую к эндотелиальным клеткам. В межсосудистых участках не находят клеток менее дифференцированных, чем те, которые входят в состав стенок сосудов. Это позволяет считать, что гемангиомы у детей развиваются не из мезенхимального камбия, а

за счет пролиферации сосудистого эндотелия. Приведенные данные убедительно свидетельствуют о том, что гемангиому следует рассматривать как опухоль, развивающуюся из эндотелия, а не как порок развития.

Эта опухоль обладает рядом характерных свойств, которые отличают ее от новообразований. Одним из таких отличий является возможность спонтанной регрессии "простых" кожных гемангиом заложенная в микроструктуре самой опухоли. Вот почему, вероятно, действие многих факторов, в частности, тепла, холода, химических веществ, способно остановить рост гемангиомы или полностью излечить ее. Спонтанная регрессия проявляется в относительном замедлении роста опухоли после достижения ребенком возраста 6 мес. Несмотря на возможность остановки роста гемангиомы с последующей инволюцией, дальнейшее развитие ее все же остается непредсказуемым, особенно у новорожденных детей. Поэтому целесообразно раннее лечение таких больных всеми имеющимися способами.

- простые ангиомы на коже;
- кавернозные, располагающиеся под кожей;
- комбинированные, имеющие кожную и подкожную часть;
- смешанные, когда ангиома сочетается с другими опухолями, например с лимфангиомой.

Гемангиомы, как правило, обнаруживают сразу же после рождения ребенка (87,3%) или в первые месяцы жизни; 70% гемангиом встречаются у девочек. Опухоль может располагаться на любом участке тела, очень редко во внутренних органах - печени, легких, мозге, костях. Однако преимущественная локализация (до 80-83%) - верхняя половина тела, включая голову и шею. Наиболее часто (95% всех ангиом) встречаются простые ангиомы, кавернозные составляют около 3% и обширные гемангиомы комбинированного характера чаще сложной анатомической локализации - 2% всех ангиом. Однако, несмотря на столь небольшую частоту, они представляют наибольшие трудности для лечения.

Клиника. Простая ангиома характеризуется пятном разной величины, красного цвета с оттенками. Пятно всегда возвышается над поверхностью кожи. При пальцевом давлении на край опухоли по границе с непораженной кожей ангиома бледнеет, уменьшается, по прекращении давления вновь восстанавливает свой цвет. У детей раннего возраста, до 3-4 мес, замечен периферический рост опухоли, в чем можно убедиться, сделав абрис опухоли на прозрачной пленке и приложив к тому же месту через 10-12 дней.

Кавернозная ангиома представляет собой образование, располагающееся в подкожной клетчатке. Кожа над ней не изменена, но под кожей определяется опухоль в виде конгломерата синеватого цвета, иногда видны подходящие к опухоли сосуды. При надавливании на опухоль последняя несколько уменьшается, затем восстанавливает прежний вид и размеры. Иногда при пальпации можно определить дольчатость опухоли. Какой-либо пульсации над опухолью не определяется, хотя кожа может быть на ощупь несколько теплее окружающих тканей. Кавернозные гемангиомы могут быть диффузными, без четких границ или же иметь тонкую соединительнотканную капсулу. Иногда, особенно на лице и шее, а также в околоушной области, эти ангиомы способны к быстрому росту с прорастанием в окружающие ткани, следствием чего могут быть тяжелые функциональные и косметические дефекты.

Комбинированные ангиомы имеют кожную и подкожную части, причем подкожная часть может быть обширной.

Смешанные опухоли встречаются довольно редко (около 0,5% случаев). Может быть сочетание ангиоматозного компонента, например, с лимфангиомой, липомой, кератомой, фибромой и другими новообразованиями.

Наиболее важной в клиническом отношении является такая особенность гемангиом, как быстрый, порой непредсказуемый рост, особенно в первые 3 мес после рождения. У недоношенных детей эта особенность выражена наиболее ярко: ангиомы у них растут в 2-3 раза быстрее, чем у доношенных. Известны наблюдения, когда небольшое пятнышко превращалось за 10-12 дней в обширную и глубокую гемангиому. После первого полугодия жизни рост гемангиомы замедляется, но сказать с полной определенностью о темпах роста опухоли бывает довольно трудно.

В этой связи отдельного внимания заслуживает факт спонтанной регрессии некоторых простых ангиом. Истинная регрессия может наблюдаться в 10-15% случаев, чаще на закрытых участках тела. При этом яркость ангиомы несколько уменьшается, на ней появляются участки беловатого цвета, прекращается периферический рост. Через 6-8 мес ангиома представляет гладкое, не возвышающееся над кожей беловато-розовое пятно, кожа над ним подвергается атрофии, и к 3-4-му году жизни остается небольшой депигментированный участок кожи.

Следует подчеркнуть, что спонтанной регрессии подвергается лишь небольшая часть простых ангиом. Кавернозные и комбинированные ангиомы не регрессируют. Поэтому необходим постоянный контроль за состоянием и ростом гемангиом.

В процессе своего развития гемангиомы могут изъязвляться и воспаляться. Иногда в результате этих проявлений ангиомы также могут подвергаться обратному развитию.

Грозным осложнением течения гемангиом являются *кровотечения*. Обычно они наблюдаются у детей с обширными и глубокими комбинированными ангиомами в результате изъязвления или воспалительного процесса, причем остановка кровотечения может сопровождаться довольно большими трудностями. Иногда бывает необходимо экстренное оперативное вмешательство.

Диагноз гемангиомы, как правило, не вызывает больших затруднений. Наличие ярко-красного пятна, возвышающегося над кожей, бледнеющего при надавливании на его край и восстанавливающего цвет, форму и объем, после прекращения давления, свидетельствуют об ангиоме.

Для выявления анатомических нарушений при обширной и глубокой ангиоме, т.е. особенно сложной анатомической локализации, целесообразно выполнить рентгенографию. Однако наиболее информативной в этом отношении является ангиография, которая позволяет выявить сосудистые связи опухоли и определить наиболее рациональные пути ее лечения. Лечение. Среди многочисленных методов лечения ангиом имеются чисто хирургические способы (иссечение в пределах здоровых тканей с кожной пластикой и без нее) и так называемые консервативные, или неоперативные, способы. Принципиально важным независимо от способа является максимально раннее начало лечения ангиом - с первых дней, недель и месяцев жизни. Не следует надеяться на спонтанную регрессию опухоли. Чем меньше ребенок, тем быстрее увеличивается ангиома и бывает невозможно предвидеть, какой станет небольшая ангиома через 2 нед или месяц.

Выбор способа лечения зависит от характера опухоли (плоская, кавернозная, комбинированная, смешанная), от ее величины и расположения, возраста ребенка, быстроты роста ангиомы, характера осложнений, косметических и функциональных нарушений, вызванных ростом опухоли.

Наиболее эффективным и распространенным способом лечения простых ангиом является их низкотемпературное разрушение (криодеструкция). Остается высокоэффективным замораживание с помощью кристаллической углекислоты (-79°C) путем непосредственной аппликации хладагента на поверхность ангиомы в течение 15-20 сек. В последнее время большое распространение получила аппаратная криодеструкция ангиом, при которой в качестве хладагента используют жидкий азот температуры -196°C . Применение аппаратных методов криодеструкции позволяет прогнозировать результат с высокой точностью. Эффективность лечения достигает 96%.

В тех случаях, когда криогенное лечение трудно выполнимо, например при локализации гемангиомы в области века и глазницы, весьма эффективной оказывается короткофокусная рентгенотерапия. При простых ангиомах большой площади, когда лечение с помощью глубокого холода заняло бы продолжительное время, целесообразно назначение преднизолона через день из расчета 4-6 мг на 1 кг массы тела: в 6 ч утра 1/3 дозы, в 9 ч - 2/3 дозы. Продолжительность курса 28 дней. При необходимости курс может быть повторен неоднократно. Схема не требует постепенной отмены препарата. Необходимы контроль содержания сахара и калия в крови и при необходимости их коррекция.

При лечении кавернозных ангиом следует исходить из локализации опухоли. Если гемангиома располагается в косметически неблагоприятной области (кончик носа, щека, область лба, переносицы), то используют склерозирующую терапию, заключающуюся во введении в ангиому веществ, вызывающих асептический некроз опухоли и ее рубцевание под кожей без рубца и деформации кожи. Для этой цели применяют хинин-уретан, гидрокортизон, 10% раствор натрия хлорида. Наиболее часто используют 70% этиловый спирт, получаемый разведением 96% спирта на 1/4 2% раствором новокаина. Количество вводимого спирта зависит от локализации, формы, величины опухоли и колеблется от 0,5 до 5 мл. Вкол иглы должен быть вне ангиомы; спирт вводят в толщу опухоли и под нее. Иногда на курс приходится выполнять 10-15 инъекций с перерывами между инъекциями от 14 дней до 1 мес.

В случаях, когда не требуется решать вопросы косметики, кавернозная ангиома может быть удалена хирургическим путем, например, при локализации на бедре, плече, передней брюшной стенке, спине.

Более сложной задачей для лечения являются комбинированные гемангиомы. Выбор способа лечения определяется локализацией, величиной и скоростью роста опухоли. При локализации на закрытых участках тела предпочтительнее радиационное хирургическое лечение. Если же ангиома расположена в косметически неблагоприятной области, то можно рекомендовать для лечения метод СВЧ-криодеструкции, заключающийся в облучении опухоли сверхвысокочастотным электромагнитным полем с последующей немедленной криодеструкцией опухоли, что позволяет резко усилить разрушающий эффект криодеструкции с сохранением всех свойств локального охлаждения, особенно органотипической регенерации эпителия кожи. При лечении этой формы ангиом также правомочны склерозирующая, гормональная и лучевая терапия.

Наибольшие трудности для лечения представляют обширные и глубокие ангиомы сложной анатомической (критической) локализации. Эти ангиомы располагаются преимущественно в области головы и шеи, чаще в околоушной области, и характеризуются постоянным, хотя и довольно медленным после первого года жизни ростом. Эти ангиомы склонны к изъязвлению, что дает массивные кровотечения,

которые могут приводить к анемии и плохо поддаются склерозирующей гормональной и лучевой терапии.

Хирургическое лечение сопряжено со значительным риском кровотечения и повреждением нервных стволов, в частности, лицевого нерва. Для выработки оптимального подхода к лечению этой сложной группы больных показана ангиография, с помощью которой определяются характер кровоснабжения опухоли и ее анатомические взаимоотношения. Одним из эффективных способов лечения этой патологии является эмболизация ангиомы таким веществом, как гидрогель, что резко уменьшает кровенаполнение опухоли, снижает возможности коллатерального заполнения ее массы. После этого производят криодеструкцию гемангиомы без ее удаления. Благодаря развитию некробиотического процесса опухоль гибнет, частично рассасывается и остается в виде участков атрофической кожи. Последующие косметические вмешательства необходимы в более старшем возрасте (5-6 лет).

Лимфангиома - доброкачественная опухоль врожденного характера, микроскопическая структура которой напоминает тонкостенные кисты различных размеров от узелков диаметром 0,2-0,3 см до крупных образований. Лимфангиомы встречаются значительно реже, чем гемангиомы, и составляют примерно 10-12% всех доброкачественных образований у детей. Патоморфологическая и клиническая классификация в основном совпадают. Различают простые, кавернозные и кистозные лимфангиомы.

Простая лимфангиома представляет собой разрастание лимфатических сосудов ограниченных участков кожи и подкожной клетчатки. Кавернозная лимфангиома является наиболее частой формой, наблюдаемой у детей. Структура ее представлена неравномерно наполненными лимфой полостями, образованными из соединительнотканной губчатой основы, содержащей гладкие мышечные волокна, эластический каркас и мелкие лимфатические сосуды, выстланные эпителием.

Кистозная лимфангиома может состоять из одной или множества кист величиной от 0,3 см до размера головы ребенка, которые могут сообщаться между собой. Внутренняя поверхность кист выстлана эндотелием, а стенки содержат плотную соединительную ткань. Могут существовать переходные элементы лимфангиом, возможно сочетание разных форм.

Лимфангиомы чаще всего обнаруживают в первый год жизни ребенка (до 90%), реже в первые 2-3 года. Локализуются они там, где бывают скопления регионарных лимфатических узлов: в подмышечной области, на шее, щеках, губах, языке, паховой области, реже в области корня брыжейки, забрюшинном пространстве, средостении.

Растут лимфангиомы относительно медленно, чаще синхронно с ростом ребенка, но иногда лимфангиомы резко увеличиваются независимо от возраста.

Клиника и диагностика. Простая лимфангиома представляет собой утолщение кожи, слегка бугристое, нерезко очерченное, как правило, с небольшой подкожной частью. Иногда на коже наблюдаются разрастания элементов лимфангиомы в виде небольших узелков. Поверхность лимфангиомы может быть несколько влажной (лимфорея).

Кавернозная лимфангиома определяется по наличию припухлости, нерезким очертаниям, мягкой консистенции. Часто ощущается флюктуация. Кожа может быть спаяна с образованием, но не изменена или мало изменена. При надавливании опухоль может сжиматься, затем медленно наполняться вновь. Смещаемость опухоли незначительна. Рост достаточно медленный. Наиболее характерная локализация кавернозных лимфангиом - шея, околоушная область, щеки, язык, губы. Весьма характерны частые воспалительные процессы, развивающиеся в лимфангиоме. Иногда в результате воспалений лимфангиома останавливает свой рост и даже исчезает.

Кистозная лимфангиома представляет собой эластичное образование, покрытое растянутой кожей, которая, как правило, не изменена. Отмечается отчетливая флюктуация. Иногда через истонченную кожу просвечивает синеватое образование. При пальпации можно уловить неровность стенки кист. Наиболее часто эти лимфангиомы встречаются на шее (причем одна часть опухоли может находиться в средостении в виде "песочных часов"). При этом целесообразно выполнять рентгенографию грудной клетки с целью выявления узла опухоли такой локализации. Кистозные лимфангиомы растут довольно медленно, но при своем росте могут сдавливать сосуды, нервы, а при расположении вблизи трахеи и пищевода - сдавливать эти органы, что требует порой экстренных оперативных вмешательств.

Диагноз лимфангиомы не вызывает затруднений. Клиническая картина довольно характерна, тем не менее для уточнения диагноза, а чаще для уточнения анатомических вариантов расположения выполняют лимфографию. Для этой цели опухоль пунктируют и вводят водорастворимое контрастное вещество 10-20% концентрации. После выполнения исследования контрастное вещество удаляют и полости, куда вводилось это вещество, промывают изотоническим раствором натрия хлорида. Рентгеновские снимки выполняют в двух проекциях, что дает представление о расположении и анатомических взаимоотношениях опухоли.

Дифференциальный диагноз лимфангиомы проводят с брахиогенными кистами шеи, кистами из остатков щитовидно-подъязычного протока, дермоидами, спинномозговыми грыжами, липомами, тератомами, лимфаденитами шеи. Внимательный осмотр больного помогает различить эти заболевания. Шейные кисты располагаются по срединной линии, не достигают больших размеров, связаны с трахеей и слегка смещаются при глотании. Брахиогенные кисты располагаются по краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Дермоиды единичны, плотной консистенции, четко отграничены, чаще правильной округлой формы, без тенденции к быстрому росту. Воспалительные изменения в лимфатических узлах характеризуются отеком, гиперемией, болезненностью, повышением местной температуры. Липомы обычно не флюктуируют, имеют нечеткие границы, кожа над ними не изменена.

Очень важен дифференциальный диагноз со спинномозговыми грыжами, которые располагаются строго медиально, не проявляют тенденции к увеличению, довольно часто сопровождаются неврологическими расстройствами разной степени выраженности. При рентгенографии выявляется порок развития позвонков.

От крестцово-копчиковой тератомы лимфангиому отличают мягкость консистенции, наличие флюктуации, просвечивающаяся через кожу жидкость. Использование для уточнения диагноза рентгенографии позволяет выявить включения, характерные для тератомы и не наблюдаемые при лимфангиомах.

Лечение лимфангиомы в основном хирургическое. Однако в некоторых случаях при небольших лимфангиомах, локализующихся в области носа, губ, околоушной области, проводят склерозирующую терапию, как при гемангиомах.

Хирургическое лечение заключается в иссечении лимфангиомы в пределах неизмененных тканей. Подобные вмешательства легче осуществляются при кистозных лимфангиомах. Кавернозные лимфангиомы часто распространяются в межфасциальные пространства, бывают спаяны с окружающими органами и тканями, поэтому их полное иссечение не всегда возможно. В этих случаях оставшиеся участки лимфангиомы прошивают шелковыми или капроновыми нитями. Весьма эффективна высокочастотная коагуляция (электрокоагуляция) оставшихся участков опухоли в плане предотвращения рецидивирования. Иногда для долечивания используют склерозирующую терапию.

Реже применяют отсасывание содержимого опухоли посредством пункции. Такой способ лечения более рационален у новорожденных при наличии больших лимфангиом на шее, когда затруднены дыхание, глотание, сосание. Это позволяет временно улучшить состояние больного и подготовить его к операции.

Лимфангиомы, подверженные воспалительным процессам, лечат по общим принципам лечения больных с гнойными процессами. Лимфангиому вскрывают, дренируют. Иногда в результате воспалительного процесса лимфангиома может значительно уменьшиться или даже исчезнуть. Оперативное лечение проводят по стихании воспалительного процесса. Озлокачествления лимфангиом не наблюдалось. Оперативные вмешательства по поводу лимфангиом могут быть весьма длительными и тяжелыми, поэтому целесообразно, если нет экстренных показаний, оперировать детей после первого полугодия жизни.

Пигментные пятна у детей рассматриваются как ограниченные пороки развития кожи, возникающие в период эмбрионального развития. Они обнаруживаются сразу после рождения или в первые месяцы жизни ребенка.

Происхождение невусных клеток до конца не выяснено. Считается, что они происходят из меланоцитов эпидермиса и леммоцитов (шванновских клеток) оболочек кожных нервов. По клинической и морфологической картине различают следующие виды невусов: пограничные, смешанные, внутридермальные, юношескую меланому, голубой невус, лентиго.

Пограничный невус характеризуется образованием в эпидермисе невусных клеток, располагающихся диффузно в виде скоплений в нижних слоях эпидермиса и на границе дермоэпидермального слоя. Эти клетки содержат меланин.

Смешанный невус состоит из гнезд невусных клеток с распространением их в дерму. В невусе находят изменения, характерные для пограничного и внутридермального невуса. В эпидермисе в верхних слоях дермы обнаруживают пигмент меланин. Смешанный невус обладает склонностью к озлокачествлению.

Внутридермальные невусы содержат гигантские клетки. Определяются саловые железы и волосяные фолликулы. Невус абсолютно доброкачественный.

Юношеская меланома встречается у детей и подростков, содержит гигантские клетки, которые по величине и форме отличаются от гигантских клеток внутридермальных невусов и злокачественных ме-

ланом. Юношескую меланому можно рассматривать как смешанный невус с определенной клеточной активностью.

Глубокий невус - небольшой мягкий одиночный узелок округлой или овальной формы, голубого или синюшного цвета. Он расположен в дерме, слегка возвышаясь над уровнем кожи. При гистологическом исследовании определяются и разветвленные меланоциты, содержащие меланин.

Лентиго - плоское или слегка возвышающееся над уровнем кожи образование коричневого или темно-коричневого цвета округлой формы небольшого диаметра. При исследовании под микроскопом обнаруживается удлинение эпидермальных отростков, а в базальном слое - увеличение содержания меланина.

Клиника и диагностика. Локализация пигментных пятен весьма разнообразна, как и размеры, - от точечных до занимающих порой более половины поверхности тела. Пограничные и смешанные невусы имеют вид плоских или слегка возвышающихся над кожей мягких безволосистых образований с гладкой, а иногда бородавчатой или папилломатозной поверхностью, имеющих коричневую или темно-коричневую окраску.

Внутридермальный невус представляет собой плотноватое куполовидное образование, покрытое волосами, с гладкой или папилломатозной поверхностью. Невус может быть слабо пигментированным или иметь коричневую (до темно-коричневой) окраску.

Юношеская меланома - плотное, чаще шаровидное образование, слабо пигментированное, без волос, желтовато-серого цвета. Вокруг образования иногда отмечается зона гиперемии в виде ободка. На поверхности юношеской меланомы в отличие от злокачественной имеются телеангиэктазии и слабая пигментация. Юношеская меланома протекает доброкачественно, редко дает метастазы.

Разновидностью пигментного пятна является *монгольское пятно*, существующее с рождения. Локализуется оно чаще в поясничной области в виде одного или нескольких пятен. С возрастом эти пятна могут исчезнуть. Лечения не требуют.

Дифференциальный диагноз проводят в первую очередь с меланомами. Первичные меланомы у детей встречаются крайне редко. Озлокачествление пигментных пятен также наблюдается нечасто. Признаки малигнизации: увеличение в размерах пигментного пятна, усиление пигментации, появление новых участков пигментации вокруг основного пятна, "отсевы", инфильтрация опухоли или ее уплотнение, изъязвление невуса, появление зуда, реакция региональных лимфатических узлов. Дополнительные исследования позволяют уточнить диагноз (биопсия, цитологические исследования, термография).

Наличие пигментных пятен цвета "кофе с молоком", а также опухолевых образований по ходу нервных ветвей, иногда болезненных, без признаков бурного роста может свидетельствовать о болезни Реклингхаузена (врожденный нейрофиброматоз). Лечение невусов в основном хирургическое и направлено на возможно более полное иссечение пятна в пределах здоровых тканей с последующим гистологическим исследованием. Обширные пигментные пятна подлежат поэтапному хирургическому иссечению с кожной пластикой или без нее. При локализации пигментных невусов на лице в неблагоприятных косметических зонах целесообразно применение криодеструкции, которая довольно эффективна, особенно у детей до 1,5 лет. Эффект достигает 60%.

При доброкачественных невусах используется метод дермабразии (шлифование кожи) с помощью высокооборотного (до 50 000 об/мин) диска с алмазным или корундовым покрытием - аппарата Шумана-Шреуса. Однако этот метод применяется у детей после 12-13 лет. Благодаря дермабразии снимается слой пигментных клеток; в результате реактивного воспаления пигментные клетки гибнут, чем достигается положительный косметический результат.

Фибромы относятся к доброкачественным новообразованиям соединительной ткани. Встречаются как единичные, так и множественные опухоли (фиброматоз). Этиология фибром до конца не изучена, однако неоспоримо, что во многих случаях, особенно при различных видах фиброматоза, четко прослеживается наследственная предрасположенность.

Фибромы могут встречаться в любом возрасте, но чаще бывают у детей старше 5 лет. Локализация образований весьма разнообразна. В большинстве случаев поражаются мягкие ткани туловища и конечностей, хотя фибромы встречаются также во внутренних органах, полостях и коже (дерматофибромы). Клиническая картина фибромы периферической локализации характерна: плотное безболезненное образование с четкими границами, подвижное, как правило, в поперечном направлении. Кожа над опухолью не изменена, локальной гипертермии нет. Опухоль медленно растет, и, при достижении больших размеров, может вызвать нарушение функции близлежащих органов. Фибромы следует прежде всего дифференцировать со злокачественными новообразованиями - саркомами, для которых характерны более интенсивный инфильтративный рост с разрушением окружающих тканей, локальная гипертермия и метастазирование. Для окончательной постановки диагноза необходима биопсия. Единичные фибромы под-

лежат радикальному удалению и редко рецидивируют. Значительные трудности вызывают фиброматозы, особенно десмоиды и нейрофиброматоз, которые будут рассмотрены более подробно.

Агрессивный фиброматоз (десмоид) относится к системным заболеваниям соединительной ткани. Название заболевания десмоид (син.: агрессивный фиброматоз, нематастатическая фибросаркома, фибродесмоид) - происходит от греческого *desmos* - связка. Опухоль растет из связочного аппарата, синовиальных оболочек и сухожилий. Локализация разнообразна, но чаще всего поражаются конечности и туловище.

Клиника. Десмоид представляет собой как правило множественные интенсивно растущие очень плотные узлы. Характер роста - инфильтративный. Опухоль прорастает в окружающие ткани, в первую очередь в мышцы. По мере роста в процесс вовлекаются кости и другие близлежащие органы. При врастании в кость опухоль становится неподвижной, появляются боли. Такая клиническая картина роднит десмоид со злокачественными опухолями, однако десмоид не дает метастазов.

Диагноз. Диагностические мероприятия проводят по общепонимательным принципам: ведущая роль принадлежит пальпации, рентгенографии области поражения и ультразвуковому исследованию. Необходимо также выполнить рентгенографию грудной клетки с целью выявления отдаленных метастазов: при десмоиде их не будет. Окончательным этапом диагностики является биопсия опухоли (желательно открытая).

Единственным способом лечения десмоида является радикальная операция. Нередко больных приходится оперировать многократно, так как характерной особенностью опухоли является ее стойкая склонность к рецидивированию. Лекарственное и лучевое воздействие при десмоиде практически неэффективно.

Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена) другое тяжелое заболевание, для которого характерен следующий симптомокомплекс: наличие множественных нейрофибром, участки гиперпигментации на коже и сколиоз. Болезнь Реклингхаузена является наследственной. Опухолевые узлы растут из периневрия, имеют различную локализацию, иногда располагаются интракраниально и интраспинально.

Клиника. Особо следует охарактеризовать постоянный при данном заболевании симптом - гиперпигментацию кожи. На коже имеются пятна с четкими границами, как правило, цвета "кофе с молоком", реже - красноватые. Над поверхностью кожи они не возвышаются. Опухолевые узлы пальпаторно плотноватые, при периферической локализации, как правило, безболезненные. Рост медленный. Весьма часто большие массивы опухоли располагаются в средостении, особенно в заднем нижнем его отделе. При этом нередко страдают другие органы средостения, в первую очередь аорта и пищевод, поскольку опухоль сдавливает и смещает их. В некоторых случаях страдают сердце и легкие. Нередко опухолевые узлы располагаются в спинномозговом канале (опухоль в виде "песочных часов"), сдавливая спинной мозг и вызывая соответствующую неврологическую симптоматику.

Диагноз ставят на основании характерного симптомокомплекса, данных рентгенографии грудной клетки и морфологического исследования опухолевого субстрата.

Единственным способом лечения, так же как и при десмоиде, является радикальная операция. В случае нерадикального удаления возможны рецидивы.

Дермоидные кисты (дермоиды) относятся к фиброэпителиальным образованиям или органоидным тератомам. Эти опухоли развиваются в виде кист, стенка которых состоит из соединительной ткани, которая с наружной стороны гладкая, с внутренней - шероховатая. Внутренний слой похож по строению на кожу. Он состоит из надкожицы, многослойного эпителия, содержит сальные и потовые железы, волосы, жировые включения.

Дермоиды отличаются вполне определенной локализацией. Они располагаются в тех местах, где в эмбриональном периоде находились щели и борозды либо где закрывались углубления эктодермы или отщипывались кожные зачатки. Наиболее характерной локализацией дермоидов являются верхний или внутренний край глазницы, волосистая часть головы, височная область, область рукоятки грудины и дно полости рта.

Клиника и диагностика. Дермоидные кисты - это плотные образования округлой формы с четкими границами, не спаянные с кожей. Если дермоид располагается на костной части, то образует плоскую ямку с возвышенным краем. В области дна рта он находится часто между подбородочно-язычковыми мышцами. Величина дермоидов колеблется от 0,5 до 4 см. Дермоид часто приходится дифференцировать от атеромы. Основное отличие: атерома всегда спаяна с кожей и более мягкая.

Лечение дермоидов только хирургическое. Образование иссекают полностью в пределах здоровых тканей. Лечение можно осуществить во втором полугодии жизни ребенка.

Тератома - смешанная опухоль сложного строения. В этой опухоли могут наблюдаться ткани, происходящие из всех зародышевых листков. Органоидные тератомы могут содержать части тела плода, а иногда и сам плод. Наличие в опухоли очагов эмбриональной ткани предполагает рост и озлокачествле-

ние тератомы, переход ее в тератобластому. Тератомы наблюдаются у 2% всех детей с опухолями. Девочки поражаются чаще, чем мальчики.

Клиника и диагностика. Тератомы могут локализоваться в различных отделах грудной полости, яичниках, забрюшинном пространстве. Наиболее часто встречаются крестцово-копчиковые тератомы, располагающиеся между копчиком и прямой кишкой. Границы опухоли не всегда четкие. При наличии больших тератом возможны распространение опухоли в тазовую область, сдавление прямой кишки и мочевого пузыря с расстройством акта дефекации и мочеиспускания. При пальпации можно обнаружить участки неравномерной плотности, кистозные образования и участки более плотных включений. Кожа над образованием, как правило, не изменена, но иногда наблюдаются рост волос, пигментация, кожные рудименты, расширенные сосуды.

Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить в опухоли в ряде случаев наличие участков оссификации или костные включения. Пальцевое исследование через прямую кишку помогает уточнить расположение образования.

Течение опухоли может сопровождаться инфицированием тератомы с развитием довольно тяжелого воспалительного процесса, разрывом стенки опухоли, изъязвлением или некрозом кожи, иногда массивным кровотечением, которое без неотложной операции может привести ребенка к гибели.

Наиболее тяжелым осложнением течения таратомы является ее *озлокачествление* с развитием метастазирования. Признаки озлокачествления - быстрый рост опухоли, появление венозного рисунка, ухудшение общего состояния ребенка.

Объективным и достоверным критерием озлокачествления может служить положительная проба Абелева-Татарина. В крови определяется эмбриональный белок альфа-фетопротеин.

Диагноз тератомы обычно не вызывает затруднений. Иногда ее приходится дифференцировать от спинномозговой грыжи, при которой почти всегда бывают периферические неврологические расстройства с нарушением функции тазовых органов, а рентгенологически определяется расщепление дужек позвонков.

Лечение только хирургическое и по возможности раннее, желательно до 6-месячного возраста, пока тератома не озлокачествилась. Тем не менее эти дети требуют постоянного диспансерного наблюдения для своевременного обнаружения рецидива или метастазов опухоли.

Одной из самых опасных и наиболее частых опухолей мягких тканей, встречающихся в детском возрасте, является рабдомиобластома. Опухоль характеризуется присутствием злокачественных мезенхимальных элементов, настолько изменчивых, что порой бывает трудно определить гистогенез опухоли. Поэтому часто ставят диагноз злокачественной эмбриональной саркомы. Но в типичных случаях в зависимости от гистологического строения выделяют 4 типа рабдомиосарком: эмбриональный, ботриоидный, альвеолярный и плеоморфный.

Последний гистологический вариант рабдомиосарком характерен для взрослых больных, а в детском возрасте встречается крайне редко.

Эмбриональный тип рабдомиосаркомы чаще обнаруживают в области головы и малого таза. Типичная локализация ботриоидного варианта - уретра, мочевого пузыря, влагалище.

Альвеолярные рабдомиосаркомы обычно выявляются в области туловища и конечностей. Более чем в 50% случаев рабдомиосаркомы, как и ангиогенные саркомы, встречаются у детей до 5 лет; синовиальные саркомы и фибросаркомы поражают чаще детей более старшего возраста.

Клиника. Каждая из перечисленных сарком имеет определенные клинические и биологические особенности, но для всех них характерна склонность к инфильтративному росту, прорастанию в близлежащие анатомические образования, кости, нервные стволы, сосуды, склонность к рецидивированию, причем многократному, и способность к лимфогенному и гематогенному метастазированию. Темпы роста опухолей могут варьировать от очень медленного до бурного с быстрым увеличением объема опухоли в течение нескольких недель и даже дней.

В начальной стадии признаки заболевания часто отсутствуют; обычно опухоль обнаруживают случайно. Общее состояние больных, как правило, длительное время остается удовлетворительным. При бурном росте новообразования, распаде опухоли, обширном метастазировании и присоединении вторичной инфекции состояние больного становится тяжелым, повышается температура тела, появляются признаки интоксикации, истощения, в анализах крови наряду с ускорением СОЭ может отмечаться гиперлейкоцитоз со сдвигом формулы крови влево. При локализации новообразования в области туловища и конечностей часто его можно обнаружить при внешнем осмотре больного.

Кожа над опухолью блестящая, как бы растянута, напряжена, иногда с более выраженным венозным рисунком. Отмечается локальное повышение температуры, четко регистрируемое при термографии. При пальпации опухоли, исходящие из мышц или их фасций, определяются как плотные, округлой формы образования с четкими контурами. Как правило, опухоли довольно легко смещаются в поперечном направлении вместе с пораженной мышцей, но не смещаются в продольном направлении. Очень редко

первым симптомом является боль тупого характера, ноющая, усиливающаяся при давлении на опухоль. В случаях, когда опухоль прорастает в кость, боль может быть постоянной. Если опухоль располагается вблизи крупных нервных стволов и сплетений, боль становится интенсивной и развивается картина неврита или плексита с сильно иррадирующей болью и неврологической симптоматикой. При расположении опухоли вблизи магистральных сосудов могут отмечаться цианоз и отек конечности, ослабление периферического пульса. Истинное прорастание сосудов и нервов нетипично для злокачественных опухолей мягких тканей, чаще имеет место лишь сдавление и отодвигание сосудисто-нервного пучка или обрастание его опухолью со всех сторон.

Диагностика. Клинические симптомы при саркомах мягких тканей не позволяют точно установить диагноз, но дают достаточную информацию для того, чтобы заподозрить у больного злокачественную опухоль и применить дополнительные методы исследования. Обследование больных начинают с обзорной рентгенографии зоны расположения опухоли. По рентгенограмме можно определить локализацию образования, его плотность, структуру, наличие включений, форму, размеры, контуры и связь с окружающими тканями. Оценка данных, полученных при рентгенографии мягких тканей, позволяет в большинстве случаев уточнить тип роста опухоли, но не ее природу. Четкие контуры обычно свидетельствуют об экспансивном росте и указывают на наличие капсулы (псевдокапсулы) вокруг опухоли. Нечеткость контуров обусловлена чаще всего инфильтративным ростом в окружающие ткани. Обзорные рентгенограммы дают информацию о связи мягкотканого образования с костями. В ряде случаев пальпируемая опухоль является мягкотканым компонентом костной саркомы. Вторичные костные изменения при саркомах мягких тканей достаточно типичны.

Саркомы мягких тканей в области орбит, носа, челюстей нередко вызывают значительные разрушения прилежащих костей. При локализации опухоли на конечностях вторичные изменения в костях имеют вид очага остеолитического поражения различной величины и формы - от едва заметного краевого дефекта до более значительных по протяженности и глубине поражений. Но практически никогда при вторичной деструкции костей саркомами мягких тканей на рентгеновских снимках не определяется симптом "козырька", характерный для первичных злокачественных опухолей костей. В ряде случаев, даже при высокозлокачественных саркомах мягких тканей, достигающих больших размеров, вторичные изменения в костях имеют вид реактивных изменений. Реакция костей на процесс в мягких тканях может проявляться в виде периостальных разрастаний, атрофии от давления, раздвигания и искривления костей. Выявление остеолитических изменений в костях при опухолях мягких тканей имеет диагностическое и тактическое значение: поражение кости может быть только при злокачественных новообразованиях, а адекватная операция должна быть сопряжена с удалением пораженной кости. Большую ценность представляют данные рентгеноконтрастных исследований, в частности ангиографии. Большинству сарком мягких тканей свойственна достаточно характерная ангиографическая картина злокачественной опухоли: чрезмерно развитая сеть патологических сосудов, их полиморфность, деформация, обрывы, образование экстравазатов ("лакуны", "озера") и артериовенозных анастомозов. Ангиография позволяет также уточнить истинное распространение опухоли и связь ее с магистральными сосудами. Ведущее место в диагностике опухолей мягких тканей занимают цитологическое и гистологическое исследования. Изучение клеточного состава пунктата опухоли дает возможность в 80% случаев поставить правильный диагноз злокачественной опухоли, а в 30% - выявить гистогенетическую принадлежность опухоли. Гистологически гистогенез опухоли удается выяснить в 65-70% случаев.

Непременным компонентом обследования больных с опухолями мягких тканей является исследование органов грудной полости - рентгенография и томография легких. Регионарные по отношению к опухоли лимфатические узлы должны обязательно обследоваться пальпаторно; при подозрении на их поражение необходимо морфологическое исследование. Ультразвуковое исследование органов брюшной и забрюшинной области позволяет выявить метастазы в печень и забрюшинные лимфатические узлы.

Дифференциальный диагноз. Саркомы мягких тканей у детей чаще всего дифференцируют от доброкачественных опухолей. Большинство доброкачественных новообразований располагаются поверхностно, исходя из кожи или подкожной клетчатки. Для доброкачественных опухолей характерен медленный тип роста, стойко удерживающийся во времени, длительный анамнез. Доброкачественные опухоли почти всегда имеют четкие контуры и капсулу. Саркомы мягких тканей в ряде случаев необходимо дифференцировать от неопухолевых заболеваний (подостро и хронически протекающие воспалительные заболевания, инфекционные и паразитарные гранулемы, организовавшиеся гематомы, мышечные грыжи, оссифицирующий миозит и др.).

Лечение. При лечении сарком мягких тканей применяют комплексный подход с назначением в различных комбинациях хирургического, лучевого и лекарственного методов. Выбор комбинаций определяется стадией процесса. Различают следующие стадии заболевания:

I стадия - локализованная опухоль, которую можно удалить радикально;

II стадия - локализованная опухоль, удалить которую в пределах здоровых тканей не удастся, или локальная опухоль с метастазами в регионарные лимфатические узлы, которые удаляют вместе с опухолью полностью;

III стадия - опухоль с метастазами в регионарные лимфатические узлы, которую удастся удалить частично или вообще нельзя удалить;

IV стадия - опухоль с отдаленными гематогенными и лимфогенными метастазами.

Всем больным даже после радикальных операций назначают противоопухолевую химиотерапию несколькими препаратами различного механизма действия. По показаниям химиотерапию проводят и в предоперационном периоде. Лучевое лечение осуществляют на ложе опухоли после нерадикальных операций и на регионарные лимфатические узлы.

Прогноз у детей с саркомами мягких тканей определяется гистологической разновидностью опухоли, ее локализацией и стадией заболевания. При наличии отдаленных метастазов ко времени установления диагноза выздоровления не наблюдается. При I - II стадиях комплексное лечение позволяет достигнуть длительного выживания не менее чем у 70% больных.

Предварительный контроль знаний

- Какие опухоли относятся к доброкачественным и условно злокачественным?
- Характерные особенности доброкачественных опухолей.
- Характерные особенности условно злокачественных опухолей мягких тканей.
- Этиология доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей.
- Распространенность доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей в различных возрастных группах.
- Патогенез доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей.
- Отличительные особенности доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей.
- Возможность злокачественного перерождения доброкачественных опухолей мягких тканей.
- Современные диагностические возможности при опухолях мягких тканей (осмотр, пальпация, ангиография, лимфография, биопсия, цитологическое исследование, термография, КТ).
- Современные методы лечения опухолей мягких тканей у детей.
- Лечебную тактику в зависимости от характера опухоли.
- Сроки диспансерного наблюдения.
- Прогноз.

Окончательный контроль знаний

1. Особо интенсивный рост гемангиомы наблюдается в возрасте ребенка:
 - а) 1 – 6 мес
 - б) после 1 года
 - в) в 7 – 10 лет
 - г) у взрослых
2. Лимфангиомы чаще встречаются в области:
 - а) головы
 - б) конечностей
 - в) подмышечной впадины
 - г) подчелюстной области
 - д) спины
 - е) живота
 - ж) средостения
3. Оптимальный возраст ребенка для оперативного лечения крестцово-копчиковой тератомы
 - а) после 1 года
 - б) после 3 лет
 - в) до 3 мес
 - г) до 1 мес
 - д) с 3 до 6 мес
4. Крестцово-копчиковую тератому оперируют в возрасте:
 - а) после года;
 - б) после 3 лет;
 - в) до 3 мес;

- г) до 1 мес;
 - д) с 3 до 6 мес.
5. Методы выбора при лечения гемангиом:
- а) полихимиотерапия;
 - б) короткофокусная рентгенотерапия;
 - в) криогенное воздействие;
 - г) хирургическое удаление;
 - д) склерозирующее;
 - е) гормональное;
 - ж) эндоваскулярная хирургия.
6. Первые признаки гемангиом проявляются в виде:
- а) небольшого красного пятна;
 - б) пигментного образования;
 - в) обширной опухоли.
7. Возраст особо интенсивного роста гемангиомы:
- а. первое полугодие жизни;
 - б. после года;
 - в. в 7—10 лет;
 - г. у взрослых.
8. Чаще лимфангиомы локализуются в области:
- а. головы;
 - б. конечностей;
 - в. подмышечной впадины;
 - г. подчелюстной;
 - д. спины;
 - е. живота;
 - ж. средостения.
9. Лимфангиомы лечатся:
- а. консервативно;
 - б. гормонами;
 - в. хирургически;
 - г. эндоваскулярно;
 - д. склерозированием;
 - е. короткофокусной рентгенотерапией.
10. Дермоиды чаще встречаются в области:
- а. грудино-ключично-сосцевидной мышцы;
 - б. крестцово-копчиковой;
 - в. височной, надбровной.
11. Дермоидные кисты лечатся:
- а. пункцией;
 - б. радикальным удалением;
 - в. криогенным воздействием;
 - г. гормональными препаратами;
 - д. склерозированием.
12. Крестцово-копчиковую тератому необходимо дифференцировать с:
- а. спинномозговой грыжей;
 - б. лимфангиомой;
 - в. дермоидной кистой.
13. Ребёнок с тератомой крестцово-копчиковой области требует обследования:
- а. УЗИ образования;
 - б. УЗИ почек и мочевого пузыря;
 - в. пробы Абелева—Татарина;
 - г. пневмоирригографии.
14. Лимфангиомы лечатся:
- а. консервативно;
 - б. гормонами;
 - в. хирургически;
 - г. эндоваскулярно;
 - д. склерозированием;

- е. короткофокусной рентгенотерапией.
15. К какому опасному для жизни осложнению могут привести большие кистозные и кавернозные лимфангиомы шеи?
 - а) кровотечение
 - б) малигнизация
 - в) рожистое воспаление
 - г) сдавление трахеи с дыхательными расстройствами
 - д) нарушение кровоснабжения головного мозга
 16. С какими заболеваниями приходится дифференцировать кистозную лимфангиому?
 - а) сосудистый невус
 - б) артерио-венозные шунты
 - в) липома
 - г) боковая киста шеи
 - д) киста подчелюстной слюнной железы
 - е) ангиофиброма
 17. Назовите наиболее распространенные методы лечения лимфангиом:
 - а) рентгенотерапия
 - б) пункция опухоли
 - в) химиотерапия
 - г) хирургическое лечение
 - д) склерозирующая терапия
 18. Солидные злокачественные опухоли у детей чаще имеют происхождение:
 - а. мезенхимальное;
 - б. эпителиальное.
 19. Для детского возраста типичны солидные опухоли:
 - а. эпителиальные раки;
 - б. саркомы.
 20. При подозрении на меланому нужно провести:
 - а. аспирационную биопсию;
 - б. инцизионную биопсию;
 - в. удаление в пределах здоровых тканей.
 21. Крестцово-копчиковую тератому необходимо дифференцировать с:
 - а. спинномозговой грыжей;
 - б. лимфангиомой;
 - в. дермоидной кистой.
 22. Ребёнок с тератомой крестцово-копчиковой области требует обследования:
 - а. УЗИ образования;
 - б. УЗИ почек и мочевого пузыря;
 - в. пробы Абелева—Татаринова;
 - г. пневмоирригографии.
 23. Тератобластома представляет собой...
 - а) злокачественную опухоль вилочковой железы
 - б) злокачественную герминогенную опухоль из зародышевых листков
 - в) злокачественную опухоль, развивающуюся из элементов поперечнополосатой мышечной ткани
 - г) злокачественную опухоль из клеток ретикулоцитарной ткани
 24. Наиболее распространенная злокачественная опухоль у детей:
 - а) нейробластома
 - б) рак кожи
 - в) рабдомиосаркома
 - г) ретикулосаркома
 25. При подозрении на меланому нужно провести:
 - а. аспирационную биопсию;
 - б. инцизионную биопсию;
 - в. удаление в пределах здоровых тканей.

1. Конрад П.Н., Эфтд Д.Ф. Детская онкология, 1981.
2. Л.А.Дурнов, Т.В.Голдобенко, Ст.Э.Сигел Настольная книга детской онкологии. М.1994.
3. Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. В 3 томах. – С-Пб.; Хардфорд. – 1996-98.
4. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – Москва. – 2004.
5. Дурнов Л.А. Клинические лекции по детской онкологии. – М.:МИА. – 2004.
6. Детская онкология: Руководство для врачей. – СПб.: СпецЛит, 2002.
7. Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. – 2009.

Тема: Опухоли костей

Обоснование темы

В число доброкачественных опухолей костей у детей входят: остеомы, остеоид-остеома, фиброзный дефект кортикального слоя, доброкачественная хондробластома. Злокачественные новообразования костей составляют большую группу blastom, встречающихся в детском возрасте, и занимают в структуре злокачественных опухолей третье место, уступая злокачественным лимфомам и опухолям центральной нервной системы и составляют 13% из всех злокачественных опухолей.

Определение целей занятия

Студенты должны знать:

- 1) клиническую картину доброкачественных опухолей костей и остеогенных сарком,
- 2) рентгенологическую характеристику остеогенных сарком,
- 3) дифференциальный диагноз доброкачественных и злокачественных костей.
- 4) пути метастазирования опухоли,
- 5) методы лечения,
- 6) отдаленные результаты лечения.

Студенты должны уметь:

- 1) собрать анамнез у больного с опухолью кости и его родителей,
- 2) провести клиническое обследование больного с опухолью,
- 3) наметить план дополнительных методов обследования,
- 4) интерпретировать рентгенограммы костей.

Содержание темы

Доброкачественные опухоли костей

Остеомами называют доброкачественные опухоли, продуцирующие в своей паренхиме костную ткань. Остеома нередко бывает врожденной, развивается в нескольких костях одновременно и сочетается с пороками развития других органов. Преимущественная локализация остеом - кости черепа и лицевого скелета, а также концевые фаланги больших пальцев стоп. Различают компактные, губчатые и смешанные формы остеом.

Клиника и диагностика. Остеома растет очень медленно. Средняя продолжительность заболевания до поступления на лечение - в среднем 2 года. Опухоль при пальпации плотная, неподвижная, болезненная. Опухоли, растущие в местах прохождения сосудисто-нервных стволов, могут вызывать периферические нарушения; опухоли, растущие в области лицевого скелета, могут блокировать носовые пазухи или приводить к экзофтальму. При прорастании опухоли внутренней пластинки костей свода черепа возможны функциональные очаговые расстройства и головная боль. При рентгенологическом исследовании выявляется дополнительная костная ткань с четкими и гладкими границами. Остеопороз и деструкция отсутствуют. При остеомах ногтевой фаланги можно различить рисунок трабекул губчатой кости, из которой состоит остеома. В длинных трубчатых костях излюбленной локализацией остеом являются метафиз и диафиз. Как и в плоских костях, структура остеом на рентгенограммах компактная, однородная. При гистологическом исследовании в опухоли выявляются компоненты нормальной костной ткани, но лишенные регулярной остеогенной структуры.

Дифференциальная диагностика остеом от других новообразований в типичных случаях не представляет трудностей. Однако при установлении диагноза необходимо исключать такие заболевания, как параоссальная саркома, остеоид-остеома, юношеские костно-хрящевые экзостозы, оссифицировавшая гематома, оссифицировавшая кефалогематома, кортикальный гиперостоз, остеомиелит. Правильный диагноз может быть установлен при тщательном анализе данных анамнеза, клинических и рентге-

нологических симптомов.

Лечение больных с остеомой только хирургическое. Показаниями к операции служат наличие болевого симптома, большие размеры опухоли, а также случаи с неясным диагнозом для уточнения характера новообразования. Опухоль иссекают в пределах здоровых тканей с обязательным удалением надкостницы, покрывающей новообразование. Если удаление произведено недостаточно радикально, особенно при наличии широкого основания опухоли, возможны рецидивы. Прогноз при остеоме благоприятный. Опухоль у детей никогда не озлокачивается и редко вызывает большие деформации скелета.

Остеоид-остеома - часто встречающаяся у детей доброкачественная опухоль кости остеогенного происхождения и своеобразного клинического течения. Типична локализация остеоид-остеомы в межвертельной области бедренной кости, в области малого вертела, в проксимальных метафизах большеберцовой и плечевой костей. Встречаются остеоид-остеомы и во всех других костях, проходящих путь энхондрального окостенения, а также в костях нижней челюсти. Об остеоид-остеомах костей черепа, ключицы и лопатки сообщений в литературе нет.

Клиника и диагностика. Жалобы детей с остеоид-остеомой очень характерны и одинаковы. Все больные мучаются от резких, сильных болей ноющего характера, которые не утихают в покое и усиливаются по ночам. Дети указывают довольно точно локализацию боли, соответствующую очагу поражения. При этом обычно внешне никакой патологии выявить не удается. Лишь иногда при поражении костей, окруженных небольшим слоем мягких тканей, можно различить небольшую припухлость; а также местное покраснение и потепление кожи. Изнуряющая боль может привести к нарушению функции конечности и заметной невооруженным глазом атрофии мышц.

Рентгенологическая картина при остеоид-остеомах имеет характерные особенности. Опухолевая ткань выявляется в виде очага просветления в кости (гнезда опухоли) диаметром до 1 см, круглой или овальной формы. Внутри гнезда могут быть видны плотные костные включения. Вокруг гнездо окружено зоной плотной склеротической кости. Среди склеротической ткани гнездо может быть не видно на обычных обзорных рентгенограммах. Поэтому для его выявления необходимо производить повторное рентгенологическое исследование в более жестком режиме работы аппарата в дополнительных проекциях пораженной кости или же выполнять томографию. Однако в отдельных случаях гнездо на рентгенограммах не удается обнаружить, так как клинические проявления остеоид-остеомы (боль) начинаются раньше, чем ее рентгенологические изменения, причем среди последних раньше определяется склерозирование и лишь позднее очаг разрежения.

В отдельных случаях губчатых остеоид-остеом, располагающихся в области метафизов, гипертрофия при невидимом гнезде имитирует остеогенную саркому, так как зона склероза может выходить за пределы коркового слоя кости. В процессе диагностики остеоид-остеомы и имитирующих ее заболеваний пункционную биопсию не проводят, так как получить для исследования ткань из гнезда из-за обширного окружающего склероза невозможно. Решающим методом окончательной диагностики в таких случаях является *открытая биопсия* с резекцией пораженного участка кости вместе с гнездом опухоли. Морфологическое исследование при установлении диагноза остеоид-остеомы является обязательным.

Дифференцируют остеоид-остеому в первую очередь от хронического склерозирующего остеомиелита, костного абсцесса Броди, а также остеогенной саркомы, саркомы Юинга, остеомы, посттравматического периостита. Лечение больных с остеоид-остеомами состоит только в хирургическом удалении опухоли. Прогноз благоприятный. Рецидивы заболевания возникают лишь после нерадикального удаления ткани гнезда опухоли.

Некоторые врачи считают фиброзный дефект кортикального слоя вариантом нормы, хотя в большинстве монографий его описывают в группе доброкачественных костных опухолей. Фиброзный дефект кортикального слоя представляет собой участок остеолитического просветления, рентгенологическое изображение которого настолько характерно, что для подтверждения диагноза не требуется никаких дополнительных диагностических методов. Чаще всего он встречается у детей в возрасте от 4 до 3 лет, преимущественно у мальчиков, протекает бессимптомно; для него характерна спонтанная регрессия. Выявляется дефект обычно в заднемедиальном участке бедренной кости или в берцовых костях. Может быть множественным. Рентгенологически обнаруживается маленькое округлое или неправильной формы просветление сразу у кортикальной пластинки кости. Края его плотно склерозированы, хорошо очерчены и никогда не выходят за пределы кортикальной пластинки.

Хондробластома кости встречается у детей и подростков, когда еще не завершён эпифизарный рост скелета, так как предположительной причиной образования ее считается избыточный рост хондробластов. Чаще всего она встречается в возрасте от 10 до 20 лет и приблизительно в 50% случаев поражает эпифизарный ростковый хрящ по обе стороны коленного сустава. Она может также встречаться в любой плоской кости, которая образовалась из хрящевой основы.

Гистогенез хондробластомы, обусловленный нарушением оссификации эпифизарного хряща,

может быть представлен следующим образом. В норме эпифизарный хрящ разрастается, созревает, обызвествляется, а затем подвергается остеолитической резорбции, а на его месте разрастаются молодые костные балки и костная ткань, продуцируемые остеобластами и остеоцитами. При хондробластоме обызвествлению подвергаются еще не созревшие хондробласты. В результате этого не происходит рассасывания хряща и замены его костной тканью, а возникает опухолевидное разрастание хондробластической ткани. В отличие от хондромы хондробластома содержит сосуды и не имеет вида дифференцированной, зрелой хрящевой ткани. В противоположность хондросаркоме в ней нет полиморфизма и атипизма клеток, двухъядерные хрящевые клетки и митозы встречаются редко.

Клиника и диагностика. Основные симптомы доброкачественной хондробластомы - боль, припухлость, гипертермия в месте поражения и близлежащем суставе, хромота, атрофия мышц пораженной конечности. Иногда в суставе отмечается реактивный выпот, который появляется еще в период глубокого интраоссального расположения опухоли, что может имитировать гнойное заболевание. Рентгенологическая картина опухоли имеет ряд особенностей. Почти всегда дефект наблюдается в области эпифиза. Поэтому у детей при обнаружении участка остеолита в эпифизарной зоне прежде всего необходимо предположить наличие именно этой опухоли, так как другие остеогенные образования в этом месте первично не возникают. Края дефекта обычно тонкие и склеротические, имеют "неагрессивный" вид. Размер дефекта колеблется от 3 до 19 см, может наблюдаться эксцентрическое яйцевидное выбухание кортикального слоя, но отчетливой периостальной реакции обычно нет. Приблизительно в 50% таких опухолей субстрат дефекта на рентгенограммах выглядит как аморфная "рыхлая вата".

Доброкачественную хондробластома следует дифференцировать от эпифизарных форм остеомиелитов и туберкулеза, абсцесса Броди, поражающего только эпифиз, эозинофильной гранулемы эпифиза и от гигантоклеточной опухоли, вид которой более "агрессивен".

Лечение. Единственным способом лечения больных с хондробластомой является операция, которая состоит в удалении опухоли в пределах здоровых тканей путем краевой или сегментарной резекции. При расположении опухоли рядом с надкостницей последнюю не следует сохранять. Прогноз для жизни при хондробластоме у детей благоприятный, функциональный прогноз при неудаленной опухоли плохой.

Злокачественные опухоли костей

Наиболее часто в детском возрасте встречаются остеогенные саркомы и саркомы из элементов ретикулоэндотелия (саркома Юинга и ретикулоцеллюлярная саркома). Клиническая картина костных сарком отличается большим разнообразием и подвержена индивидуальным колебаниям в зависимости от локализации гистологического строения опухоли, характера ее роста и взаимоотношении с соседними органами и тканями.

Остеогенная саркома - высокозлокачественная и наиболее часто встречающаяся форма первичной злокачественной опухоли костей у детей. Эта опухоль развивается из примитивной полипотентной соединительной ткани, способный к образованию опухолевого остеоида и кости.

По расположению в пределах кости опухоли делят на центральные медуллярные остеосаркомы, параоссальные (юкстакортикальные) остеосаркомы, множественный остеосаркоматоз и остеосаркомы мягких тканей.

На данном занятии будет рассмотрена центральная медуллярная остеогенная саркома. Наиболее часто остеогенные саркомы поражают длинные трубчатые кости. Первое место по частоте занимает бедро (50% остеогенных сарком), затем большеберцовая кость. Поражаются обычно дистальный отдел бедренной кости и проксимальный отдел большеберцовой.

Клиническая картина остеогенной саркомы укладывается в триаду симптомов: 1) боль, 2) наличие опухоли, 3) нарушение функции.

Боли в начале заболевания возникают при физической нагрузке или в вечернее время и носят ноющий характер. Затем боли приобретают постоянный характер. В начальных стадиях заболевания незначительное увеличение окружности конечности. Затем припухлость увеличивается. Отмечается отечность мышц и кожи, её цианотичность. Появляется сеть расширенных кожных вен в области поражения, нередко определяются участки флюктуации.

Нарушение функции вначале обусловлено сгибательной болевой контрактурой. Прорастая в мягкие ткани, сдавливая и инфильтрируя их, опухоль приводит к тугоподвижности сустава.

Первостепенная роль в своевременном распознавании заболевания принадлежит рентгенологическому методу. Рентгенологически различают три формы остеосарком: остеолитическую, остеобластическую и смешанную.

Распространение опухоли за пределы кости в окружающие мягкие ткани может быть довольно

значительным. Границы мягкотканного компонента опухоли на рентгенограммах достоверно установить не удастся. Для этой цели необходимо использовать компьютерную томографию.

Даже в типичных случаях клинико-рентгенологический диагноз остеосаркомы должен быть обязательно подтвержден морфологическим исследованием, (аспирационная или трепанобиопсия).

Остеогенная форма метастазирует в основном гематогенным путем и в подавляющем большинстве случаев поражается ткань легких. Лимфогенный путь метастазирования при остеогенных саркомах наблюдается в 1-2% случаев в регионарные лимфоузлы. Показана биопсия лимфоузла.

Лечение остеогенных сарком у детей комбинированное - сочетание операции и противоопухолевой химиотерапии.

Опухоль Юинга - саркома из элементов ретикулоэндотелия. Гистогенетическая саркома Юинга - это недифференцированная круглоклеточная опухоль, источником которой являются эмбриональные мезенхимальные клетки, расположенные вокруг внутрикостных сосудов, гаверсовых каналов в губчатом веществе и костном мозге. Опухоли Юинга встречаются в 1,5-3 раза реже, остеогенных сарком. Данные литературы единодушно свидетельствуют о преобладании мужского пола (2:1).

Саркомы Юинга поражают преимущественно детей школьного возраста, но в отличие от остеогенной саркомы, достаточно часто встречаются и у дошкольников. Чаще поражаются диафизы длинных трубчатых костей: бедренной, плечевой, малоберцовой, большеберцовой, реже - кости таза, ребра, лопатка.

Клиническая картина проявляется триадой - боль, опухоль, нарушение функции.

Заболевание часто начинается остро - повышается температура тела 39-40°, появляются боли, которые носят стреляющий, сверлящий, давящий характер. Местно появляется припухлость, перерастянутая гиперемизованная кожа, флюктуация. Такое течение заставляет подозревать наличие остеомиелита. Нарушается функция конечности из-за болей.

На рентгенограмме видна деструкция кости. Деструкция носит ячеистый характер, размеры "ячеек" могут быть различными. Нередко отмечается расслаивание и разрыхление кортикального слоя, в виде остеолитов, носящего пластинчатый характер. Для саркомы Юинга типичными считаются многослойный линейный периостит (луковичный) и поперечный или игольчатый.

Опухоль Юинга состоит из однородных круглых клеток (круглоклеточная костная саркома) без выраженных колебаний формы и размеров. Гигантские и многоядерные клетки в отличие от остеогенной саркомы отсутствуют.

Клинический диагноз должен основываться только на совокупности клинических, рентгенологических и патоморфологических данных.

Метастазирование при саркомах Юинга, в отличие от остеогенных сарком, происходит как лимфогенным, так и гематогенным путем. Поражаются поэтапно регионарные лимфатические узлы. Гематогенные метастазы определяются чаще всего в легких и костях скелета.

Саркома Юинга по сравнению с другими злокачественными новообразованиями костей высокочувствительна к лучевому воздействию и противоопухолевым препаратам. Комбинированное консервативное лечение может быть дополнено хирургическим методом, если операции не носят явно калечащий характер (вычленение ребра, м/берцовой кости, мелких трубчатых костей).

Предварительный контроль знаний

1. Какие виды злокачественных опухолей чаще всего встречаются в детском возрасте?
2. В каком возрасте возникают наиболее часто?
3. Клиническое течение остеогенных сарком. Их локализация.
4. Рентгенологическая симптоматика остеогенных сарком.
5. Лечение остеогенных сарком. Особенности оперативного метода.
6. Особенности клинического течения саркомы Юинга
7. Рентгеносимптоматика саркомы Юинга.
8. Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей костей (остеогенная саркома, саркома Юинга, остеомиелит).
9. Место цитологического и патоморфологического методов в комплексной диагностике опухолей костей. Виды биопсий.
10. Особенности метастазирования: сарком костей.
11. Лечебная тактика при опухолях из элементов костного мозга.
12. Прогноз и отдаленные результаты лечения злокачественных опухолей костей.

Окончательный контроль знаний

Задача № 1

Ребенку 6 лет. В течение 1 месяца беспокоят ноющие боли в левой голени. При осмотре опре-

деляется умеренное увеличение объема всей голени. Кожа обычной окраски. При рентгенологическом исследовании выявлена ячеистая деструкция б/берцовой кости на всем протяжении, многослойный линейный периостит и игольчатый периостит.

а) Предполагаемый диагноз? б) Дополнительные диагностические мероприятия? в) Перечень дополнительных исследований?

Задача № 2

У ребенка 5-ти лет диагностирован патологический перелом плечевой кости в средней трети. На рентгенограмме отмечается крупноячеистая деструкция диафиза плечевой кости, слоистый периостит, поперечный перелом плечевой кости с угловым смещением отломков.

а) Диагноз? б) Лечебная тактика?

Задача № 3

Ребенок 12 лет. Боли в правой голени больше ночью, плохо снимаются анальгетиками. При рентгенологическом исследовании веретенообразной формы гиперостоз на протяжении 12 см по длиннику. В центре его очаг деструкции округлой формы, размером I см.

1) Диагноз? 2) Лечебная тактика?

Ответы:

задача № 1

- а) Саркома Юинга.
- б) Трепано-биопсия б/берцовой кости с последующим гистологическим исследованием.
- в) Рентгенография легких и костей для исключения метастазов, при необходимости биопсия регионарных лимфоузлов.

задача № 2

- а) Саркома Юинга с патологическим переломом,
- б) Иммобилизация плечевой кости и лечение саркомы Юинга.

задача № 3

- а) Остеоид - остеома
- б) Резекция опухоли.

Тесты

1. Диагноз костной кисты устанавливается:
 - а. при патологическом переломе;
 - б. при ночных болях;
 - в. как случайная рентгенологическая находка;
 - г. при клиническом осмотре;
 - д. по клиническому анализу крови.
2. Диагноз остеоид-остеомы устанавливается:
 - а. при патологическом переломе;
 - б. при ночных болях;
 - в. на основании рентгенологического обследования;
 - г. при клиническом осмотре;
 - д. по клиническому анализу крови;
 - е. по КТ.
3. Для рентгенологической картины костной кисты характерны:
 - а. расширение поперечника кости в зоне поражения;
 - б. сужение поперечника кости;
 - в. истончение кортикального слоя кости;
 - г. расширение кортикального слоя кости;
 - д. наличие зоны просветления с ядром;
 - е. сужение костномозгового канала.
4. Для рентгенологической картины остеоид-остеомы характерны:
 - а. расширение поперечника кости в зоне поражения;
 - б. сужение поперечника кости;
 - в. истончение кортикального слоя кости;
 - г. расширение кортикального слоя кости;

- д. наличие зоны просветления с ядром;
- е. сужение костномозгового канала.

Обеспечение занятия

1. Таблицы: анатомия длинных трубчатых костей.
2. Рентгенограммы опухолей костей.

Литература

8. Конрад П.Н., Эфенд Д.Ф. Детская онкология, 1981.
9. Л.А.Дурнов, Т.В.Голдобенко, Ст.Э.Сигел Настольная книга детской онкологии. М.1994.
10. Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. В 3 томах. – С-Пб.; Хардфорд. – 1996-98.
11. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – Москва. – 2004.
12. Дурнов Л.А. Клинические лекции по детской онкологии. – М.:МИА. – 2004.
13. Детская онкология: Руководство для врачей. – СПб.: СпецЛит, 2002.
14. Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. – 2009.

Тема: «Нейробластомы. Опухоли средостения».

Обоснование темы

Нейробластома является типичной опухолью у детей и составляет около 7% всех злокачественных новообразований детского возраста.

Однако результаты лечения нейробластом пока неудовлетворительные, главным образом, из-за поступления детей в III-IУ стадиях. Общая выживаемость не превышает 40% (исключая опухоли средостения, где выживаемость составляет свыше 90%).

Определение целей занятия

Студенты должны знать: гистогенез опухолей, морфологическую классификацию опухолей нейrogenной природы, основные локализации опухолей и их клиническую характеристику, особенности метастазирования нейробластом, установление степени распространенности опухолевого процесса, классификация клинических стадий нейробластом.

Студенты должны уметь: обследовать детей с подозрением на опухоль, уметь проводить пальпацию органов брюшной полости, наметить план обследования больного, назначить лечение.

Содержание темы

У детей встречаются как доброкачественные, так и злокачественные нейrogenные опухоли. Некоторые авторы разделяют нейrogenные опухоли на две группы:

I. Опухоли симпатической нервной системы:

- а) симпатогониома - опухоль из клеток напоминающих симпатогонии. Преимущественная локализация - надпочечник. Обладает тенденцией к быстрому росту и раннему метастазированию;
- б) симпатобластома - опухоль из симпатобластов;
- в) ганглионейробластома (злокачественная ганглионейрома) - состоит из клеток различной степени зрелости (симпатогонии, симпатобласты, ганглиозные клетки различной степени зрелости);

II. Опухоли оболочек нервов (невринома) и межтучной ткани (нейрофиброма).

На этом занятии будут рассмотрены злокачественные опухоли. Опухоли эти исходят из клеток симпатической нервной системы и могут практически встречаться в любой части тела, но чаще всего эти опухоли располагаются в забрюшинном пространстве и заднем средостении, исходя из ганглиев симпатического нервного ствола или мозгового вещества надпочечников. Нейробластомы относятся к гормонально-активным опухолям и практически всегда продуцируют катехоламины и их метаболиты (дофамин, ДОФА, ванилинминдальная и гомованилиновая кислоты).

Клинические симптомы нейробластомы вначале очень неопределенные. Такого рода опухоли наблюдаются преимущественно у детей раннего возраста.

На возраст до 5 лет падает около 80% нейробластом. Болезнь месяцами протекает скрытно и определяется лишь при наличии отчетливых клинических симптомов, в частности при обнаружении опухоли. Обычное течение болезни можно охарактеризовать следующим образом. У ребенка начинают возникать подъемы температуры. Он теряет аппетит, становится вялым, нарушается сон, отмечается

бледность кожных покровов, периодические боли в животе, понос и рвота без видимых причин, запоры, боли в конечностях» Эти общие симптомы, встречающиеся при различных опухолях, а также неопухолевых заболеваниях следует объединить под названием "общий опухолевый симптомокомплекс". Он наблюдается чаще и выражен сильнее при незрелых опухолях.

При зрелых опухолях наиболее характерными являются кратковременные боли в нижних конечностях особое внимание следует обратить на возможность развития симптомокомплекса острого живота (боли, напряжение мышц брюшной стенки, повышение температуры).

При забрюшинной локализации чаще всего удается пальпировать опухолевый узел в левой или правой половине живота.

В отличие от опухоли Вильмса нейробластомы имеют более плотную консистенцию, бугристую поверхность, располагаясь более медиально, часто переходят за среднюю линию на противоположную сторону, при меньших размерах имеют меньшую смещаемость.

В плане диагностики и дифференциальной диагностики важнейшим признаком является обнаружение опухоли. При обзорной рентгенографии достаточно часто выявляются тени кальцификатов (включение извести в ткань опухоли). При внутривенной урографии ведущим признаком является симптом смещения почки. Весьма информативным методом является УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства.

При нейробластоме часто и рано выявляется гипохромная анемия, увеличена СОЭ. Ценным диагностическим признаком является повышение экскреции катехоламинов и их метаболитов.

При локализации опухолей в средостении патогномоничных симптомов нет.

Неврогенные опухоли, возникая из ганглионарных узлов симпатической нервной системы, нервных корешков спинного мозга и межреберных нервов, располагаются обычно в реберно-позвоночном углу. Излюбленной локализацией неврогенной опухоли симпатической нервной системы является верхняя треть средостения. Опухоли типа невринома и нейрофибром чаще заполняют средние и нижние отделы средостения. Они с одинаковой частотой встречаются как у мальчиков, так и у девочек.

Клиническая картина складывается из симптомов сдавления органов грудной полости и неврологическим симптомам, которые возникают в результате поражения ганглионарных узлов и межреберных нервов.

Симпатогониомы и симпатобластомы наиболее часто поражают детей в раннем возрасте. В клинической картине этих опухолей наиболее часто наблюдаются нарушения со стороны дыхания, особенно у новорожденных и грудных детей. Обычно отмечается одышка, кашель, стридозное дыхание, приступы асфиксии. Иногда эти явления развиваются быстро, в течение нескольких дней. При этом данные симптомы могут быть вызваны опухолями относительно небольших размеров в результате сдавления блуждающего или возвратного нерва и нарушения их иннервации без поражения легочной ткани и значительно смещения органов средостения. При сдавлении или разрушении опухолью верхнегрудных гангренозных узлов возможны различные вегетативные расстройства: аннотация, синдром Горнера, нарушение в потоотделении и дермографизме. В некоторых случаях наблюдается прогрессивная потеря в весе, подъемы температуры, диспепсические расстройства.

В диагностике неврогенных опухолей средостения решающую роль играет рентгенологическое исследование. При рентгенографии тень неврогенных опухолей определяется в реберно-позвоночном углу, внутренний контур сливается с тенью средостения, наружный - хорошо прослеживается на фоне легочного поля. На боковой рентгенограмме тень опухоли отходит кзади и не отделяется от тени позвоночника.

Все дети с неврогенными опухолями средостения подлежат оперативному лечению, как только поставлен диагноз. Оперативное вмешательство проводится в основном заднебоковым доступом.

Нейробластомы средостения необходимо дифференцировать с рядом опухолей и опухолевидных образований грудной полости с целью выбора рационального лечения.

Сосудистые новообразования средостения чаще всего представлены лимфангиомами и гемолимфангиомами. Обычно рост их медленный, но они могут достигать больших размеров и, локализуясь в верхней трети средостения, выступать на шею в области яремной вырезки грудины. Выбухающая часть лимфангиомы иногда меняют свою величину синхронно дыханию. При этих опухолях возможны нарушения дыхания или развитие синдрома сдавления верхней полой вены. Эти явления могут нарастать медленно или развиваться внезапно в результате возникшего воспалительного процесса и кровенаполнения сосудистых новообразований.

Тератодермоидные новообразования средостения происходят из 2-3 зародышевых листков, растут и быстро могут достигать значительных размеров, вызывая при этом симптомы компрессии органов грудной полости. Локализуясь в переднем отделе средостения, они нередко вызывают деформацию грудной стенки в виде выбухания. У детей тератодермоиды средостения очень редко озлокачиваются.

Бронхогенные и энтерогенные дупликационные кисты связывают с нарушением развития "первичной кишки" в период ее деления на дыхательную и пищеварительную системы, поэтому естественна их локализация в области трахеобронхиального дерева и пищевода. Энтерогенные кисты быстро увеличиваются и клинически проявляются у детей более раннего возраста симптомами сдавления органов грудной полости. Бронхогенные кисты чаще протекают бессимптомно и обнаруживаются лишь при рентгенологическом исследовании. Дупликационные кисты располагаются несколько кпереди от позвоночника в задне-среднем отделе средостения и, в отличие от неврогенных опухолей, редко вклинивается в ребено-позвоночный угол. При пневмомедиастинографии эти кисты нередко меняют свое положение и даже форму.

Целомические кисты, являясь пороком развития перикардального мешка, часто сообщаются с ним только ножкой и содержит идентичную жидкость. Растут медленно, ничем клинически не проявляясь.

Целомические кисты перикарда чаще локализуются в области перикардально-диафрагмального синуса и тень их по-внутреннему контуру сливается с тенью сердца.

Доброкачественные опухоли и кисты вилочковой железы растут медленно и часто обнаруживаются случайно при рентгенологическом исследовании. Злокачественные тимомы обычно характеризуются прогрессивным ростом и бурным развитием симптомов сдавления трахеи и крупных сосудов. Чтобы дифференцировать тимому от гиперплазии вилочковой железы производят загрудинную пневмомедиастинографию.

В развитии нейробластомы различают 5 стадий:

I стадия - опухоль локализуется в области первичного очага;

II стадия - опухоль распространяется за пределы первичного очага, но не переходит средней линии; могут быть поражены лимфатические узлы на стороне поражения;

III стадия - опухоль распространяется за пределы средней линии, сюда же входят опухоли, распространяющиеся билатерально; лимфатические узлы поражены с обеих сторон позвоночника;

IV стадия - отдаленное метастазирование (кости скелета, черепа, мягкие ткани, лимфатические узлы шеи, паховой области и т.д.);

V стадия - объединяет больных с I и II ст., но имеющих метастазы в один из органов (печень, кожу или костный мозг), за исключением метастазов в кости. Эту стадию называют также "первично диссеминированной нейробластомой".

Лечение нейробластомы комплексное. Выбор тактики лечения зависит от стадии заболевания и морфологического верхнего акта нейробластомы.

Предварительный контроль знаний

1. Место опухолей нейрогенной природы в общей структуре, злокачественных опухолей у детей; возрастные особенности.
2. Гистогенез опухолей и морфологические особенности.
3. Классификация морфологических вариантов опухолей нейрогенной природы.
4. Основные локализации и клинические проявления нейробластомы.
5. Дифференциальная диагностика при забрюшинной локализации.
6. Дифференциальная диагностика при медиастинальной локализации.
7. Особенности метастазирования нейробластом.
8. Указать круг исследований для диагностики метастазов.
9. Методы лечения.
10. Зависимость лечебной тактики от степени распространенности опухолевого процесса.
11. Отдаленные результаты лечения детей с опухолями нейрогенной природы. Факторы, влияющие на прогноз.

Окончательный контроль знаний

Задача № 1

В больницу доставлен ребенок 1 года 2 мес. в тяжелом состоянии. Выраженная бледность кожи, гипертермия до 40°. На волосистой части головы в области теменной кости справа определяется припухлость, имеющая основание размерами 3 см в диаметре и возвышающаяся над поверхностью на 1,5 см. Консистенция плотная. Пальпация безболезненна. Смещаемость отсутствует. На рентгенограммах костей свода черепа выявлен очаг деструкции, который по локализации и размерам соответствует определяемой припухлости в области теменной кости. В анализах крови стойкая выраженная гипохромная анемия. При физикальных методах исследования отклонений от нормы со стороны внутренних органов

и других костей скелета не установлено.

Со слов родителей, давность заболевания около I месяца, когда появились периодические подъемы температуры до 37,5-38°, вялость, снижение аппетита, нарастающая болезненность. Рекомендованная и проводимая симптоматическая и общеукрепляющая терапия эффекта не дали.

а) Предполагаемые диагнозы? б) План исследования?

Задача № 2

У ребенка 5 лет на фоне явлений дизурии (учащение мочеиспускание малыми порциями, периодические затруднения при мочеиспускании, изредка болезненность) существующих около 2 недель, наступила острая задержка мочи. Выработать и обосновать диагностическую тактику.

Задача № 3

У ребенка 6 лет иссечено опухолевидное образование размерами 7х5х4 см, расположенное в толще мягких верхней трети левого бедра. Послеоперационный период протек гладко. На 9-е сутки после операции ребенок выписан. Через 3 дня после выписки получено патоморфологическое заключение - нейробластома. Определить врачебную тактику.

Ответы:

Задача № 1

- а) Нейробластома? Саркома Юинга?
- б) рентгенография грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, биопсия опухоли с морфологическим ее исследованием.

Задача № 2.

Пальцевое исследование прямой кишки, УЗИ органов таза, экскреторная урография, общие анализы крови и мочи.

Задача № 3.

Обеспечение занятия

а) Набор рентгенограмм почек и грудной клетки

Литература

1. Конрад П.Н., Эфенд Д.Ф. Детская онкология, 1981.
2. Л.А.Дурнов, Т.В.Голдобенко, Ст.Э.Сигел Настольная книга детской онкологии. М.1994.
3. Ашкрафт К.Ч., Холдет Т.М. Детская хирургия. В 3 томах. – С-Пб.; Хардфорд. – 1996-98.
4. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – Москва. – 2004.
5. Дурнов Л.А. Клинические лекции по детской онкологии. – М.:МИА. – 2004.
6. Детская онкология: Руководство для врачей. – СПб.: СпецЛит, 2002.
7. Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией акад. РАМН Ю.Ф.Исакова, проф. Дронова. М.: ГЭОТАР-Медицина. – 2009.