

Юсупов Шухрат Абдурасулович  
Шамсиев Азамат Мухитдинович  
Атакулов Жамшед Остонакулович  
Давронов Бобир Латибович

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ



УЧЕБНОЕ  
ПОСОБИЕ

**МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО И СРЕДНЕГО  
СПЕЦИАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**Юсупов Ш.А., Шамснев А.М.,  
Атакулов Ж.О., Давранов Б.Л.**

Область знаний: 500 000 - «Здравоохранение и социальное  
обеспечение»

Область образования: 510 000 - «Здравоохранение»

по предмету  
«Детская хирургия»

# **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ**

Учебное пособие  
для студентов V курса по направлению образования: лечебное  
дело (5510100) и профессионального образования (лечебное  
дело - 5511100) высших медицинских образовательных  
учреждений

«TURON NASHRIYOT»

Ташкент – 2022



**УДК 612.171.7-053.2(075.8)**

**ББК 54.101я73**

**В 82**

**Врожденные пороки развития у детей [Текст] : учебное пособие / Ш.А.Юсупов, А.М.Шамсиев, Ж.О.Атакулов, Б.Л. Давранов . -Ташкент: «Turon Nashriyot», 2022. -312 с.**

**Рецензенты:**

А. Ж. Хамраев - д. м. н; профессор кафедры госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института

Ю. М. Ахмедов - д. м. н; профессор, заведующий кафедрой детской хирургии №2 Самаркандского государственного медицинского института,

Учебное пособие рассмотрено на заседании ЦУМС Самаркандского государственного медицинского института.  
от « 25 » марта 2021 года. Протокол № 9

Учебное пособие рассмотрено и утверждено на Ученом Совете Самаркандского государственного медицинского института.

от « 31 » марта 2021 года. Протокол № 8

УДК 612.171.7-053.2(075.8)

ББК 54.101я73

Секретарь Ученого совета:д. м. н., Насретдинова М. Т.

ИСБН – 978-9943-7829-2-1

© “Turon Nashriyot”, 2022

© Ш.А.Юсупов и др., 2022

## **Список сокращений:**

АБ - антирефлюксный барьер

ВОП - врач общей практики

ВДГК - воронкообразная деформация грудной клетки

ЖКТ - желудочно-кишечный тракт

ИГ - индекс И. Гижицкого

НПС - нижний пищеводный сфинктер

ПГ - портальная гипертензия

УЗИ - ультразвуковое исследование

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

SWOT - Strengths(сильная сторона), Weakness(слабая сторона);  
Opportunities (возможности); Threats(тревожные стороны  
заболевания)

## ВВЕДЕНИЕ

Особенности детского контингента больных накладывают определенный отпечаток на деятельность персонала детских хирургических учреждений. Это касается обще педиатрической подготовки персонала, взаимоотношения с больным ребенком, деонтологических и некоторых других вопросов.

Детскому хирургу часто приходится дифференцировать хирургические болезни от различных инфекционных заболеваний, наблюдать детей с пороками развития, лечить новорожденных и даже недоношенных детей, поэтому он должен хорошо разбираться в инфекционных болезнях, знать основы генетики, эмбриологии и акушерства. Трудность диагностики некоторых хирургических заболеваний и их вариабельность в значительной степени зависят от фона, на котором протекает заболевание - возраста, развития, общего состояния ребенка, поэтому детскому хирургу совершенно необходимы фундаментальные знания по педиатрии.

Большого внимания заслуживают вопросы взаимоотношения персонала с больными детьми. Учитывая лабильность психики и отсутствие волевых качеств, негативизм ребенка, боязнь остаться в непривычных условиях без родителей, персонал детского хирургического отделения должен проявлять по отношению к своим больным максимальную чуткость и внимание. Детский врач, в частности хирург, является одновременно и воспитателем, поэтому тон и манера разговора с маленьким пациентом имеют огромное значение. Важно заручиться доверием ребенка. Не следует говорить о том, что ему не будет больно, если предстоит заведомо болезненная и неприятная процедура. Правильнее предупредить, что может быть немного больно, но другие дети это легко перенесли. Вообще полезно ссылаться на других детей, которым уже выполнили ту или иную процедуру, и тогда они сами объяснят своему соседу или соседке по палате, "что это не очень страшно". Однако, наряду с внимательным и чутким отношением к ребенку врачу не следует идти на поводу у своего

иногда капризного пациента и твердо проводить нужные обследования и лечение.

Большим тактом и чуткостью должен обладать хирург при общении с родителями своих пациентов. Родителям, которые очень волнуются за судьбу ребенка, трудно выслушивать недостаточно серьезные и аргументированные заключения о его состоянии и лечении. Недопустим свободный и небрежный тон врача во время беседы, так как у родителей может сложиться впечатление, что их ребенок попал к несерьезным, легкомысленным врачам. Нужно следить за тем, чтобы не было разносечивых сведений о состоянии ребенка и его дальнейшем лечении, передаваемых различными врачами и сестрами.

Примерно у 1% новорожденных имеется неслучайное сочетание нескольких малых аномалий развития и врожденных дефектов, из которых в 40% уже можно диагностировать тот или иной синдром, а в 60% случаев требуется выделение так называемых новых синдромов. Это свидетельствует о сложности диагностики синдромов, количество которых в настоящее время превышает 1500, причем ежегодно в периодической литературе описывается не менее 10-15 новых нозологических форм.

Частота большинства синдромальных форм патологии достаточно низка (1 случай на 10000-10000 родов), однако в общей структуре заболеваемости удельный вес синдромальных форм значителен. Так, например, среди детей с атрезией пищевода частота синдромальных форм патологии достигает 55%, среди детей с аноректальными дефектами - 60%, среди детей с врожденными деформациями грудной клетки - 30%.

Отдельные синдромы встречаются наиболее часто, что требует навыков их диагностики не только врачом-генетиком, но также педиатром и детским хирургом. Так, например, среди детей с крипторхизмом и врожденными пороками сердца встречается синдром Нунен, частота которого в общей популяции составляет 1 случай на 2000 человек; среди новорожденных с эмбриональной и пупочной грыжей выяв-

ляется синдром Беквита-Видеманна с частотой составляет не менее 1 случая на 12 000 родов.

Некоторые синдромы хорошо известны в хирургической практике как чрезвычайно важные, способные вызвать серьезные осложнения. Например, синдром Элерса-Данлоса описан не менее чем в 500 публикациях и нескольких монографиях, так как играет важную роль в хирургии общего профиля, детской хирургии и сосудистой хирургии.

Подозрение на синдромальную патологию будет обоснованным у ребенка с двусторонним поражением, например, в случаях двустороннего врожденного дефекта кисти или стопы (полидактилия, врожденная косорукость). Некоторые врожденные пороки развития или малые аномалии развития с высокой вероятностью указывают синдромальную патологию или определенный врожденный дефект. Так, параксиальная полидактилия (удвоение первого пальца кисти или стопы) с большой степенью вероятности свидетельствует о синдромальной патологии, тогда как постаксиальная полидактилия (удвоение мизинца кисти или стопы) обычно является изолированным врожденным пороком развития. Наличие полетели (дополнительных сосков или рудиментарных молочных желез) указывает на высокую вероятность врожденной патологии почек и мочеточников. Врожденное двустороннее отсутствие или гипоплазия первых пальцев кисти свидетельствует о возможности врожденного дефекта сердца или наличии тромбоцитопении, что может вызвать серьезные осложнения во время оперативного вмешательства или в послеоперационном периоде.

Наиболее частыми и важными для хирургов считаются заболевания соединительной ткани, биологической основой которых является патология белков экстрацеллюлярного матрикса (белки коллагена, эластин, протеогликаны и глюкопротеины). Эти заболевания представлены наиболее часто встречающимися синдромами Марфана, Элерса-Данлоса, несовершенного остеогенеза, а также более редкими дисплазиями и мукополисахаридозами.

Современные данные свидетельствуют о значительной роли наследственных болезней в структуре детской заболеваемости и смертности, так, например, у 25% пациентов детских клиник диагностируется наследственная патология, а среди умерших детей эта цифра - 50%.

Наиболее высокий удельный вес среди наследственных заболеваний занимают врожденные дефекты развития, которые, согласно современной классификации, делятся на 4 категории: врожденные пороки развития, дизрупции, деформации и дисплазии.

**Врожденный порок развития** - анатомический дефект органа в результате первичного генетически детерминированного нарушения эмбриональной дифференцировки (полидактилия, агенезия или удвоение почки, гипоспадия и т. д.).

**Дизрупция** - анатомический дефект органа в результате вторичного нарушения эмбриональной дифференцировки при нормальном генотипе (тератогенные дефекты, вызванные внешними по отношению к эмбриону воздействиями - внутриутробными инфекциями, радиацией, химическими и медицинскими препаратами, заболеваниями матери).

**Деформация** - аномальная форма или аномальное положение части тела, вызванное механической причиной в период внутриутробного развития без нарушения эмбриональной дифференцировки (врожденная косолапость, кривошея, врожденная воронкообразная деформация грудной клетки и т. д.).

**Дисплазия**-морфологический дефект ткани в результате первичного генетически детерминированного нарушения дифференцировки этой ткани (гемангиома, пигментные невусы, неоплазии и т. д.).

Перечисленные выше врожденные дефекты развития могут встречаться как изолированный или единственный признак у новорожденного с частотой 3% и как множественные врожденные дефекты с частотой 0, 7%.

У детей с множественными врожденными дефектами развития чрезвычайно важно диагностировать синдромы, т. е.

определенные заболевания, которые часто требуют особой терапевтической и хирургической тактики ведения больного.

**Синдром** - болезнь, характеризующаяся неслучайным сочетанием двух и более врожденных дефектов, вызванных одной причиной. Этой причиной может быть генная или хромосомная мутация (синдром Марфана, синдром Дауна); внутриутробная инфекция (синдром краснухи); заболевание матери (синдром диабетической эмбриопатии); тератогенное воздействие алкоголя (синдром алкогольного плода). Биологические типы синдромов.

В клинической практике диагностика синдромов основывается на знании определенных врожденных дефектов развития с изменением фенотипа больного ребенка. Эти изменения фенотипа или внешнего облика характеризуются комплексом малых аномалий развития (стигмы дисэмбриогенеза), диагностика и интерпретация которых требуют определенного опыта и квалификации врача.

**Малая аномалия развития** - редкий вариант строения тела или врожденная аномалия, не имеющая медицинского значения, т. е. не требующая лечения (эпикант, монголоидный или анти монголоидный разрез глаз, колобома радужки, т. е. радиальный дефект радужки, кожные придатки перед ушной раковиной, единственная сгиба тельная складка ладони, микро гипоспадия, гипертелоризм, т. е. широко расположенные орбиты).

Малые аномалии развития у новорожденных могут быть единственным или изолированным признаком с частотой 14% или множественными (две и более малые аномалии развития у ребенка) с частотой до 11%. У новорожденного с наличием трех и более малых аномалий развития имеется 90% вероятность врожденного дефекта развития, требуется поиск дефекта. У ребенка с тремя и более малыми аномалиями развития можно диагностировать определенный синдром с вероятностью 40% - необходима своевременная диагностика. При задержке психомоторного развития и наличии трех малых аномалий развития в



20% случаев имеется вероятность умственной отсталости, большое значение имеет правильный прогноз.

Выявление у новорожденного трех и более малых аномалий развития требует тщательного ультразвукового исследования сердца, головного мозга, почек и органов брюшной полости с целью своевременной диагностики врожденных пороков развития, которые еще не имеют клинических проявлений в этом возрасте. Кроме того, необходимо консультация врача-генетика с целью своевременной диагностики определенных синдромов с последующим диспансерным наблюдением.

## **ГЛАВА 1. Пороки и аномалии развития пищевода (атрезия, пищеводно – трахеальный свищ, врожденный короткий пищевод, халазия, ахалазия пищевода), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

Курс хирургии детского возраста представляет собой часть дисциплины, содержащей описание происхождения, диагностики и лечения врожденных пороков и аномалий развития, требующих хирургической коррекции.

Основным принципом преподавания детской хирургии является обучение навыкам распознавания, нозологической диагностики и оказания стандартной общеврачебной помощи и послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

Программа обучения факультетского курса хирургии детского возраста предусматривает интеграцию освоенных на предыдущих курсах знаний и умений, по фундаментальным и начальным клиническим дисциплинам, включающих фило-, онто- и эмбриогенез, физиологию и патологию роста и развития человека, семиотику и современные методы лабораторной и инструментальной диагностики, основы классических стандартов лечения и реабилитации.

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития требующих хирургической коррекции.

### **Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;
- Выработка у студентов умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;

- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;

- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;

- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи, основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

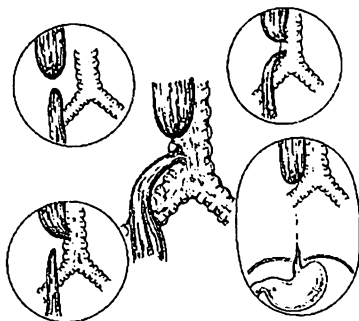
**Место проведения занятия:** отделение торакальной хирургии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинги оценка:** устный контроль: контрольные вопросы, выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

## АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА

Атрезия пищевода – тяжелый порок развития, при котором верхний отрезок пищевода заканчивается слепо, нижний – чаще всего сообщается с трахеей. 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. Популяционная частота - 0, 3-1000, сочетание мужского и женского пола 1:1.

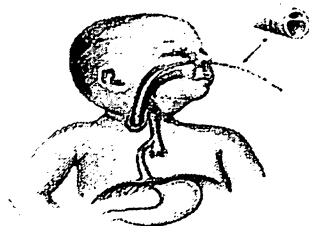


**Рис. 1** Варианты атрезии пищевода

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 (рис. 1). 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 (рис. 2). Катетер вводят через нос; пройдя на глубину 6-8см, катетер упирается в слепой конец пищевода либо, заворачиваясь, выходит через рот ребенка. Производят отсасывание слизи. Воздух, введенный в слепой конец пищевода, с шумом выделяется из носоглотки (положительный симптом Элефанта).

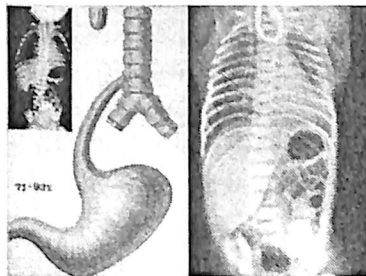


**Рис. 2 Зондирование пищевода**

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 свищом выявляется вздутие живота, особенно в эпигастральной области. Выраженность аспирационного синдрома зависит от диаметра трахеопищеводного соустья.

Окончательный диагноз ставят после рентгенологического исследования. Катетер вводят 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 бес свищевых формах на фоне запавшего живота отмечается полное затемнение брюшной полости. У детей со свищевыми формами атрезии о длине диастаза между концами пищевода можно судить в какой-то степени по боковой рентенограмме. Использование для диагностики рентген контрастных растворов, особенно бариевой взвеси, крайне нежелательно из-за риска аспирационной пневмонии (рис. 3).



**Рис. 3 Зондирование пищевода под рентгеновским контролем**

**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 не свищевых 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 нед 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.

В послеоперационном периоде в течение первого года жизни ребенка 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, срыгиванием и требуют своевременной диагностики. В связи с операционной травмой возвратного нерва у детей в ближайшие 6-12 мес 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.



## ВРОЖДЕННЫЙ ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫЙ СВИЩ

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 пищевода и трахеи на большом протяжении (рис. 4).

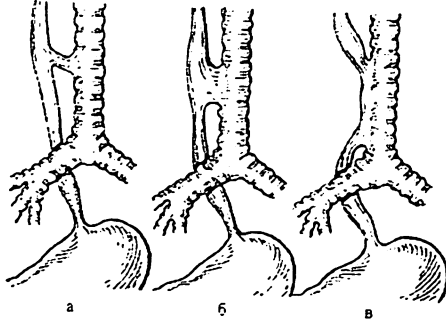


Рис. 4 Варианты трахеопищеводного свища

**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. Большое 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.

## **АХАЛАЗИЯ ПИЩЕВОДА**

Ахалазия пищевода – патологическое состояние, характеризующееся функциональным нарушением проходимости кардиального отдела пищевода. С прогрессированием заболевания пищевод теряет свою двигательную активность, что приводит к его дилатации. В детском возрасте заболевание встречается значительно реже, чем у взрослых. Начало заболевания у детей в среднем относят к 8–9-летнему возрасту, хотя оно может встречаться у грудных детей.

Одно время считали, что заболевание связано с нарушениями в ганглиозных клетках ауэрбаховского сплетения, однако электронно-микроскопические исследования, проведенные

последующие годы, позволили обнаружить у пациентов дегенеративные изменения в двигательных ядрах блуждающих нервов.

**Клиника.** Основными симптомами заболевания являются дисфагия и регургитация. Эти симптомы затруднения прохождения пищи по пищеводу и рвота неизменной пищей чаще встречаются при приеме грубой пищи, чем жидкой. Такие симптомы, как чувство дискомфорта, некоторого давления за грудиной, умеренные боли в эпигастральной области или за грудной, трудны для их описания пациентами детского возраста, что представляет определенные диагностические сложности. У детей младшего возраста дисфагия проявляется рядом косвенных признаков: медленно едят, тщательно пережевывают пищу, не съедают весь объем пищи, давятся во время еды. Дети старшего возраста с целью облегчения прохождения пищи прибегают к таким приемам, как усиленное глотание (пустые глотательные движения), забивание водой и др. В связи с тем, что, заболевание встречается в детском возрасте довольно редко, указанные симптомы чаще связывают с психологическими проблемами, что также несколько затягивает постановку диагноза. Это в свою очередь приводит к потере массы тела у детей, а ночные аспирации содержимого пищевода могут вызывать рецидивирующие пневмонии. Заболевание в ряде случаев носит перемежающийся характер, т. е. периоды ухудшения могут чередоваться с промежутками клинического благополучия.

**Диагностика.** Основными методами диагностики данного заболевания являются рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом (наиболее часто с барием) и эзофагоскопия (рис. 5).

Уже при обзорной рентгеноскопии, выполняемой в вертикальном положении, может быть выявлен уровень жидкости в расширенном пищеводе, что свидетельствует о нарушенной его проходимости. Затем исследование дополняют приемом бариевой взвеси сметанообразной консистенции. При этом бариевая взвесь или совсем не поступает в желудок, или

проходит в него тонкой струей. Во время исследования возможно расслабление кардии и поступление значительной порции контрастного вещества в желудок – симптом “проваливания”, который является достоверным признаком функционального нарушения кардии. Стимулирование этого симптома возможно, если больному дать запить смесь водой.



**Рис-5. Ахалазия пищевода**

Эзофагоскопия является обязательным исследованием, так как позволяет выявить признаки эзофагита и определить степень его выраженности, а свободное проведение фиброэзофагоскопа в желудок свидетельствует об отсутствии врожденного стеноза или вторичного стеноза, связанного с рефлюкс-эзофагитом или другими причинами.

Применение манометре в диагностике данного заболевания у детей в настоящее время ограничено. Однако усовершенствование этого диагностического метода в дальнейшем позволит дифференцировать ахалазию и кардиоспазм, что в свою очередь может позволить дифференцированно подходить к выбору лечебной тактики.

Ахалазию пищевода необходимо дифференцировать от врожденного стеноза пищевода, пептического и послеожогового стеноза, дивертикула пищевода, а также доброкачественных и злокачественных опухолей желудка и пищевода.

**Лечение.** Существуют консервативные и оперативные методы лечения ахалазии. К консервативным относятся медикаментозная терапия, форсированное бужирование и кардиодилатация (в детской практике применяют баллон дилатацию пневмо- и гидродилататорами). При их использовании наступает непосредственное улучшение, но эффект лечения нестойкий.

Наиболее распространенный вариант лечения ахалазии пищевода у детей – хирургическая коррекция. Широкое применение получила вне слизистой кардиомиотомия, сочетающаяся с эзофагокардиофун-допликацией.

Больные с ахалазией пищевода должны находиться на диспансерном наблюдении, особенно в послеоперационном периоде. После радикального (оперативного) лечения их обследуют через 6-12 мес; больных, не получивших радикального лечения, - 3-4 раза в год.

Поскольку лечение ахалазии кардии направлено на устранение основных симптомов заболевания, но не является патогенетическим, больные должны соблюдать определенные условия труда и отдыха и периодически проходить обследование даже при отсутствии клинической картины рецидива заболевания.

## **ХАЛАЗИЯ ПИЩЕВОДА**

**Халазия пищевода** – заболевание пищевода, обусловленное забрасыванием желудочного содержимого в пищевод вследствие функциональной несостоятельности зоны пищеводно-желудочного перехода.

Принятый большинством клиницистов Европы и Северной Америки термин “рефлексная болезнь” отражает очень широкий спектр симптомов, связанных с дисфункцией кардии,

которые могут быть следствием эзофагита, аспирационных расстройств и других проявлений.

Таким образом, халазия пищевода — это как бы один из симптомов рефлюксной болезни, имеющий, однако, и другие аспекты, которые считаем необходимым кратко общие с ней патофизиологические осветить. Рефлексная болезнь в настоящее время представляется поли-этиологическим заболеванием, хотя главным фактором является попадание кислоты или других повреждающих субстанций из желудка в пищевод.

При нормальных физиологических обстоятельствах движение желудочного содержимого в пищевод предупреждается антирефлюксным барьером (АБ), который осуществляется комплексом анатомических структур в области пищеводно-желудочного перехода. В литературе последних лет подчеркнуто значение таких компонентов, как нижний пищеводный сфинктер (НПС), острый угол Гиса, пищеводно-диафрагмальная связка (мембрана Лаймера), ножки диафрагмы, абдоминальная часть пищевода и др. следует подчеркнуть не только многокомпонентность, но и динамичность анти рефлексного барьера в связи с постоянным изменением давления в грудной и брюшной полостях.

Следовательно, халазия или функциональная недостаточность кардии, а точнее — недостаточность антирефлексного барьера играет решающую роль в возникновении патологического желудочно-пищеводного рефлюкса. Самые разные сочетания нарушений в тех или иных компонентах антирефлексного барьера могут быть причиной халазии или создать предпосылки для возникновения рефлюкса. Это может быть результатом снижения базового давления в нижнем пищеводном сфинктере или утраченного контроля над функцией нижнего пищеводного сфинктера, в том числе над транзиторной его релаксацией. Такая халазия может быть результатом нарушений замыкательной функции ножек диафрагмы, играющих роль в антирефлексном барьере при дыхании. Причины халазии в свете представленных концепций еще лучше видны при наличии скользящей или фиксированной

хиатальной грыжи, когда имеется сразу несколько нарушенных компонентов: изменение угла Гиса, смещение нижнего пищеводного сфинктера в зону отрицательного давления вследствие несостоятельности пищеводно-диафрагмальной связки, уменьшение или исчезновение абдоминальной части пищевода и др.

Кроме перечисленных выше, к функциональной несостоятельности кардии могут приводить рубцовые изменения в стенке пищевода и параэзофагеальной клетчатке в результате химических ожогов пищевода, а также вследствие оперативных вмешательств на соответствующих отделах пищевода и желудка.

Совершенно очевидно, что существование механизмов агрессивного воздействия на пищевод выработало в организме и механизм защиты от него для предупреждения развития рефлюкс-эзофагита. К ним относятся механизмы очищения пищевода от рефлюктанта (усиленная перистальтика пищевода, повышенная саливация), а также резистентность клеток слизистой оболочки пищевода, роль которой еще предстоит уточнить, и другие недостаточно изученные на сегодня механизмы.

Таким образом, нарушение баланса между силами агрессии и защиты в пользу первых и обуславливает возникновение рефлюкс-эзофагита.

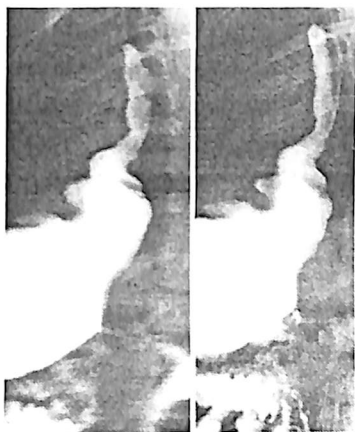
**Клиника.** Наиболее характерными клиническими симптомами рефлюкс-эзофагита у детей младшего возраста являются частая рвота и срыгивания, беспокойство, ухудшение аппетита, отставание в массе тела и анемия, симптом “мокрой подушки” во время сна, наличие в рвотных массах следов крови, а в редких случаях и кровотечение. Более чем в 50% случаев отмечаются рецидивирующая пневмония, бронхиты. Дети старшего возраста могут жаловаться на изжогу, боли в эпигастральной области или за грудной, а также отмечать неприятный привкус или горечь в рту.

Нарушение проходимости пищевода в результате его стенозирования из-за рубцового процесса на почве язвенного



эзофагита сопровождается симптомами дисфагии, пищевой рвотой, более быстрой потерей массы тела. Наличие перечисленных симптомов дает серьезные основания заподозрить у ребенка гастроэзофагеальный рефлюкс и провести дополнительные исследования с целью уточнения диагноза.

**Диагностика.** Наиболее распространенными и информативными методами исследования в педиатрической практике, позволяющими нередко подтвердить наличие гастроэзофагеального рефлюкса, а в ряде случаев уточнить его причину, являются рентгенологический и эндоскопический. Рентгенологическое исследование с контрастным веществом (бария сульфат) выполняют в положении пациента лежа (Рис. 6).



**Рис. 6** На контрастном исследовании пищевода – халазия пищевода

При этом могут быть обнаружены следующие рентгенологические признаки несостоятельности кардии: заброс бариевой взвеси из желудка в пищевод, увеличение угла Гиса, колбовидное расширение части желудка, расположенной над диафрагмой, наличие продольных складок слизистой оболочки желудка в терминальном отделе пищевода.

В тех случаях, когда обычное исследование не выявляет указанных признаков, могут быть использованы провоцирующие приемы (положение Тренделенбурга, питье воды во время

исследования, а также умеренная компрессия на желудок), которые в ряде случаев помогают обнаружить рефлюкс. При наличии рубцового пептического стеноза рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом позволяет определить его уровень и протяженность. Эндоскопическое исследование, выполняемое гибкими эндоскопами, дает возможность обнаружить эзофагит и определить его характер, а также выявить зияние кардии или смещение Z-линии выше пищеводного отверстия диафрагмы. Следует отметить, что визуальная оценка слизистой оболочки пищевода не всегда является объективной. Так, при отсутствии видимых воспалительных изменений биопсия и последующее гистологическое исследование могут подтвердить наличие воспалительных изменений в слизистой оболочке пищевода, а также уточнить характер метаплазии. Весьма перспективным в диагностике является пролонгированная рН-метрия, которая точно указывает на частоту забрасывания желудочного содержимого в пищевод в течение суток.

**Лечение.** Принцип консервативной терапии при наличии желудочно-пищеводного рефлюкса является единым для всех возрастных групп и не зависит от причин недостаточности кардии. Лечение направлено главным образом на создание условий, способствующих предупреждению заброса содержимого желудка в пищевод и трахею, а также устранение или уменьшение воспалительных изменений в пищеводе.

В консервативной терапии выделяют немедикаментозные и медикаментозные методы лечения. К первым относятся варианты поструральной терапии и диетотерапии. Вооружить врача общей практики знаниями, обучить стандартным умениям в указанной профессиональной сфере, научить навыкам работы с пациентом, его родными и близкими обучить рациональной тактике при решении медицинских и социальных проблем можно лишь нетрадиционным, активным, проблемным обучением, выбирая адекватные целям и задачам методики. С этой целью предлагается проводить деловые игры, решение ситуационных задач.

1. Курация больных по теме– 15 минут
2. Участие в перевязочной и операционной – 20 минут;
3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ**

### **ПРОБА ЭЛЕФАНТА**

- показания: подозрение на атрезию пищевода;
- проверить готовность необходимых инструментов и лекарственных препаратов: стерильные салфетки, шарики, спирт, тонкий уретральный катетер с закругленным концом, шприц 20, 0мл;
- руки промываются под проточной водой с мылом, вытираются полотенцем, обрабатываются спиртом;
- укладывают больного на смотровом столе лежа на спину;
- левой рукой фиксируют голову ребенка, правой рукой катетер вводится через нос;
- пройдя через носоглотку, ротоглотку на глубину 6-8см. катетер упирается в слепой конец пищевода;
- производят отсасывание слизи;
- воздух, введенный в слепой конец пищевода через катетер с помощью шприца, с шумом выделяется из носоглотки, что свидетельствует о положительном симптоме «Элефанта»;
- катетер медленно извлекается из носа.

### **ЗОНДИРОВАНИЕ ЖЕЛУДКА**

- проверить готовность необходимых инструментов и лекарственных препаратов-стерильные салфетки, шарики, спирт, желудочный зонд;
- руки промывается под проточной водой с мылом, вытирается полотенцем, обрабатывается спиртом;
- укладывают больного на смотровом столе лежа на спину;
- измеряется необходимая длина желудочного зонда-от кончика носа до мечевидного отростка;

- левой рукой фиксировать голову ребенка, правой рукой катетер медленно вводится через нос, желательнее через левую носовую ноздрю;

- пройдя через носоглотку, ротоглотку, пищевод на ранее определенной длине конец катетера попадает в желудок;

- по катетеру начинает выделяться желудочное содержимое;

- катетер медленно извлекают из носа.

## **ПРОМЫВАНИЕ ЖЕЛУДКА**

### **Показания:**

1. с лечебной целью;
2. с диагностической целью;
3. удаление из желудка недоброкачественной пищи, попавших в организм ребенка ядохимикатов, лекарственных средств, токсинов бактериального и растительного происхождения.

### **Подготовка:**

- расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

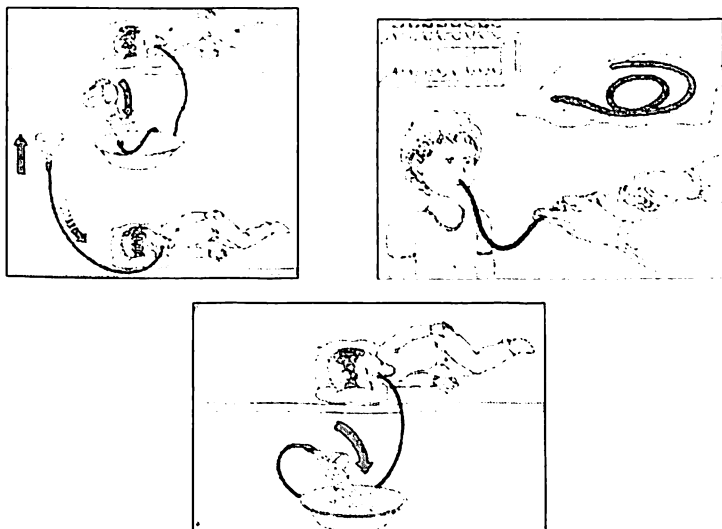
### **Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. манипуляционная комната;
2. кушетка или стол для пеленания новорожденных;
3. промывной раствор (вода, 2 % раствор бикарбоната натрия или светло-розовый раствор перманганата калия комнатной температуры, по показаниям растворы антидотов);
4. толстый зонд длиной 70—100 см и диаметром 10—12 мм (для детей старшего возраста), тонкий зонд диаметром 3—5 мм (для детей раннего возраста);
5. стеклянный шприц (20 гр.);
6. воронка;
7. таз;
8. вазелиновое масло;
9. для определения длины зонда, вводимого в желудок, можно воспользоваться ориентиром, измерив расстояние от переносицы до пупка.

Более точно расстояние от зубов до входа в желудок можно рассчитать по формуле:  $20 + п$ , где  $п$  — возраст ребенка.

*Техника выполнения (соблюдаются правила асептики):*

1. Положение детей во время промывания желудка (детей младшего или грудного возраста чаще всего укладывают на бок со слегка повернутым вниз лицом, ребенка дошкольного возраста медицинская сестра или ее помощник берет на руки, обортывает его простыней или пеленкой, ноги ребенка плотно зажимают между своих ног, прижимают его голову к плечу).



**Рис. 7** Схема промывания желудка

2. Проверить проходимость зонда с раствором.  
3. Смазывать конец катетера в вазелиновом масле.  
4. Взять зонд в правую руку, попросить ребенка открыть рот или раскрыть его шпателем и быстрым движением ввести зонд за корень языка (для ребенка дошкольного и школьного возраста).

5. Попросить ребенка сделать несколько глотательных движений, во время которых медицинская сестра без насильственных движений продвигает зонд по пищеводу до предварительно сделанной отметки.

6. Подтверждением того, что зонд находится в желудке, является прекращение рвотных движений, а также введение воздуха со шприцом и выслушивание фонендоскопом над желудком продувания воздуха.

7. Детей старшего возраста для промывания желудка усаживают на стул, грудь закрывают клеенчатым фартуком или простыней (пеленкой).

8. После введения зонда в желудок к наружному концу его присоединяют стеклянную воронку вместимостью около 500 мл и наполняют приготовленной для промывания жидкостью. Используя принцип сифона, воронку поднимают вверх и вводят жидкость в желудок.

9. Детям раннего возраста промывание желудка можно проводить при помощи 20-граммового шприца.

10. После окончания процедуры снимают воронку и быстрым движением извлекают зонд.

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12. 30-14. 05):**

1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;

2. УММ- 45 минут

## УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ

### Приложение 1

#### Правила работы в группах

Член каждой группы

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценке группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

2. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия: Гипотрофия, рвота, цианоз, одышка, регургитация, боль, кровотечение.

## Приложение 2

### **Задания для групп**

1. Укажите 5 видов атрезии пищевода? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, рвота и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Атрезии пищевода.

2. Клинические признаки атрезии пищевода. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, цианоз и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Ахалазии пищевода.

3. Укажите клинические признаки ахалазии пищевода. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, дисфагия и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Халазии пищевода.

4. Какой метод оперативного вмешательства применяется при врожденном коротком пищеводе? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову "habitus" и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Врожденного короткого пищевода.

5. Укажите основные симптомы ахалазии пищевода? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, регургитация и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Трахеопищеводного свища.

Диагностическая карта технологии обучения на учебном занятии

*Показатели оценки - критерий проявлялся на учебном занятии:*

Группа	1 задание	2 задание	3 задание: ( за каждый вопрос 0, 2 балла)			Сумма баллов
	(1, 0)	(1, 4)	1-	2-	3-	
1						(3, 0)



2						
---	--	--	--	--	--	--

ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю “+”, не знаю“-”	узнал “+”, не смог узнать “-”
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Йодолипол, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		
Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		
Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		

### ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

Таблица инсерт: а) обеспечивает систематизацию информации, полученной во время самостоятельного чтения, прослушивания лекции; подтверждение, уточнение, отклонение, отслеживание, понимания получаемой информации б) способствует формированию способности увязывать ранее освоенную информацию с новой

#### Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

Понятия	V	+	-	?
Пороки развития и аномалия пищевода (атрезия, трахеопищеводные свищи, врожденный короткий пищевод, халазия, ахалазия пищевода) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где: V –соответствует имеющимся знаниям (информации)

0...

- противоречит имеющимся знаниям 0...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

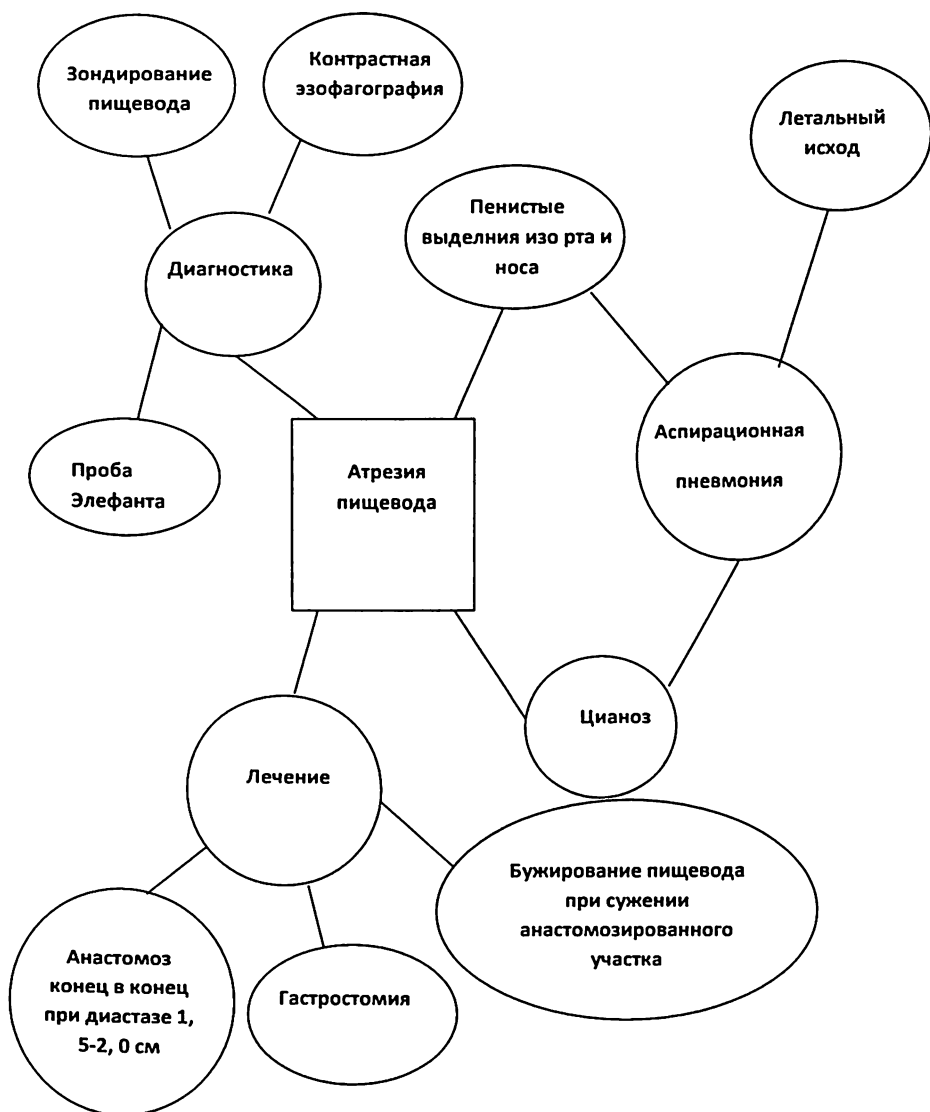
### КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

-обеспечивает сравнение изучаемых явлений, понятий, взглядов, тем.

-по вертикали располагается то, что подлежит сравнению (взгляды, теории)

-по горизонтали – различные характеристики, по которым проводятся сравнение

По вертикали — сравнения с заболеваниями (теории) распозна- ются		По горизонтали — располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др.)						
		Рвота	Цианоз	Одышка	Кашель	Аускультация	перкуссия	Гипотрофия
Атрезия	Пенистое	Во время аспирации	В результате пневмонии	Во время аспирации	Влажные хрипы	Притупление	Встречается	Встречается
Ахалазия	Регургитация	Не наблюдается	Не наблюдается	Не наблюдается	Не наблюдается	Не наблюдается	Встречается	Встречается
Халазия	Переваренной пищей	Возможно	Возможно	Возможно	Влажные хрипы	Притупление	Не встречается	Не встречается
Короткий врожденный пищевод	Переваренной пищей	-	-	-	-	Везикулярное	Не встречается	Не встречается
Трахео-пищеводный свищ	-	Встречается	Встречается	Встречается	Влажные хрипы	Притупление	Не встречается	Не встречается



Примечание: смотреть 2-приложение.

Рис. 8 Алгоритм диагностики и лечения атрезии пищевода

### СХЕМА «ПОЧЕМУ?»

#### SWOT

(домашнее задание или СРС: для творческого мышления после лекций или практических занятий)

SWOT – анализ полученных знаний, начальные буквы английского алфавита:

Strengths – сильная сторона;

Weakness – слабая сторона;

Opportunities - возможности;

Threats – тревожные стороны заболевания

Аналитическая таблица - SWOT

S	W
O	T

Примечание: смотреть 2-приложение.

### КЛАСТЕР (Пучок, связка)

Способ составления карты информации – сбора идей вокруг какого-либо основного фактора для фокусирования и определения смысла всей конструкции.

Технология составления кластера:

В центре классной доски или большого листа бумаги пишется ключевое слово или название темы из 1-2-х слов. По ассоциации с ключевым словом приписывают сбоку от него в кружках меньшего размера «спутники» - слова или предложения, которые связаны с данной темой.

Соединяют их линиями с «главным» словом. У этих «спутников» могут быть малые спутники и т. д. Запись идет до истечения отведенного времени или пока не будут исчерпаны идеи.

Это целая цепочка рассуждений по выявлению исходной причины проблемы.

Развивает и активизирует системное, творческое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы «Почему»?

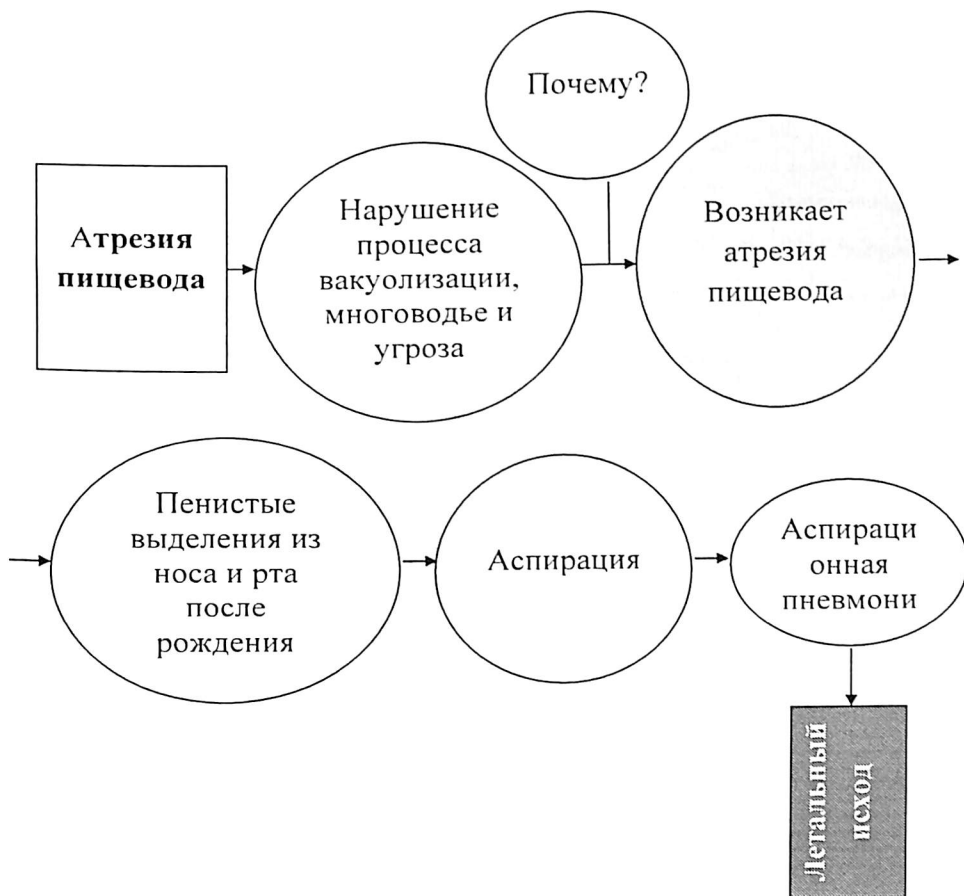
Индивидуально в парах формулируют проблему. Рисуют стрелку с вопросом «Почему»? И пишут ответ на этот вопрос. Этот процесс продолжается до тех пор, пока не будет установлена исходная (но скрытая) причина проблемы. Объединяются в мини-группы, сравнивают и дополняют свои схемы. Сводят в общую. Презентация результатов.

## ПРАВИЛА ПОСТРОЕНИЯ ДИАГРАММЫ «КАК?»

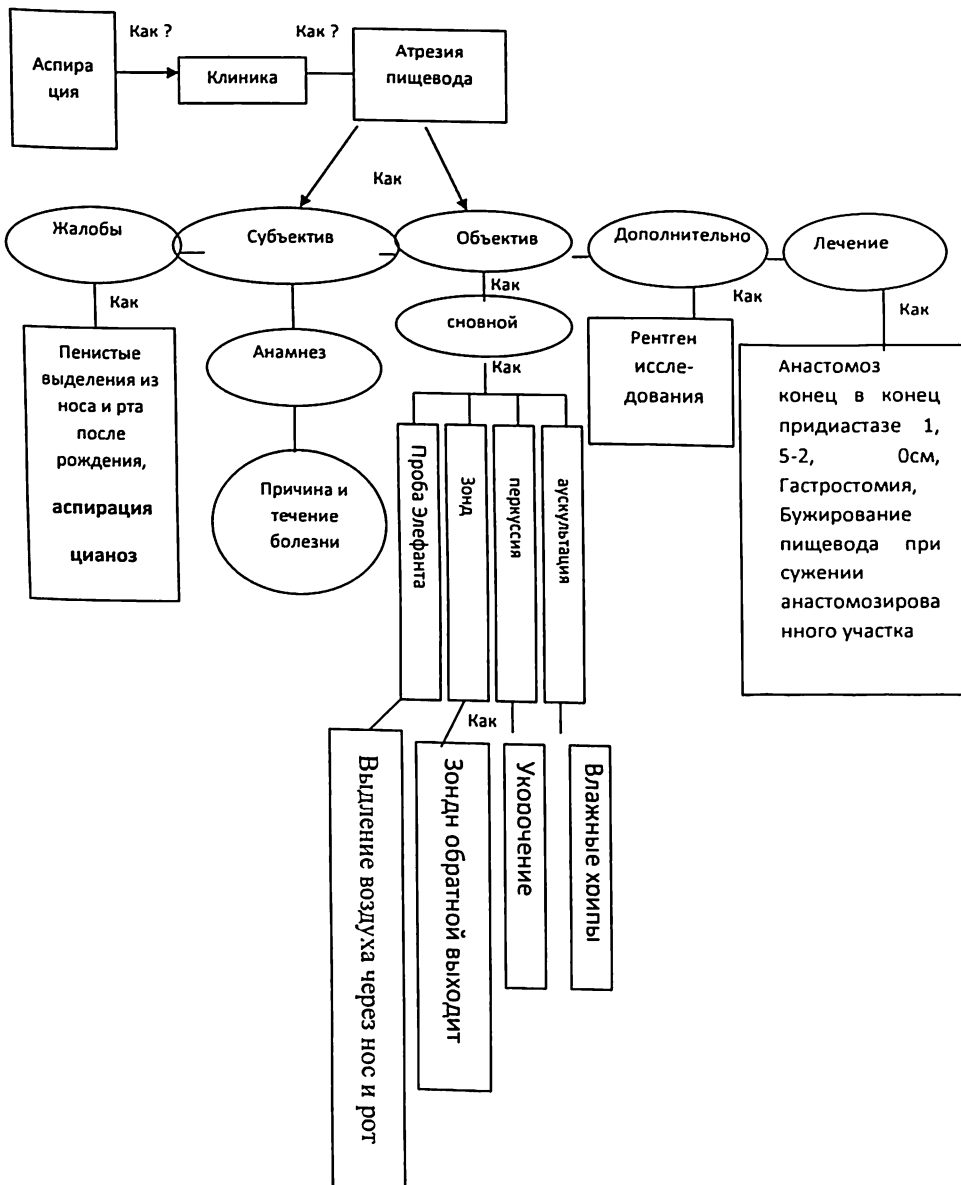
При решении проблемы в большинстве случаев вам не нужно задумываться о том, «Что делать?».

Проблема обычно заключается в том, что «Как это сделать?». «Как?» - основной вопрос, который возникает при ее решении.

Последовательная постановка вопросов «как?» позволяет исследовать не только все имеющиеся возможности решения проблемы, но и способы их осуществления;



Примечание: смотреть 2-приложение



Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

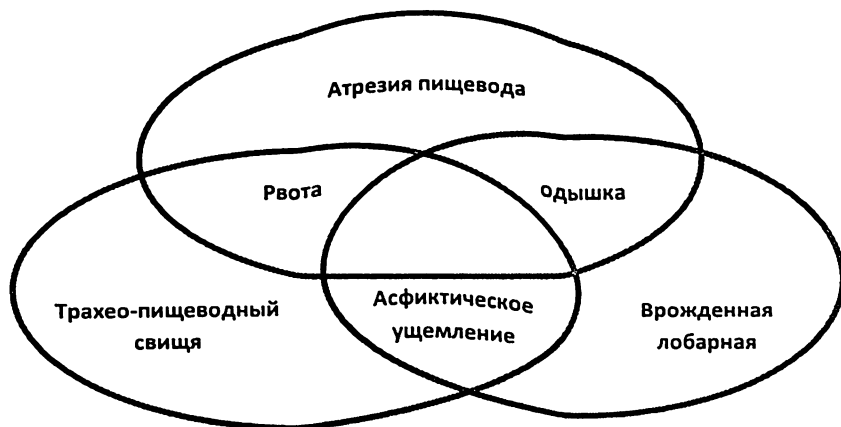
Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт

## СХЕМА «РЫБИЙ СКЕЛЕТ»

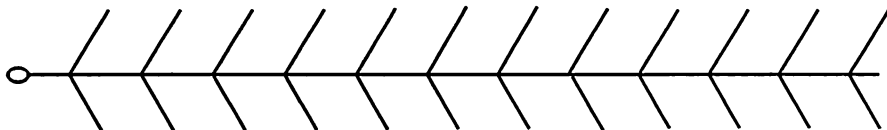
Позволяет описать целый круг (поле) проблемы и попытаться решить её.

Развивает и активизирует системное, творческое, аналитическое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы.

Индивидуально в парах записывают на верхней «косточке» формулировку под проблем, а на нижней – факты, подтверждающие, что данные под проблемы существуют. Объединяются в мини-группы, сравнивают и дополняют свои схемы. Сводят в общую схему. Презентация результатов: презентация заполненной схемы позволяет продемонстрировать взаимосвязь под проблем, их комплексный характер.



Примечание: смотреть 2-приложение





3. Обучение интерактивными методами обучения (игры), ситуационные задачи и тесты – 20 минут;

Внедрение новых технологий обучения в виде интерактивных форм, одним из которых является конкурс «КОТ В МЕШКЕ», в детской хирургии является необходимым условием усвоения тематического материала, приобретения студентами специальных знаний.

Данный метод способствует расширению стереотипа мышления, абстрагировать от существующих ограничений, развивать динамичность мыслительной деятельности, интенсифицировать учебную деятельность. Ценность его заключается в отработывании и закреплении новой учебной информации, обобщении знаний по какому-то завершённому разделу или как способ проведения одного из этапов промежуточного контроля.

Преподаватель заблаговременно готовит карточки с вариантами заданий в специальный мешочек. Участники этого конкурса наугад вытягивают карточки. Ответы на вопросы выполняют письменно. Работы студентов проверяют консультанты. В конце занятия консультанты объявляют количество баллов, полученных студентами, и называют лучших, получивших наибольшее количество баллов.

Метод «круглого стола» относится к методам активного обучения студентов в группах. Для работы по данному методу необходимо в группе установить атмосферу доверия, преодолеть психологическое напряжение как помеху открытому обсуждению и наметить время работы, которое по длительности не должно быть продолжительным, приводящим к рассеиванию внимания обучающего. Этот метод можно применить в письменной или устной форме.

По кругу пускается лист бумаги с заданием, каждый студент записывает свой вариант ответа и передает лист другому, или всей группе в устном порядке задаётся один вопрос на всех, на который каждый студент отвечает в письменном порядке, и вопросы будут задаваться каждые 30 секунд, за которые студенты должны управиться. По такой схеме каждой группе студентов задаются по очереди 5

вопросов. Все записывают свои ответы, затем идет обсуждение: неправильные ответы зачеркивают, по количеству правильных ответов – оценивают знания студента. Ответы будут оцениваться по 3 бальной системе, т. е. за полный ответ – 3 балла, за неполный ответ – 1 балл, и за неправильный ответ – 0 баллов.

Метод “трехступенчатого интервью” относится к методам активного обучения студентов в малых группах. Для работы по данному методу необходимо сформировать группы по 3 человека, установить атмосферу доверия, преодолеть психологическое напряжение как помеху открытому обсуждению и наметить время работы, которое по длительности не должно быть продолжительным, приводящим к рассеиванию внимания обучающегося.

В каждой группе распределяются роли: “врач”, “больной”, “эксперт – ВОП”. Роль “эксперта – ВОП” может исполнять студент или преподаватель, дающий оценку происходящему. “Больным” анонимно сообщается название хирургического заболевания, симптоматику которого они должны рассказать в открытом повествовании или же в письменной форме. “Врач” по предоставленным данным (жалобы больного, симптомы заболевания, некоторые данные анамнеза) должен поставить правильный диагноз с кратким его обоснованием, “эксперт – ВОП” – оценить правильность их действий. Оценка действий участников группы записывается в три раздела:

- 1). что сделано правильно;
- 2). что сделано неправильно;
- 3). как надо было сделать.

Каждая группа демонстрирует консультацию с комментариями эксперта, которые оцениваются всеми участниками обучения. Другой вариант – студенты выступают в роли экспертов на реальной консультации врача и больного в поликлинике, обсуждение проводится всей группой и педагогом.

Данный метод объединяет способность расширять стереотип мышления, абстрагировать от существующих ограничений, развивать динамичность мыслительной деятельности, интенсифицировать учебную деятельность. Ценность его

заключается в отработывании и закреплении новой учебной информации.

**«СНЕЖКОВ».** Две группы студентов совместно обсуждают одну проблему или ситуацию с целью набора наибольшего числа правильных ответов. Каждый правильный ответ записывается как балл этой группе в виде «снежков». Группе, получившей наибольшее число баллов, ставят отличные оценки.

Интерактивная игра **«Слабое звено»** проводится следующим образом. Ответственный ассистент по проведению игры заготавливает по 30-50 вопросов по каждой теме. Вопросы должны быть короткими, конкретными и предполагать ответ в течение 5-15 секунд. Студенты одной группы строятся в ряд полукругом по списку, ассистент группы со списком садится рядом для регистрации баллов. Ассистент ответственный по проведению игры знакомит участников с ее условиями, согласно которым, студент должен начать отвечать на вопрос в течение 3-х секунд, на полный ответ дается до 10 секунд при условии, если ответ правильный. В случае отсутствия или неправильного ответа ассистент задает следующий вопрос другому участнику, таким образом, по очереди опрашиваются все студенты – это так называемый первый круг. Желательно для каждого круга вопросы готовить по одной тематике, тогда количество кругов будет зависеть от количества тем по которым, требуется провести опрос. Например, первый круг вопросов по теме «Острый аппендицит», второй по теме «Закрытые травмы живота» и т. д. Ответ на каждый вопрос оценивается по 3-х бальной системе, как правильный полный – 3 балла, правильный неполный – 2 балла, неправильный – 0 баллов. В конце баллы суммируются, выводится средний балл и оглашается студентам.

### **ВОПРОСЫ ИНТЕРАКТИВНЫХ ИГР:**

1. Укажите 5 видов атрезии пищевода у детей

Отв. Верхний отрезок кончается слепо, а нижний сообщается с трахеей, верхний отрезок сообщается с трахеей, а

нижний кончается слепо, оба отрезка кончаются слепо, оба отрезка сообщаются с трахеей.

2. Укажите ведущий клинический признак атрезии пищевода.

Отв. Пенистое выделение изо рта и носа

3. Перечислите диагностические мероприятия при атрезии пищевода

Отв. зондирование пищевода, рентгенологическое исследование

4. Как называется метод введения воздуха через катетер в пищевод, при котором воздух выходит из носа или рта с шумом?

Отв. симптом Элефанта

5. При каком размере диастаза накладывают прямой анастомоз. При атрезии пищевода?

Отв. Менее 1, 5х2, 0см

6. Как называется порок развития, при котором дистальный отдел пищевода на большем или меньшем протяжении выстлан слизистой оболочкой желудка?

Отв. Врожденный короткий пищевод

7. Укажите основные исследования, проводимые при врожденном коротком пищеводе.

Отв. Контрастная рентгенография, эзофагоскопия

8. Как называется нарушение проходимости кардиального отдела пищевода, не связанная с наличием в этой области органического препятствия?

Отв. Ахалазия пищевода

9. Укажите 2 главных клинических симптома, при ахалазии пищевода.

Отв. Регургитация и дисфагия

10. При каком заболевании отмечается рвота, которая возникает с первых дней жизни и отмечается вскоре после кормления, чаще в положении лёжа, при крике, плаче.

Отв. Халазия пищевода

## ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ:

1. Если у пищевода оба конца заканчиваются слепыми, какие признаки обнаруживаются при обзорной рентгенографии?

1. Многочисленные мелкие чаши Клойбера
2. Две большие чаши Клойбера
3. Наличие немой зоны в брюшной области
4. Пневматоз кишечника
5. Наличие обильных газов в области желудка

2. Рентгенологическая картина при верхнем пищеводно-трахеальном свище атрезии пищевода?

1. Многочисленные мелкие чаши Клойбера
2. Две большие чаши Клойбера
3. Наличие немой зоны в брюшной области
4. Пневматоз кишечника
5. Наличие обильных газов в области желудка

3. Рентгенологическая картина при низком пищеводно-трахеальном свище атрезии пищевода?

1. Многочисленные мелкие чаши Клойбера
2. Две большие чаши Клойбера
3. Наличие немой зоны в брюшной области
4. Пневматоз кишечника
5. Наличие обильных газов в области желудка

4. Какой метод исследования считается самым достоверным при атрезии пищевода у новорожденных?

1. Объективное исследование
2. Рентгено - контрастное исследование
3. Лабораторное исследование
4. Ультразвуковое исследование
5. Обзорная рентгенография грудной клетки

5. При каком заболевании в рвотной массе имеется желудочное содержимое?

1. Ахалазия пищевода

2. Халазия пищевода
  3. Низкая врожденная кишечная непроходимость
  4. Врожденный стеноз пищевода
  5. Рубцовый стеноз пищевода
6. Какой признак считается самым важным и ранним при атрезии пищевода?
1. Кашель
  2. Цианоз
  3. Рвота с момента рождения
  4. Пенистые выделения из рта и носа
  5. Повышение температуры тела
7. Какие признаки обнаруживаются при халазии пищевода?
1. Фонтанообразная рвота
  2. Наличие постоянной боли и припухлость в эпигастральной области
  3. Рвота при плаче, беспокойстве в горизонтальном положении
  4. Регургитация неизменной пищи
  5. Рвота с примесью крови
8. При контрастном рентгенологическом исследовании в положении Тренделенбурга возврат контрастного вещества в пищевод доказывает какое заболевание?
1. Врожденный короткий пищевод
  2. Ахалазия пищевода
  3. Халазия пищевода
  4. Пилоростеноз
  5. Врожденный стеноз пищевода
9. Характер рвоты при ахалазии пищевода?
1. Многократная рвота с примесью желчи
  2. Многократная рвота с примесью крови
  3. Рвота при плаче и беспокойствии

4. Регургитация неизменённой пищи
5. Фонтанообразная рвота

10. От какого фактора зависит проявление кишечных признаков при врождённом стенозе пищевода?

1. Анатомическое расположение суженного места
2. Длина суженного места
3. Степень сужения
4. Сопутствующие заболевания
5. Возраст ребёнка

11. При рентгеноконтрастном исследовании халазии пищевода какое положение считается правильным?

1. Положение стоя
2. Положение сидя
3. Положение на спине
4. Положение Тренделенбурга
5. Положение на боку

12. Что обозначает наличие воздуха в кишечнике на обзорной рентгенографии брюшной полости при атрезии пищевода у новорождённых?

1. Бес свищевая форма атрезии пищевода
2. Наличие верхнего пищеводно-трахеального свища
3. Наличие нижнего пищеводно-трахеального свища
4. Агенезия пищевода
5. Аплазия пищевода

13. Какое положение считается правильным при транспортировке новорождённых, у которых имеется нижний пищеводно-трахеальный свищ?

1. С правой стороны
2. С левой стороны
3. В вертикальном положении
4. В горизонтальном положении
5. Положение больного не имеет значения

14. При атрезии пищевода, до какого расстояния между сегментами можно проводить операцию?

1. до 0, 5 см
2. до 1, 0 см
3. до 1, 5 см
4. до 2, 0 см
5. до 2, 5 см

15. Какие осложнения являются самыми тяжёлыми при атрезии пищевода?

1. Деструктивная пневмония
2. Кишечная непроходимость
3. Сердечно-сосудистая недостаточность
4. Аспирационная пневмония
5. Кровотечения из ЖКТ

16. Оптимальный метод лечения при врождённом стенозе пищевода?

1. применение спазмолитиков
2. оперативное
3. бужирование
4. ваготомия
5. лазеротерапия

17. В каком месте нарушается проходимость при атрезии пищевода?

1. в кардиальной части
2. 1-ое физиологическое сужение
3. 2-ое физиологическое сужение
4. 1-ое и 2-ое физиологическое сужение
5. во всех частях пищевода

18. Какой врождённый порок пищевода встречается часто?

1. отдельный пищеводно-трахеальный свищ
2. аплазия пищевода



3. бес свищевая форма атрезии пищевода
4. нижний пищеводно – трахеальный свищ
5. верхний пищеводно-трахеальный свищ

19. Какой метод исследования нельзя проводить при атрезии пищевода?

1. контрастная рентгенография
2. эзофагоскопия
3. рентгенография при наложении резинового катетера в пищевод
4. трахеобронхоскопия
5. наложив резиновый катетер, введение воздуха

20. Что мы обнаружим если контрастное вещество введено выше атрезии пищевода?

1. длинная атрезия пищевода
2. виды атрезии пищевода
3. воспалительные признаки в лёгких
4. ширина пищеводно-трахеального свища
5. обнаружение воздуха в кишечнике, котором имеется нижний пищеводно-трахеальный свищ

21. Какие мероприятия считаются необязательными у больных с атрезией пищевода при назначении хирургического стационара?

1. рекомендация выкисала
2. введение антибиотиков
3. положить новорожденного в транспортировочный кувез
4. собрать кал
5. наложить резиновую трубку на верхний сегмент для предупреждения слоновый аспирации

22. Если подозревается атрезия пищевода, то какой метод считается самым достоверным и простым?

1. контрастная рентгенография пищевода
2. введение зонда в желудок
3. рентгенографический обзор брюшной полости

4. эзофагоскопия
5. ультразвуковое исследование грудной клетки

23. Что вводят через зонд для проведения пробы слона?

1. воздух
2. вода
3. контрастное вещество
4. антисептический раствор
5. перекись водорода

24. Укажите причину вызывающую атрезию пищевода?

1. нарушение кровоснабжения пищевода в эмбриональном периоде

2. нарушение обнаружения первичной трубки пищевода
3. нарушение процесса вакуолизации
4. нарушение проявления соседнего органа
5. неправильные роды

25. Какое контрастное вещество используется для проведения контрастного исследования?

1. барий сульфат
2. стодомепол
3. йода липол
4. бриллиантовый зелёный
5. синий метилен

26. Какой фактор не имеет значения для появления клинических признаков при химическом ожоге пищевода?

1. вид химического вещества
2. концентрация химического вещества
3. время суток
4. срок действия
5. количество вещества

27. Часто встречающийся вид атрезии пищевода?

1. оба конца заканчиваются слепо

2. верхний конец заканчивается слепо, а в нижнем имеется трахеальный свищ

3. оба конца открываются в трахею

4. пищевод открывается в трахею и оба образуют одну стенку

5. верхний конец открыт в трахею, а нижний слепой

28. из чего формируется пищевод в эмбриональном периоде?

1. из тканей лёгких

2. из краниальной части прямой кишки

3. из средней кишки

4. из ткани верхних дыхательных путей

5. из медиастинальных сосудов

29. Через сколько дней разрешается проводить диагностическую эзофагоскопию при подозрении на ожог пищевода?

1. 1-2 дня

2. 3-4 дня

3. 5-6 дней

4. 10 дней

5. 12 дней

30. Если новорождённый после первого кормления вырывает, что мы должны сделать, чтобы исключить атрезию пищевода?

1. контрастное исследование кишечника

2. аускультация брюшной полости

3. повторное кормление ребёнка в вертикальном положении

4. обзорная рентгенография грудной клетки

5. введение зонда в желудок

### **Ответы на тесты для самоконтроля**

1-3, 2-5, 3-4, 4-2, 5-3, 6-4, 7-4, 8-3, 9-2, 10-3, 11-4, 12-3, 13-5, 14-4, 15-4, 16-2, 17-4, 18-4, 19-4, 20-1, 21-4, 22-1, 23-1, 24-3, 25-3, 26-3, 27-2, 28-1, 29-3, 30-5.

## **ГЛАВА 2. Врожденные аномалии и пороки развития грудной клетки и легких (воронкообразная и киле видная грудная клетка, диафрагмальные грыжи, лобарная эмфизема, врожденные кисты легких, легочная секвестрация, врожденная бронхоэктазия) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития: требующих хирургической коррекции.

### **Задачи обучения:**

1. Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;

2. Выработка у студентов умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;

3. Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;

4. Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;

5. Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведение занятия:** отделение торакальной хирургии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинг и оценка:** устный контроль: контрольные вопросы, выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

## ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Внешние признаки воронкообразной деформации грудной клетки характеризуются западением грудины и прилежащей части ребер. Реберные дуги несколько развернуты, эпигастральная область выбухает.



Рис. 9 Больной с воронкообразной деформацией грудной клетки

**Клиника и диагностика.** Как правило, деформация определяется сразу после рождения, при этом характерен симптом парадокса вдоха (западение ребер и грудины при вдохе). Примерно у половины больных по мере роста деформация прогрессирует и к 3-5 годам становится фиксированной. Деформация может появиться в более поздние сроки - обычно в период ускоренного роста ребенка. Замечено, формы деформации проявляются рано, что

наиболее глубокие деформации, возникшие в пубертатном периоде, редко бывают выраженными (рис. 9).

При осмотре ребенка можно выявить стигмы, характерные для того или иного синдрома (повышенная подвижность суставов, плоская спина, сниженный тургор тканей, плохое зрение, готическое небо и т. д.).

Наряду с данными осмотра имеют значение рентгенологические и функциональные методы исследования. На рентгенограмме в прямой проекции выявляется степень смещения сердца (как правило, влево), что косвенно позволяет судить о влиянии деформации на функцию сердца. С помощью боковой рентгенограммы определяют глубину вдавления грудины, измеряют груд позвоночный индекс или индекс И. Гижикой (ИГ) (1962 г.). Последний представляет собой отношение наименьшего расстояния между задним концом грудины и передним концом позвоночника к наибольшему. На этом строится классификация воронкообразной деформации грудной клетки: а) по степени - I степень ИГ- 1-0, 7; II степень ИГ- 0, 7-

0, 5; III степень ИГ менее 0, 5; б) по форме - симметрическая, асимметрическая, плоская. Функциональные изменения внешнего дыхания и гемодинамики обнаруживаются при выраженных деформациях и прямо зависят от ее степени. Нарушения внешнего дыхания проявляются снижением максимальной вентиляции легких, увеличением минутного объема дыхания и показателя потребления кислорода в минуту. Коэффициент использования кислорода снижен. Отмечаются изменения на ЭКГ. Однако наиболее информативным исследованием сердца считается эхокардиография, позволяющая уточнить морфологические изменения сердца. Это важно в связи с тем, что при воронкообразной деформации грудной клетки, особенно при синдромальной патологии, часто встречается пролапс митрального клапана.

**Лечение.** Консервативных методов лечения воронкообразной деформации грудной клетки нет. Показания к операции определяют на основании степени и формы ВДГК. Торакопластика безусловно показана при ВДГК III степени и показана при ВДГК II степени. При ВДГК I степени (за исключением плоских форм) торакопластику, как правило, не производят [Урмонас В. К., Кондрашин Н. И., 1983]. Оптимальным возрастом для выполнения операции считают 5 лет. С большой осторожностью следует подходить к хирургическому лечению у детей с синдромальными формами деформации. Только после всестороннего обследования и при отсутствии противопоказаний можно рекомендовать операцию.

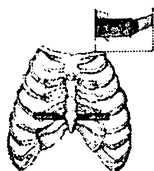


Рис. 10  
Метод Nassa

В последнее время наиболее широко используется метод NASSA. Операция заключается в установлении титановой пластинки в загрудинном пространстве. Рецидивов и осложнений при правильно проведенной операции не отмечается (рис. 10).

**Киле видная деформация грудной клетки**, так же как и воронкообразная, является пороком развития. Нередко прослеживается наследственная передача порока, который может быть составным компонентом одного из синдромов.

**Клиника и диагностика.** Деформация выявляется обычно с рождения и увеличивается с возрастом. Выступающая вперед грудина и западающие по ее краям ребра придают грудной клетке характерную киле видную форму. Деформация может быть симметричной и асимметричной. При асимметричной форме хрящевые отделы ребер приподнимают грудину, с одной стороны, и она искривляется по оси. Встречаются комбинированные формы, когда верхняя треть грудины приподнята, а нижняя часть с мечевидным отростком резко западает. При этом замечено спаривание IV и V ребер, причем IV ребро находится над V ребром в месте сочленения с грудиной. Функциональные расстройства, как правило, не выявляются. При синдромальных формах и при выраженном уменьшении объема грудной клетки могут быть жалобы на быструю утомляемость, одышку, сердцебиение при физической нагрузке. Однако в большинстве случаев детей и их родителей беспокоит косметический дефект.

**Лечение.** Показания к операции возникают в основном у детей старше 5 лет при выраженном косметическом дефекте. Предложено несколько способов оперативных вмешательств, в основе которых - субперихондральная резекция парастернальной части ребер, поперечная стернотомия, отсечение мечевидного отростка. Фиксация грудины в правильном положении осуществляется за счет сшивания грудины с надхрящницей и оставшимися концами ребер. Результаты хирургического лечения киле видной деформации хорошие.

**Аномалии ребер** могут заключаться в деформации или отсутствии отдельных реберных хрящей, раздвоении и синостозах ребер, деформации групп реберных хрящей, отсутствии или широком расхождении ребер.

**Раздвоение грудных отделов ребер** (ребер Люшке) обычно проявляется в виде плотного выступающего образования рядом с грудиной. В редких случаях приходится проводить дифференциальный диагноз с опухолевым процессом. Лечение требуется только при значительных деформациях с

косметической целью. Оно состоит в субхондральном удалении деформированных хрящей.

**Церебро-косто-мандибулярный синдром.** Дефекты ребер (отсутствие, раздвоение, псевдоартрозы и др.) сочетаются с не зарращением верхнего неба или готическим небом, гипоплазией нижней челюсти, микрографией, глосситозом, а также микроцефалией. Хирургическое лечение показано в крайних случаях при значительном дефекте грудной стенки с парадоксальным дыханием.

**Синдром Поланда** характеризуется всегда односторонним поражением, включающим аплазию или гипоплазию большой грудной мышцы, гипоплазию малой грудной мышцы. Нередко сопровождается отсутствием части подлежащих реберных хрящей и ребер, аплазией или гипоплазией соска, аплазией молочной железы у девочек, деформацией руки и кисти. Диагностика основывается на внешнем осмотре. Для уточнения состояния ребер применяют рентгенографию. При наличии значительного дефекта с образованием легочной грыжи производят пластику реберного дефекта с использованием ауто-трансплантации ребер со здоровой стороны. Возможно использование выше- и нижележащих ребер с их расщеплением и смещением в сторону дефекта. Некоторые хирурги с успехом применяют синтетические материалы. Для замещения отсутствующих мышц производят перемещение лоскута или целой широчайшей мышцы спины. Операции при широких дефектах с парадоксальным дыханием выполняют в раннем возрасте.

**Расщепление грудины** - редкий порок развития, который заключается в наличии продольной щели, расположенной по средней линии. Дефект может быть различным по протяжению и ширине вплоть до полного расщепления грудины.

При этом отмечается парадоксальное движение органов средостения, покрытых в месте дефекта только истонченным слоем мягких тканей и кожей. Видна пульсация сердца и крупных сосудов. Порок выявляется в раннем грудном возрасте и увеличивается по мере роста ребенка. Наряду с анатоми-



ческими проявлениями отмечаются и функциональные расстройства. Возможны нарушения дыхания вплоть до приступов цианоза. Дети обычно отстают в физическом развитии.

Операцию выполняют в раннем возрасте. Она заключается в освобождении краев дефекта, которые сшивают на всем протяжении узловыми капроновыми швами. При обследовании детей с пороками развития грудной клетки необходимо уделять внимание выявлению стигм дисэмбриогенеза, таких как аномалии пальцевого рисунка, укорочение пальцев и др. При медико-генетическом консультировании по поводу sporadических случаев появления синдрома прогноз на рождение здорового ребенка благоприятный.

### **ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ**

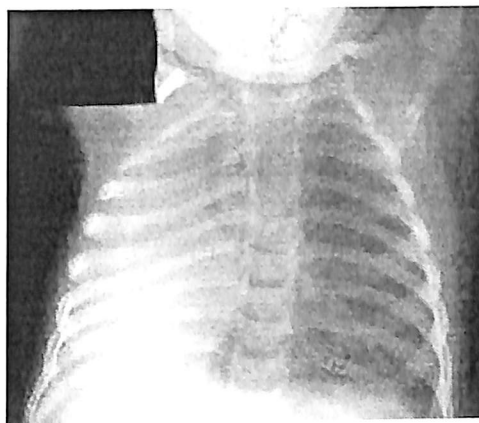
Нарушения процесса эмбриогенеза легких в результате влияния различных тератогенных факторов на плод обуславливают появление различных пороков развития легких.

Известно, что прекращение роста бронхолегочных почек на ранних стадиях (4-я неделя) приводит к агенезии одного или обоих легких; задержка развития бронхолегочных почек на 5-й неделе обуславливает возникновение аплазии или глубокой гипоплазии легких, на 5-6-й неделе - возникновение агенезии, аплазии или гипоплазии долей. Таким образом, можно с уверенностью сказать, что степень нарушения развития легкого находится в обратной зависимости от возраста плода, в котором он был подвергнут влиянию тератогенных факторов.

К наиболее частым порокам, связанным с развитием анатомических, структурных и тканевых элементов легкого, следует отнести агенезию и аплазию легких, гипоплазию, врожденную долеую эмфизему; к порокам развития, связанным с наличием избыточных диз эмбриогенетических формирований, - добавочное легкое с аномальным кровоснабжением (вне долеая секвестрация), кисту легкого, гамартому. Среди пороков развития сосудов легких, имеющих клиническое значение и относящихся в большей степени к пульмонологии, следует назвать артериовенозные свищи.

Под **агенезией** следует понимать отсутствие легкого одновременно с отсутствием главного бронха.

Аплазия - отсутствие легкого или его части при наличии сформированного либо рудиментарного бронха. При двусторонней агенезии или аплазии легких дети не жизнеспособны, при одностороннем пороке- могут жить и нормально развиваться (рис. 11).



**Рис. 11 Рентгенография грудной клетки.  
Аплазия правого легкого**

**Клиническая картина** этих пороков весьма сходна и проявляется такими симптомами, как дыхательная асимметрия, притупление перкуторного звука, а также выявляемое при аускультации отсутствие или значительное ослабление дыхания на стороне поражения, клинические и рентгенологические симптомы смещения средостения в большую сторону. На обзорной рентгенограмме грудной клетки возможно тотальное затемнение половины грудной полости. Со временем, однако, может присоединяться симптом медиастинальной грыжи, обусловленный перемещением части легкого на противоположную сторону. Такая клинико-рентгенологическая картина напоминает ателектаз новорожденных, в дифференциальной диагностике с которым могут быть использованы такие дополнительные методы исследования, как бронхоскопия,

бронхография, ангиопульмонография. Хирургического лечения, как правило, при данных пороках не требуется.

**Гипоплазия легкого** - недоразвитие всех его структурных элементов. Недоразвитие может касаться обоих легких, целиком одного легкого или его части (доли, сегмента). В связи с этим становится понятным, что термин "гипоплазия" объединяет целый ряд пороков, форма которых зависит от той стадии эмбриогенеза, на которой прекратилась или задержалась дифференцировка структурных элементов легкого.

Большинство клиницистов описывают две наиболее распространенные формы гипоплазии легких - **простую и кистозную**.

**Простая форма гипоплазии** характеризуется равномерным уменьшением объема легкого или доли, сужением бронхов и сосудов. Клиническая форма этого порока зависит, как и при многих других формах, от объема поражения и наличия (отсутствия) воспалительных изменений в порочном или смежных с ним отделах легкого. При этом могут иметь место признаки дыхательной недостаточности, асимметрия грудной клетки и дыхательная асимметрия, клинические и рентгенологические симптомы смещения органов средостения в сторону уменьшенного легкого. В разной степени нарушенные функции вентиляции, секреции, дренажная функция бронхов могут сопровождаться соответствующими клинико-рентгенологическими симптомами: притуплением перкуторного звука с ослаблением дыхания, наличием сухих и влажных разнокалиберных хрипов, изменением прозрачности легочной ткани. Однако основным фактором, обуславливающим клиническую картину, является гнойно-воспалительный процесс в гипоплазированной части легкого, который довольно часто сопровождает пороки развития легких. Именно повторные воспалительные заболевания легких соответствующей локализации чаще всего являются поводом заподозрить наличие порока.

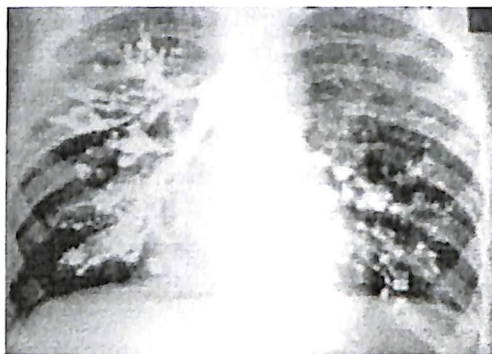
Проведение в этих случаях дополнительных и специальных исследований (бронхоскопия, бронхография, ангиопульмоно-

графия, сканирование легких) позволяет, как правило, уточнить диагноз. Во время бронхоскопии определяют выраженность и локализацию воспалительных изменений, варианты отхождения бронхов и степень сужения их устьев и др. На бронхограмме, как правило, отмечается деформация бронхиального дерева. Ангиопульмонография выявляет значительное обеднение кровотока. Радиологические методы позволяют определить степень функциональных нарушений (вентиляции и кровотока) в зонах, соответствующих локализации порока.

**Кистозная гипоплазия легкого** (врожденный поликистоз) - порок развития, при котором терминальные отделы бронхиального дерева на уровне субсегментарных бронхов или бронхиол представляют собой расширение кистообразной формы различных размеров.

**Клиническая картина** кистообразной формы гипоплазии мало отличается от простой, однако на рентгенограмме в зоне, соответствующей пороку, могут определяться множественные тонкостенные воздушные полости, которые обычно не содержат жидкости. Длительное существование таких полостей, накопление в них бронхиального секрета, его застой и инфицирование обуславливают, как правило, гнойно-воспалительный процесс. Наиболее характерными при этом могут быть интоксикация, влажный кашель с гнойной мокротой, дыхательная недостаточность, а также симптомы, обусловленные изменением объема легочной ткани в связи с ее недоразвитием и воспалительным процессом в ней. Рентгенологически в этот период могут появляться множественные уровни жидкости в кистозных полостях. При длительном существовании воспалительного процесса нередко возникают трудности в дифференциальной диагностике кистозной гипоплазии и бронхоэктазии (с мешотчатыми бронхоэктазами) (рис. 12).

**Лечение** гипоплазии оперативное - удаление пораженной части легкого. Следует обращать внимание на максимальное купирование острого воспалительного процесса перед операцией, что позволяет снизить процент послеоперационных осложнений и улучшить результаты оперативного лечения.



**Рис. 12 На контрастной бронхографии поликистоз обеих легких**

Морфологическое подтверждение диагноза гипоплазии легкого должно быть основанием для постоянного диспансерного наблюдения за такими больными в послеоперационном периоде, так как у них нельзя исключить наличия менее выраженных нарушений в структурных элементах оставшихся отделов легких, что, в свою очередь, может привести к присоединению воспалительных изменений в них.

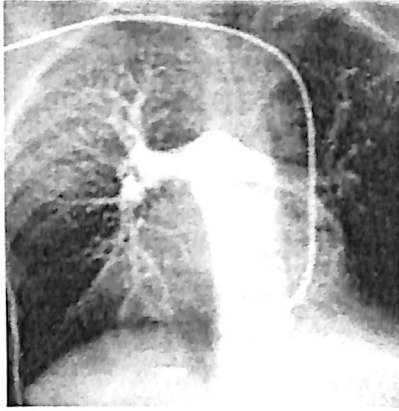
Этот порок развития характеризуется растяжением части легкого (чаще одной доли). Для его обозначения употребляют также термины "врожденная долевая эмфизема", "локализованная эмфизема", "обструктивная эмфизема", "гипертрофическая эмфизема". Истинные причины порока остаются невыясненными. Однако некоторые авторы связывают его возникновение с аплазией хрящевых элементов бронхов, гипоплазией эластических волокон, гипоплазией гладких мышц терминальных и респираторных бронхиол и другими нарушениями в структурных единицах легочной ткани. Эти факторы создают предпосылки для возникновения клапанного механизма, способствующего чрезмерному вздутию соответствующей части легкого и развитию дыхательных нарушений.

**Клиника и диагностика.** Клинические нарушения обусловлены наличием и выраженностью симптомов дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности. В патогенезе дыхатель-

ной недостаточности играют роль следующие факторы: выключение из дыхательной функции большого объема легочной ткани (отсутствие дыхательной функции в порочно развитом отделе легкого и коллабирование нормально сформированных отделов в результате сдавления их чрезмерно растянутыми отделами порочного легкого), а также значительный процент шунтирования крови в коллабированной части легкого

Повышение внутригрудного давления и смещение средостения, нередко встречающиеся при этом пороке развития, являются другим патогенетическим механизмом, обуславливающим сердечно-сосудистые нарушения у таких больных. Различают декомпенсированную, субкомпенсированную и компенсированную формы врожденной долевого эмфиземы. При декомпенсированной форме порок проявляет себя с рождения. Довольно часто при это отмечают общий цианоз, одышку, дыхательную асимметрию (отставание в акте дыхания вздутой половины грудной клетки), беспокойство ребенка, частый сухой кашель, приступы асфиксии при кормлении. Решающим в диагностике является рентгенологическое исследование, при котором могут быть выявлены повышение прозрачности легочной ткани вплоть до полного исчезновения легочного рисунка, смещение средостения, иногда с наличием медиастинальной грыжи, поджатие здоровых отделов легкого в виде треугольной тени ателектаза. Последний признак чрезвычайно важен в дифференциальной диагностике с пневмотораксом.

Наиболее убедительные признаки локализации эмфиземы обнаруживают при ангиопульмонографии, которая может быть выполнена лишь в тех случаях, когда позволяет состояние больного, т. е. при субкомпенсированной и компенсированной формах. При этом в зоне повышенной прозрачности определяются обедненная сосудистая сеть и сближенные сосуды в поджатых отделах легкого (рис. 13).



**Рис. 13** На ангиопульмографии врожденная долевая эмфизема слева

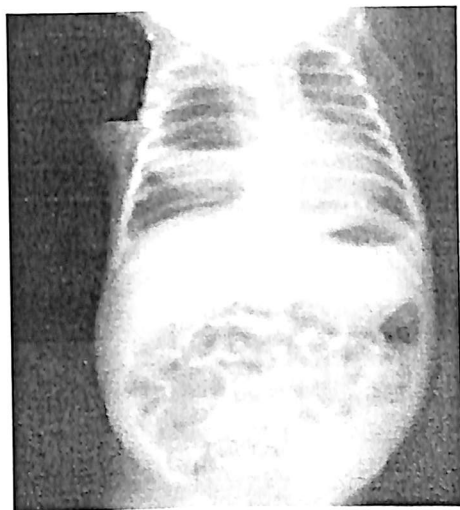
При **компенсированной** форме врожденной долевой эмфиземы перечисленные симптомы могут быть крайне слабо выраженными, непостоянными, заметными лишь опытному клиницисту. Нередко только возникновение воспалительных изменений в порочно развитом отделе легкого или коллабирование в других отделах является поводом для рентгенологического обследования, которое позволяет поставить точный диагноз.

**Лечение.** Единственно правильным методом лечения данного порока развития является оперативный - удаление порочно развитой доли.

Этот порок развития характеризуется наличием кистозного образования, расположенного центрально, т. е. в прикорневой зоне или ближе к периферии. В литературе можно встретить другие названия: "**бронхогенная киста**", "**бронхиальная киста**". Эти названия обоснованы, так как микроскопические исследования стенок кистозных образований позволяют в большинстве случаев выявить в них элементы бронхиальных стенок: хрящевые пластинки, цилиндрический эпителий, эластические и мышечные волокна и др. Эмбриогенез таких кист, по-видимому, связан с образованием дополнительной



гипоплазированной доли (сегмент, субсегмент), полностью отделившейся от бронхиального дерева или сохраняющей с ним сообщение.



**Рис. 14** На рентгенограмме бронхогенная киста справа

**Клиника и диагностика.** При небольших размерах кист, не сообщающихся с бронхиальным деревом, клинические проявления порока могут отсутствовать, и нередко эти образования являются случайной рентгенологической находкой. При наличии сообщений кисты с бронхиальным деревом могут появляться симптомы, обусловленные частичным дренированием содержимого кисты в бронхиальное дерево (влажный кашель, наличие сухих хрипов при аускультации). Рентгенологическое исследование в таких случаях позволяет обнаружить уровень жидкости в полости кисты (рис. 14). При инфицировании кисты могут появляться симптомы воспаления и интоксикации (повышение температуры, беспокойство, снижение аппетита и др.).

Наличие больших центрально расположенных солидарных кист легкого, чаще имеющих сообщение с бронхиальным деревом, может сопровождаться синдромом дыхательных расстройств, обусловленным сдавлением значительных по



объему легочных участков. Возникновение клапанного механизма в такой кисте обуславливает появление дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности по аналогии с тем, как это бывает при напряженном пневмотораксе. Характер фискальных данных зависит от величины кисты, содержимого, степени напряжения.

Для значительных по объему или напряженных воздушных кист более характерны ослабление дыхания на стороне поражения, наличие при перкуссии легочного звука с коробочным оттенком, смещение средостения в противоположную сторону. При отсутствии смещения средостения синдром напряжения может проявляться беспокойством, отказом от еды, рефлексорной рвотой и др.

Наличие кист даже значительных размеров, заполненных жидким содержимым, редко сопровождается синдромом напряжения, а характерными при этом фискальными данными являются ослабление дыхания и притупление легочного звука на стороне поражения.

Диагноз уточняют с помощью рентгенологических методов исследования. При этом уже на обзорной рентгенограмме может быть обнаружено воздушное кистозное образование с четкими контурами. Наличие уровня жидкости в полости свидетельствует о частичном дренировании содержимого полости через бронхиальное дерево. Гомогенное затемнение с четкими контурами делает обоснованным проведение дифференциальной диагностики с паразитарной кистой (чаще эхинококком), а также опухолью легкого. Рентгенография в двух проекциях, полипозиционная рентгеноскопия, а также томография позволяют уточнить локализацию образования.

Немалую информативную ценность представляют в этих случаях ангиопульмонография и бронхография. Следует, однако, помнить, что бронхография в условиях выраженной дыхательной недостаточности представляет большую опасность, чем ангиография.

Характерный эндемический анамнез, наличие положительных серологических реакций и другие симптомы служат

обоснованием к проведению ультразвукового исследования печени у больного с подозрением на эхинококк легкого в связи с частым сочетанным поражением этих органов.

**Лечение.** Сложность дифференциального диагноза между кистой и опухолью, а также отсутствие возможности прогнозировать течение заболевания (увеличение, нагноение, разрыв) дают основание для оперативного лечения в плановом порядке, которое чаще заключается в удалении кисты либо участка легкого вместе с кистой (сегмент- или лобэктомия).

Под **секвестрацией легкого** понимают порок развития, при котором добавочная гипоплазированная, иногда сообщающаяся с бронхиальным деревом основного легкого доля имеет автономное кровоснабжение аномальной артерией, отходящей от аорты или ее ветвей. Венозный дренаж такого участка, как правило, осуществляется в систему малого круга и гораздо реже в систему верхней полой вены. Гипоплазированная часть легкого с аномальным кровоснабжением может представлять собой единичную кисту или поликистозное образование, расположенное вне ткани основного легкого и имеющее свой собственный плевральный листок или расположенное внутри легочной ткани, что дает основание выделять внелегочную и внутрилегочную секвестрацию.

Наиболее частая локализация порока – нижнемедиальные отделы легких. В литературе имеются сообщения о локализации секвестрированного участка легкого в брюшной полости.

**Клиника и диагностика.** Признаки патологии возникают при инфицировании и присоединении воспалительного процесса в порочно развитом и прилежащих нормальных отделах легкого. При этом те или иные симптомы обусловлены не только степенью воспалительных изменений, но и вариантом секвестрации: наличием простой или кистозной гипоплазии, наличием или отсутствием сообщения секвестрированного участка с общей бронхиальной системой, внелегочной или внутрилегочной локализацией порочно развитого участка.

Так, при отсутствии сообщения с бронхом и явлений воспаления порок в виде участка затемнения большей или

меньшей интенсивности в тех или иных отделах легких может быть обнаружен случайно – при рентгенологическом исследовании, выполненном по другим причинам. Присоединение воспалительного процесса сопровождается соответствующими симптомами: повышением температуры, фискальными данными, характерными для долевой пневмонии или локализованной бронхоэктазией.

Диагностика секвестрации легкого трудна, так как клинические и рентгенологические симптомы других заболеваний и пороков развития (поликистоз и бронхоэктазия, солидарная киста и абсцесс легкого и др.) весьма сходны. Лишь выявление аномального сосуда, тень которого может быть иногда обнаружена при томографии и в большинстве случаев при аортографии, позволяет поставить диагноз до операции.

Следует подчеркнуть важность предоперационной диагностики данного порока в связи с тем, что наличие аномальной, весьма крупной артериальной ветви, расположенной в нетипичном месте и отходящей непосредственно от аорты, представляет определенную опасность во время операции. Лечение хирургическое.

**Бронхоэктазия** (расширение бронхов) – хроническое заболевание легких, сопровождающееся патологическим расширением бронхов, в которых локализуется гнойный процесс. В паренхиме легкого развивается пневмосклероз.

Частота распространенности бронхоэктазий у детей колеблется от 0,5 до 1,7%. В настоящее время бронхоэктазия встречается значительно реже.

Бронхоэктазия может развиваться под влиянием многих причин, которые разделяются на следующие группы:

- врожденная бронхоэктазия;
- воспалительные заболевания органов дыхания;
- инородные тела бронхов.

Теория врожденных бронхоэктазов предложена еще в прошлом веке, однако единого мнения до сих пор не существует. Правильнее считать, что бронхоэктазы могут существовать как при рождении ребенка, так и сформироваться

в первые годы жизни в результате эмбриональных нарушений, задержки формирования стенок бронхов и хрящевых пластинок с явлениями гипоплазии.

Воспалительные заболевания легких, прежде всего рецидивирующие, играют важную роль в развитии бронхоэктазов. В первую очередь к ним относится бронхит. Развивающийся при этом перибронхит и интерстициальное воспаление вызывают нарушение дренажной функции, что приводит к формированию бронхоэктазов. Затяжные и часто рецидивирующие пневмонии, особенно у детей раннего возраста, способствуют развитию значительных изменений межучточной ткани.

Инородные тела трахеобронхиального дерева. На развитие деструкции в бронхах влияет не столько локализация инородного тела, сколько степень обструкции бронха. Органические и растительные предметы, находясь в бронхах, вызывают бронхоэктазию быстрее, чем пластмассовые, металлические и стеклянные. Обтюрация ведет к ателектазу, а последующее инфицирование – к развитию бронхоэктазии.

Патогенез развития бронхоэктазов до настоящего времени не имеет однозначной трактовки, однако основными моментами, ведущими к развитию бронхоэктазий, считают морфологическую неполноценность врожденного порядка, воспалительный агент в постнатальном периоде, нарушение дренажной функции с развитием ателектаза или без него, эндобронхит, переходящий в пан бронхит, перибронхит с переходом воспаления на паренхиму легкого. Наступает деформация бронха цилиндрического или мешотчатого типа, бронхи не переходят в бронхиолы и заканчиваются слепо с формированием ателектаза или, напротив, эмфиземы. Этот участок не принимает участия в вентиляции и газообмен в нем не происходит. Такой деструктивно-гнойный участок легкого является лишь источником интоксикации. По данным гистологических исследований, чаще не представляется возможным дифференцировать врожденные бронхоэктазы от

приобретенных вследствие изменений в тканях, наступающих в результате нагноительного процесса.

Принята следующая классификации бронхоэктазий.

По генезу: врожденные, приобретенные.

По форме: цилиндрические, мешотчатые, кистозные.

По распространению: односторонние, двусторонние.

**Клиника и диагностика.** Жалобы ребенка или родителей на вялость, слабость, быструю утомляемость. Основной симптом – влажный кашель, больше по утрам, с мокротой, которая может быть слизистой, слизисто-гнойной и гнойной. Количество мокроты зависит от объема поражения. Кровохарканье у детей при бронхоэктазах встречается редко, чаще оно возникает при процессе, вызванном инородным телом, и обусловлено наличием грануляций выше аспирированного предмета.

Жалобы более выражены при процессах значительной протяженности (доля или более) и в период обострения. Дети младше 5 лет обычно проглатывают мокроту, поэтому даже родители могут не отметить факта ее отхождения.

При перкуссии укорочение перкуторного звука выявляется над пораженной долей в случаях ателектатической бронхоэктазии, особенно при обширных ателектазах. Границы сердца у этих детей также смещены в большую сторону.

Аускультация более информативна. Соответственно зоне поражения выслушиваются хрипы, чаще влажные, разнокалиберные, даже крупнопузырчатые. При ограниченном процессе хрипы исчезают после откашливания. Громкие хрипы могут выслушиваться как проводные и над здоровым участком легкого даже, с другой стороны, особенно у детей до 5 лет. Аускультативно отмечается также ослабление дыхания или бронхиальный его оттенок над зоной поражения. Аускультативное исследование проводят неоднократно, в том числе утром сразу после сна.

Диагностика бронхоэктазии основывается на анамнестических данных, особенно первого года жизни, и симптоматике, которая может быть различной в зависимости от

протяженности процесса. Окончательный диагноз ставят только после полного клинического бронхиального обследования: бронхоскопии, рентгенографии, бронхографии и радиоизотопного исследования.

Один из основных симптомов, который всегда отмечают родители, - это кашель. Он является следствием бронхита — постоянного спутника бронхоэктатического процесса, и именно кашель является показанием к бронхоскопии.

Эндоскопическая диагностика основана на визуальной оценке состояния слизистой оболочки трахеобронхиального дерева, причем бронхит может быть катаральным или гнойным в зависимости от характера процесса. При сформированных бронхоэктазах даже в период ремиссии в бронхах пораженной зоны обнаруживается гнойная мокрота. При катаральном бронхите отделяемое носит слизистый характер.

При бронхоэктазии определяется гнойный или катарально-гнойный бронхит, соответствующий зоне поражения.

Локальный энд бронхит, распространяющийся в пределах доли легкого, косвенно свидетельствует о долевым бронхоэктатическом процессе. При двусторонней бронхоэктазии, особенно широкой, обнаруживается диффузный гнойный энд бронхит. Мокроту исследуют с целью установления микрофлоры, в некоторых случаях — для выявления туберкулеза.

**Рентгенодиагностика** складывается из обзорных методов, бронхографии и радиоизотопных исследований. Ангиографию применяют по ограниченным показаниям, в основном, когда подозревается легочная гипертензия.

При обзорной рентгенографии могут выявляться усиление бронх сосудистого рисунка, больше в прикорневой зоне, инфильтрация, фиброз, элементы эмфиземы, ателектазы от сегмента до всего легкого, однако отсутствие изменений на рентгенограмме грудной клетки не отрицает наличия бронхоэктазий, особенно локальной формы.

Бронхоэктазии нижней доли левого легкого. Обзорная рентгенограмма. Определяется ателектаз нижней доли левого легкого. Прозрачность левого легочного поля повышена. Тень

средостения смещена влево. Наиболее информативным рентгенологическим методом является бронхография, которая позволяет выявить наличие бронхоэктазов, их характер - цилиндрические или мешотчатые, протяженность поражения и установить состояние здоровых отделов легкого (рис. 15).



**Рис. 15** На рентгенограмме признаки бронхоэктазии нижней доли левого легкого

В детском возрасте часто встречаются комбинированные поражения, когда имеются, например, бронхоэктазы одной доли и сегментов другой.

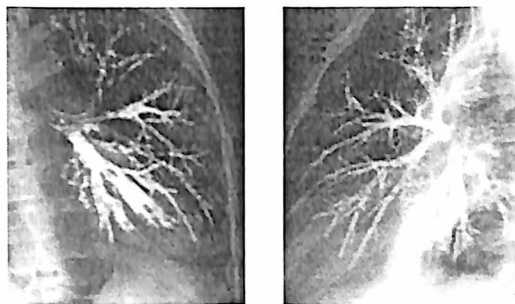
Ангиопневмография выявляет обеднение кровотока соответственно зоне поражения, а при полном отсутствии кровотока определяются «немые» зоны контрастирования.

Радионуклидное исследование при бронхоэктазии у детей позволяет судить о функциональном состоянии всех отделов легкого (об этом свидетельствует степень снижения накопления радиоактивного вещества) и служит дополнительным методом диагностики в сочетании с результатами других исследований. Дифференциальная диагностика бронхоэктазиина ранних этапах в поликлинических условиях проводится с астматическим бронхитом.

В отличие от бронхоэктазии в этих случаях отмечается более выраженная приступообразность дыхательной недоста-

точности, хрипы выслушиваются над поверхностью обоих легких и быстро исчезают по окончании приступа.

При рецидивирующей затяжной пневмонии процесс в отличие от бронхоэктазии локализуется в интерстициальной ткани, поэтому проявления бронхита уходят на задний план. Большую помощь оказывает рентгенография (рис. 16).



**Рис. 16** На бронхографиях бронхоэктазы правого и левого легкого

Многие больные бронхоэктазией ранее необоснованно лечились от туберкулеза. В дифференциальной диагностике необходимо учитывать анамнез. Контакт с больным туберкулезом, неясные причины повышения температуры без рентгенологической картины пневмонии требуют проведения туберкулезных проб. При невозможности амбулаторного установления диагноза следует помещать ребенка в стационар для полного бронх логического исследования.

В клинических условиях бронхоэктазию приходится дифференцировать от различных пороков развития бронхолегочной системы с присоединившимся нагноением. В отдельных случаях бывает достаточно обзорных рентгенограмм легких (нагноившаяся киста легкого), в других – необходимо провести бронхографию и ангиографию (внутрилегочная секвестрация).

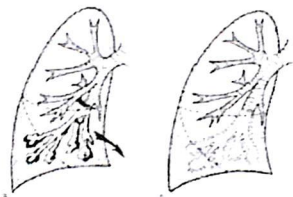
Ряд системных заболеваний, особенно у детей первых лет жизни, также требует полного бронх логического исследования в целях дифференциальной диагностики. К ним относятся



муковисцидоз, иммунодефицитные состояния, синдром Хаммена-Рича, при котором, помимо расширения и деформации бронхов, выявляются мелкие тени, диффузная эмфизема и усиление бронх сосудистого рисунка.

**Лечение** бронхоэктазии у детей проводят путем радикальной транс торакальной операции с удалением пораженной части легкого.

При поражении отдельных сегментов может быть применена операция – резекция и экстирпация бронхов этого сегмента по Э. А. Степанову (рис. 17). Преимуществом этой операции является тот факт, что не травмируются здоровые близлежащие части легкого, нет раневой поверхности, а оставленный участок паренхимы без бронхов очень быстро пневматизируется за счет проникновения в него воздуха через поры Кона и является хорошим биологическим протезом.



**Рис. 17** Схема резекции и экстирпации бронхов нижней доли по Э. А. Степанову

Консервативное лечение показано при деформирующем бронхите, обострении процесса, при временных или окончательных противопоказаниях к операции в случаях распространенной двухсторонней бронхоэктазии и для подготовки больного к плановой операции.

Санация трахеобронхиального дерева осуществляется путем лечебной физкультуры, активного кашля, постурального дренажа, ингаляций, направленных на снижение вязкости мокроты и повторных бронхоскопий.

В обязательном порядке проводят дезинтоксикационную, десенсибилизирующую и общеукрепляющую терапию. Хороший эффект дает также санаторно-курортное лечение.

Прогноз после хирургического вмешательства зависит от объема удаленной части легкого и степени выраженности бронхита в так называемых здоровых участках легкого. При купировании бронхита и удалении не более двух долей легкого прогноз благоприятный, нередко даже пульмонэктомия при отсутствии поражения, с другой стороны, приводит ребенка к выздоровлению. Более обширные резекции чреваты развитием гипертензии в малом круге кровообращения с образованием легочного сердца.

**Диспансерное наблюдение** направлено на организацию системы реабилитации в ближайшие годы. Обязательны контрольные исследования бронхиального дерева (бронхоскопия, бронхография), санаторно-курортное лечение, санация всех очагов хронического воспаления, лечебная физкультура.

В дальнейшем важен выбор профессии, не связанной с химическим производством, пылью.

Под **диафрагмальными грыжами** понимают перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через дефект в грудобрюшной преграде (диафрагме). В отличие от других грыж они не всегда имеют грыжевой мешок.

У детей в основном отмечают врожденные грыжи, являющиеся пороком развития диафрагмы. Частота возникновения диафрагмальной грыжи колеблется, по данным разных авторов, в больших пределах – от 1:2000 до 1:4000 новорожденных, при этом не учитывается большая группа мертворожденных с пороками развития диафрагмы.

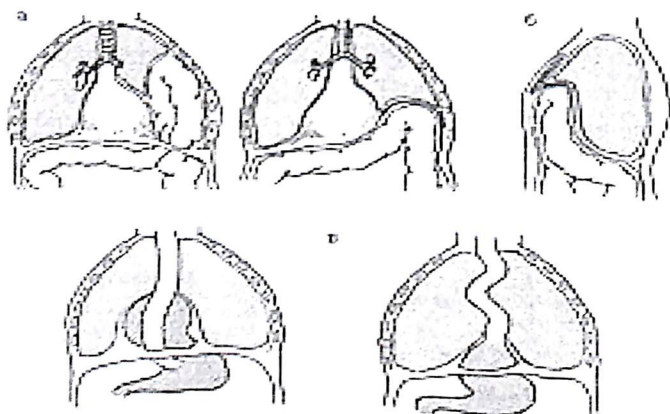
Порок начинает формироваться у эмбриона на 4-й неделе беременности, когда образуется закладка перегородки между перикардиальной полостью и туловищем зародыша. Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов – брюшного и плевральных листков. Такие грыжи являются истинными. При ложных грыжах имеется сквозное отверстие в диафрагме, которое образуется или в результате недоразвития плевроперито-

неальной перепонки, или из-за разрыва ее вследствие пера растяжения.

По происхождению и локализации диафрагмальные грыжи следует разделять следующим образом (рис. 18).

### **Врожденные диафрагмальные грыжи:**

- диафрагмально-плевральные (ложные и истинные);
- пара стернальные (истинные);
- френоперикардальные (истинные);
- грыжи пищевого отверстия (истинные).



**Рис. 18 Варианты диафрагмальных грыж**

### **II. Приобретенные грыжи —травматические (ложные).**

Наиболее часто у детей встречаются диафрагмально-плевральные грыжи, грыжи пищевого отверстия диафрагмы. Пара стернальные грыжи встречаются значительно реже, френокардиальные, в сущности, являются казуистикой.

Парезы диафрагмы представляют собой отдельную нозологическую форму заболевания и поэтому не входят в данную классификацию.

Диафрагмальное – плевральные грыжи могут быть как истинными, так и ложными. Часто они бывают левосторонними. Ложные грыжи справа наблюдаются очень редко.

Истинные грыжи могут занимать ограниченную часть диафрагмы, но бывают значительных размеров и полными. В последних случаях, когда наблюдается высокое стояние всего купола диафрагмы с отсутствием мышечного слоя, этот вид диафрагмальной грыжи называют релаксацией диафрагмы. При ложных грыжах дефект в диафрагме чаще всего щелевидный и располагается в реберно-позвоночном отделе (грыжа Богдалека). Из-за отсутствия грыжевого мешка при этих видах диафрагмальных грыж органы брюшной полости перемещаются в грудную полость без ограничения, что чаще приводит к синдрому грудного напряжения. Подобная ситуация, естественно, наблюдается и при истинных грыжах, когда имеется полное выпячивание диафрагмы.

Пара стернальные грыжи обычно имеют грыжевой мешок и разделяются на за грудиные и за грудиной-реберные. Эти грыжи проникают в грудную полость через истонченный в переднем отделе участок диафрагмы (щель Ларрея). Грыжу, располагающуюся больше справа от грудины, некоторые авторы называют грыжей Морганьи.

Френоперикардальная грыжа является ложной с дефектом, располагающимся в сухожильной части диафрагмы и прилегающим к нему перикардом. Через этот дефект петли кишок могут перемещаться в полость перикарда, иногда может быть обратный эффект – выпихивание сердца в брюшную полость.

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы всегда относятся к истинным и разделяются на две большие группы — паразофагальные и эзофагальные. Для паразофагальных характерно смещение желудка вверх рядом с пищеводом. При эзофагальных пищеводно-желудочный переход располагается выше уровня диафрагмы. При этом степень смещения желудка может быть разной и даже меняться в зависимости от положения ребенка и объема заполнения желудка.

Тяжесть состояния и выраженность клинических проявлений обусловлены не только степенью и объемом перемещенных органов в грудную полость, но и сочетанными пороками

развития. При диафрагмально-плевральных грыжах часто отмечаются недоразвитие легких, пороки сердца, центральной нервной системы и желудочно-кишечного тракта. Особая тяжесть определяется степенью недоразвития легких и теми морфофункциональными нарушениями в них, которые приводят к нарушению кровообращения в малом круге с развитием гипертензии и возникновением право левого шунта со сбросом крови на уровне артериального протока или же внутрисердечно. Не исключено шунтирование крови в легких за счет функционирующих фетальных коммуникаций. Дети с подобными тяжелыми пороками развития нередко рождаются мертвыми или погибают вскоре после рождения.

**Клиника.** Каждый вид диафрагмальных грыж имеет довольно специфическую симптоматику, хотя можно выделить два ведущих симптомокомплекса: сердечно-легочные нарушения, отмечаемые при диафрагмально-плевральных грыжах, сопровождающихся внутригрудным напряжением, и желудочно-пищеводный рефлюкс — при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы.

При ложных диафрагмально-плевральных грыжах или истинных со значительным выбуханием мешка в плевральную полость, когда туда перемещается почти весь кишечник, клинические признаки дыхательной недостаточности выявляются рано. Сразу после рождения или через несколько часов развиваются одышка, цианоз. Кожные покровы и слизистая оболочка темно-синего и даже чугуночного цвета. Острая дыхательная недостаточность прогрессирует очень быстро. При осмотре, помимо цианоза, обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием на стороне поражения (как правило, слева) и с отсутствием экскурсии этой половины грудной клетки. Очень характерный симптом — запавший ладьевидный живот. Перкуторно над соответствующей областью грудной клетки определяется тимпанит, при аускультации — резкое ослабление дыхания. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева почти не определяются, справа громкие, что указывает на смещение сердца в здоровую

сторону. Иногда через грудную стенку удается выслушать перистальтику перемещенных петель кишок и шум плеска.

При грыжах меньшего размера клинические проявления менее выражены, респираторные нарушения в виде цианоза и одышки чаще наблюдаются при беспокойстве, крике, кормлении или изменении положения ребенка. Иногда ухудшение в состоянии возникает у детей ясельного и даже школьного возраста среди кажущегося полного здоровья, когда происходит ущемление стенки желудка в грыжевых воротах или его заворот. При этом ребенок жалуется на неопределенную боль в животе, появляются тошнота, рвота, постепенно усиливается беспокойство.

При истинных малых диафрагмальных грыжах, особенно при выпячивании ограниченной части диафрагмы справа, когда содержимым является внедрившийся участок печени, клинические симптомы отсутствуют. Дети ничем не отличаются от здоровых, хорошо развиваются, не отставая от своих сверстников. При подобных грыжах, локализующихся слева, несмотря на отсутствие видимых клинических проявлений, существует некоторое смещение сердца с его ротацией, что может вызвать скрытые сердечно-сосудистые нарушения. Для их выявления следует проводить функциональные нагрузки и дополнительные методы исследования.

При пара стернальных грыжах симптомы не выражены и непостоянны, чаще выявляются у детей ясельного и школьного возраста, когда они начинают жаловаться на болезненные, неприятные ощущения в эпигастрии. Иногда бывают тошнота и даже рвота. Респираторные и сердечно-сосудистые нарушения при этом виде грыж не характерны. Почти в половине всех случаев дети жалоб не предъявляют. Методом перкуссии и аускультации удается определить в этой зоне тимпанит и ослабление сердечных тонов.

При грыжах пищевода отверстия диафрагмы, особенно при эзофагеальной форме, клинические проявления связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, возникающего в результате нарушения функции кардиального отдела пищевода.

Возникает синдром, называемый рефлюкс-эзофагитом. При параэзофагеальной форме симптомы заболевания часто связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, а зависят от нарушения эвакуации пищи из желудка, его перегиба, заворота, травмы; возможны сердечно-сосудистые нарушения из-за смещения и сдавления сердца. Иногда параэзофагеальные грыжи выявляются случайно при рентгенологическом исследовании.

**Диагностика** диафрагмальных грыж не всегда проста. Ведущее значение следует придавать рентгенологическому исследованию. Для диафрагмально-плевральных грыж характерны кольцевидные просветления над всей левой половиной грудной клетки, которые обычно имеют пятнистый рисунок; прозрачность этих полостей более выражена к периферии. Характерна изменчивость положения и форм участков просветления и затемнения, что можно видеть при сравнении двух рентгенограмм, полученных в разное время.

Смещение органов средостения и сердца зависит от количества кишечных петель, пролоббировавших в грудную полость. У новорожденных и детей первых месяцев жизни смещение бывает столь значительным, что при этом даже не удастся определить тень коллабированного легкого.

Отличить ложную диафрагмальную грыжу от истинной трудно, особенно если плевральная полость заполнена внедрившимися петлями кишок. Обычно при истинных грыжах удается рентгенологически проследить верхний контур грыжевого мешка, ограничивающий пролоббированные петли кишечника в грудной полости.

Если состояние больного позволяет и имеются трудности в дифференциальной диагностике с такими заболеваниями, как поликистоз легкого или ограниченный пневмоторакс, следует провести контрастирование желудочно-кишечного тракта бариевой взвесью. При этом четко устанавливают, какой отдел кишечника находится в грудной полости. Иногда бывает достаточно катетеризации желудка. Подобная манипуляция может в некоторой степени облегчить состояние больного, так как при этом происходит декомпрессия желудка.

При расположении истинной грыжи справа обычно ее содержимым является часть печени, поэтому рентгенологически тень грыжевого выпячивания будет иметь плотную интенсивность, сливающуюся в нижних отделах с основной тенью печени, а верхний контур грыжи будет сферическим, т. е. создается впечатление наличия плотной округлой опухоли легкого, примыкающей к диафрагме. Для дифференциальной диагностики могут быть использованы компьютерная томография и диагностический пневмоперитонеум, при котором воздух, скапливается в грыжевом мешке, что позволяет отличить грыжу от других образований.

При пара стеральной грыже диафрагмы выявляется тень полуовальной или грушевидной формы с крупночешуйчатыми кольцевидными просветлениями, проецирующийся на тень сердца в прямой проекции. В боковой проекции тень грыжи как бы вклинивается между тенью сердца и передней грудной стенкой. Рентгенологически отличить пара стеральную грыжу от френоперикардальной не представляется возможным. Для установления содержимого пара стеральных грыж проводят рентген контрастное исследование желудочно-кишечного тракта с бариевой взвесью. Лучше начинать с ирригографии, так как чаще всего содержимым грыжи является поперечная ободочная кишка.

Рентгенографическая картина грыж пищеводного отверстия диафрагмы зависит от их формы. При паразофагеальных грыжах в грудной полости справа или слева от срединной линии выявляется полость с уровнем жидкости, при этом газовый пузырь желудка, находящийся в брюшной полости, уменьшен или отсутствует. Контрастное исследование с находящийся в брюшной полости, уменьшен или отсутствует. Контрастное исследование с бариевой взвесью выявляет желудок типа «есочных часов» верхний отдел которого располагается в грудной полости, а нижний — в брюшной, причем бариевая взвесь может переливаться из одного отдела желудка в другой. Эзофагеальную грыжу, как правило, удается обнаружить лишь при контрастировании желудочно-кишечного тракта.



**Лечение** врожденных диафрагмальных грыж оперативное. Исключение составляют бессимптомно протекающие небольшие грыжи, локализующиеся справа, когда содержимым является часть печени. Срочность лечения определяется выраженностью симптомов дыхательной недостаточности и сердечно-сосудистых расстройств.

Обычно при ложных диафрагмально-плевральных или истинных больших грыжах респираторные и сердечно-сосудистые нарушения настолько выражены (даже у новорожденных), что необходима довольно длительная предоперационная подготовка, заключающаяся в декомпрессии желудка катетером, назофарингеальной интубации, переводе ребенка на искусственную вентиляцию легких с созданием положительного давления на выдохе, которое должно быть минимальным — не более 20 см вод. ст. ; в противном случае может развиваться пневмоторакс. Устраняют метаболические расстройства. Инфузионная и лекарственная терапия должна быть адекватной и направлена на улучшение реологических свойств крови и восстановление гомеостаза. При этом очень важно применять лекарства, снижающие давление в малом кругу кровообращения (галазолин, допамин). Следует подчеркнуть, что дети с подобными расстройствами очень плохо переносят транспортировку, поэтому указанную терапию следует начинать в родильном доме и продолжать в специальных машинах. Только после улучшения гомеостаза, устранения сердечно-сосудистых расстройств и гипоксии ребенок может быть оперирован.

Принцип оперативного вмешательства заключается в низведении органов в брюшную полость, ушивании дефекта диафрагмы при ложных диафрагмальных грыжах и пластике диафрагмы при истинных грыжах. Иногда при аплазии диафрагмальных мышц и наличии только плеврального брюшного листка используют пластический материал. Операция может быть выполнена как через живот, так и через грудную полость, но чрезвычайно важным обстоятельством является то, чтобы в послеоперационном периоде не было

значительного интраабдоминального давления, поэтому во время операции проводят декомпрессию желудочно-кишечного тракта. В послеоперационном периоде осуществляют довольно длительную назофарингеальную интубацию с искусственной вентиляцией легких до улучшения показателей гемодинамики и гомеостаза.

Результаты операции связаны в основном с тяжестью состояния больного при поступлении и степенью недоразвития легкого. Кроме того, большое значение имеет качество транспортировки и подготовки новорожденного к оперативному вмешательству. Если из-за выраженности сердечно-сосудистых и респираторных нарушений детей вынуждены доставлять в клинику в первые сутки после рождения, то прогноз более чем в 50% случаев неблагоприятный.

1. Курация больных по теме – 15 минут
2. Участие в перевязочной и операционной – 20 минут;
3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

### **ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ**

**ТРАХЕОСТОМИЯ** (у детей преимущественно применяется нижняя трахеостомия)

- показания: 1) Нарушение проходимости верхних дыхательных путей (травмы гортани, глотки, трахеи, опухоли, воспалительные процессы, с тонизирующие верхние дыхательные пути), 2) нарастающая трахеобронхиальная непроходимость, 3) параличи дыхательных мышц, 4) необходимость длительной ИВЛ;

- проверить готовность необходимых инструментов и лекарственных препаратов: трахеостомическая трубка, 2 скальпеля – один для рассечения кожи, другой (узкий) для рассечения трахеи, 2 крючка Фарабефа, 2 однозубых крючка, расширитель Труссо, достаточное количество шёлковых лигатур, зажимов Бильрота, стерильных шариков, салфеток, раствор 2% йода, 70 гр. спирта;

- объяснить родителям больного о предстоящей операции;

- проверить наличие и готовность инструментов и материалов;

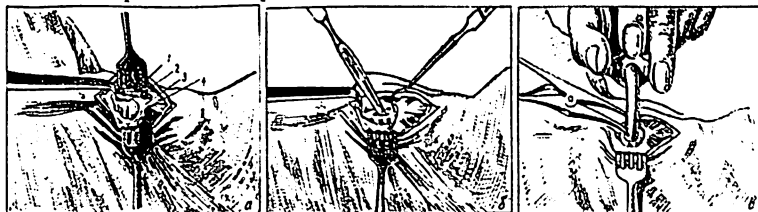
- тщательно аспирируется слизь из верхних дыхательных путей и налаживается ингаляция кислорода;
- обработка рук (мытьё рук под струей теплой воды с мылом и щёткой в течение 10-минут, вытирают стерильной салфеткой и обработка 96% спиртом, ногтевые ложа настойкой йода), надеваются стерильные перчатки;
- больного укладывают на спину с запрокинутой головой строго по средней оси тела, подплечи подкладывают валик высотой 12-15см;
- хирург становится с правой стороны больного;
- обезболивание: у детей предпочтительнее эндотрахеальный наркоз;
- обрабатывается операционное поле настойкой 2% йода и спиртом;
- большим и средним пальцами левой руки фиксируется гортань;
- разрез кожи строго по средней линии шеи от уровня перстневидного хряща книзу до яремной вырезки грудины;
- рассекается подкожная клетчатка и поверхностная фасция шеи, производится гемостаз, края раны разводятся в стороны тупыми крючками;
- строго по средней линии, ориентируясь на трахею, послойно расслаивается 2 и 3-я фасции шеи, обнаженные грудино-подъязычные мышцы тупо разъединяются и разводятся стороны и открывается клетчатка претрахеального пространства;
- перешеек щитовидной железы в верхнем углу раны слегка оттягивается вверх (рис. 19 а);
- тупо сдвигается и расслаивается 4-я фасция шеи и становятся видными кольца трахеи;
- фиксируется трахея острым однозубым крючком, несколько подтягивается кверху и строго по средней линии остроконечным скальпелем прокалываются 2 соседних трахеальных кольца (4-е и 5-е) на глубину не более 0, 5-0, 6см во избежание прокола задней стенки трахеи (рис 1б);
- на края раны трахеи в перепончатой её части накладываются две длинные шёлковые держалки (шёлк №3);

- путём потягивания за держалки в стороны края раны трахеи расходятся и в её просвет вводится трахеотомическая трубка, размер которой должен соответствовать диаметру трахеи (рис. 21 в);

- щековые держалки обводятся вокруг шеи и завязываются;  
- между щитком трубки и раной прокладывается салфетка и трубка, фиксируется с помощью ранее вдетых тесёмок, которые завязываются на заднебоковой поверхности шеи;

- на рану кожи накладываются 1-2 шёлковых шва в верхнем углу раны;

- рекомендуется периодическое отсасывание слизи, экссудата из трахеи и бронхов.



**Рис. 19 (а, б, в) Этапы нижней трахеостомии.**

- осложнения: повреждение пищевода, кровотечения, асфиксия, подкожная эмфизема, воздушная эмболия, введение трубки в подслизистое пространство, трахеоэзофагеальные свищи вследствие ранения задней стенки трахеи или пролежня трахеи.

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12. 30-14. 05):**

1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;

2. УММ- 45 минут

## **УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ**

**Правила работы в группах**

**Член каждой группы**

- Уважение мысли своих товарищей;

- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценке группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

3. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия: Гипотрофия, рвота, цианоз, одышка, регургитация, боль, кровотечение.

### **Задания для групп**

1. Воронкообразная грудная клетки по формам делится? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, одышка и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

2. На какие степени делятся воронкообразная грудная клетка? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, деформация и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

3. Укажите клинические признаки воронкообразной клетки? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, боль и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

4. Киле видная рудная клетка делится на: составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову “habitus” и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

5. Укажите методы исследования при врожденных аномалиях органов грудной клетки. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, бронхоскопия составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

6. По происхождению бронхоэктазии делятся на: составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, бронхо-

графия и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

7. Укажите причины возникновения диафрагмальной грыжи? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, грыжа и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

8. Какие осложнения отмечаются при легочной секвестрации? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, кровотечение и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

9. Укажите основные причины возникновения лобарной эмфиземы. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, пневмоторакс составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

10. Укажите клинически признаки асфиксического ущемления? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, цианозы составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

**Диагностическая карта технологии обучения на учебном занятии**

*Показатели оценки - критерий проявлялся на учебном занятии:*

Группа	1 задание	2 задание	3 задание: ( за каждый вопрос 0, 2 балла)			Сумма баллов
	(1, 0)	(1, 4)	1-	2-вопрос	3-вопрос	(3, 0)
1						

**ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»;** позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю "+", не знаю "-"	узнал "+", не смог узнать "-"
Бинарная номенклатура:		
Этиология		

Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Триомбрас, тразограф, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		
Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		
Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

### ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

Таблица инсерт: а) обеспечивает систематизацию информации, полученной во время самостоятельного чтения, прослушивания лекции; подтверждение, уточнение, отклонение, отслеживание понимания получаемой информации б) способствует формированию способности увязывать ранее освоенную информацию с новой

## Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

Понятия	V	+	-	?
Врожденные аномалии и пороки развития грудной клетки и легких (воронкообразная и киле видная грудная клетка, диафрагмальные грыжи, лобарная эмфизема, врожденные кисты легких, легочная секвестрация, врожденные бронхоэктазии) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где: V – соответствует имеющимся знаниям (информации) о...

- -противоречит имеющимся знаниям о...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

## КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

По вертикали – сравнения с заболеваниями (теории) располагаются	По горизонтали – располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др. )						
	Одышка	Цианоз	Кашель	Деформация	аускультация	перкуссия	R-графия грудной клетки
Воронкообразная грудная клетка							
Киле видная грудная клетка							
Диафрагмальная грыжа							
Лобарная эмфизема,							



Врожденная киста легкого							
Легочная секвестрация							
Врожденные бронхоэктазы							

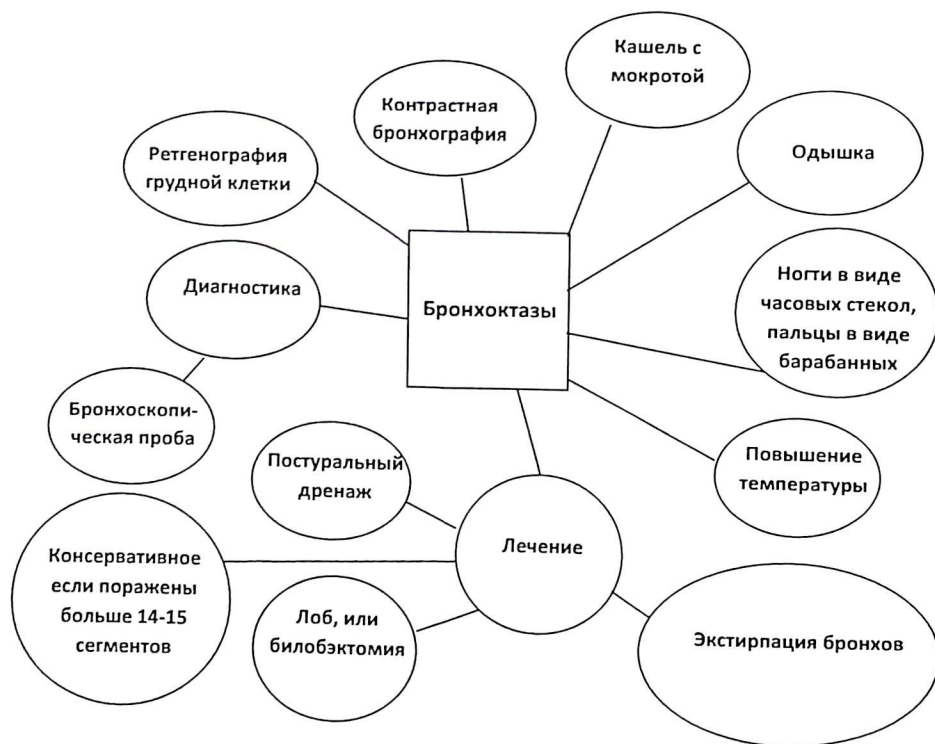
## SWOT

Аналитическая таблица - SWOT

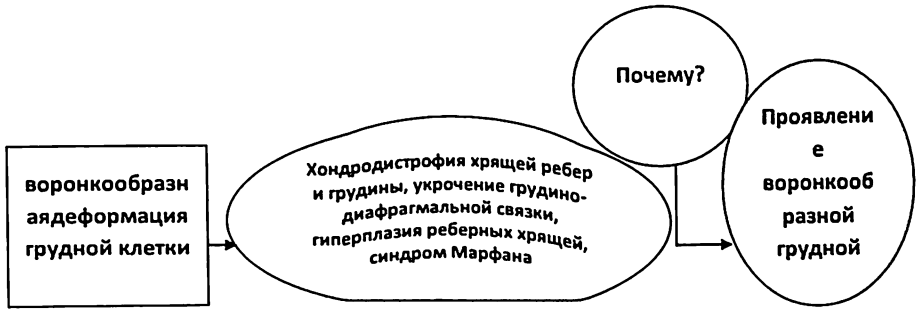
S	W
O	T

Примечание: смотреть 2-приложение.

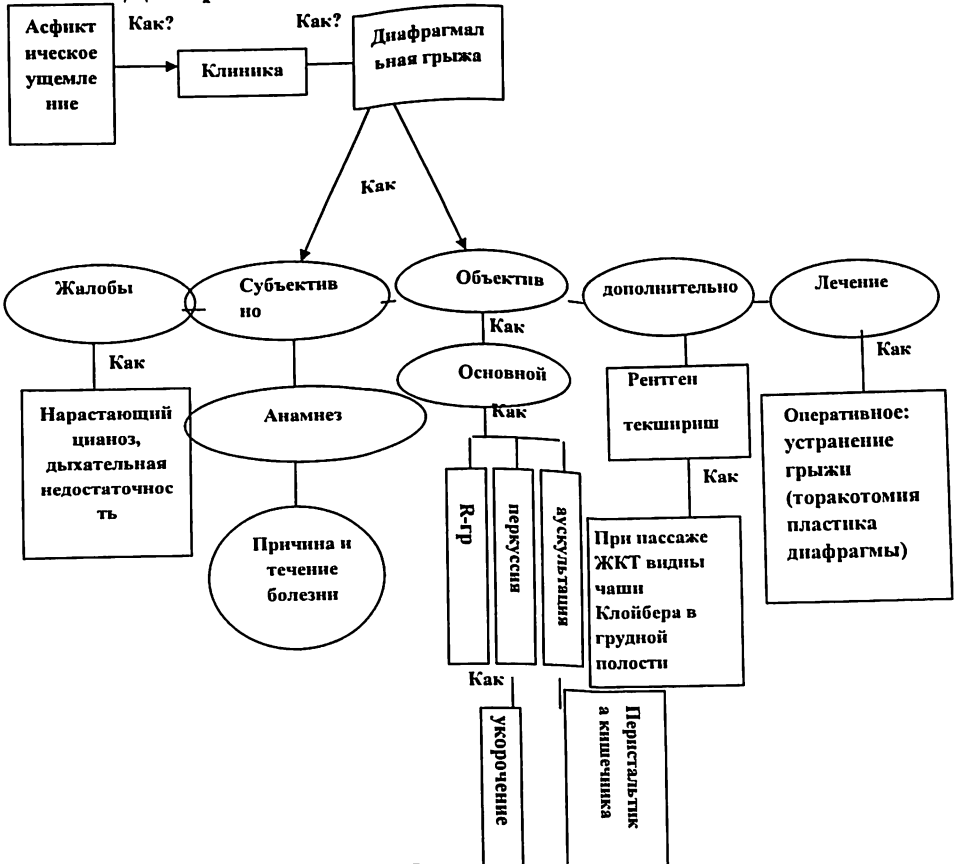
**КЛАСТЕР (Пучок, связка)** Примечание: смотреть 2-приложение.



## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»



Примечание: смотреть 2-приложение  
 Диаграммы «КАК?»



Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

Используется для сравнения или сопоставления или противопоказания 2-х – 3-х аспектов и показа их черт



Примечание: смотреть 2-приложение

### ВОПРОСЫ ИНТЕРАКТИВНЫХ ИГР:

1. Дайте определение воронкообразной деформации грудной клетки.

Отв. Западение грудины и прилегающей части рёбер

2. Укажите 3 формы воронкообразной деформации грудной клетки.

Отв. Симметричная, асимметричная, плоская

3. Укажите 3 степени воронкообразной деформации грудной клетки.

Отв. I-степень (1-0, 7), II-степень (0, 7-0, 5), III-степень (меньше 0, 5)

4. Укажите формы киле видной деформации грудной клетки.

Отв. Симметричная и ассиметричная

5. Укажите, какие встречаются грыжи собственно диафрагмы.

Отв. Истинные и ложные

6. Опишите различие между ложными и истинными грыжами диафрагмы.

Отв. При ложных грыжах имеется сквозное отверстие в диафрагме, а при истинных всегда существует грыжевой мешок, роль которого выполняет истонченный участок диафрагмы.

7. Укажите клинические признаки у новорожденных при ложных диафрагмальных грыжах.

Отв. Периодические приступы цианоза и одышки (асфиксическое ущемление), запавший живот, асимметрия грудной клетки.

8. Какое исследование является решающим в диагностике при всех видах врожденных диафрагмальных грыж?

Отв. Рентгенологическое исследование

9. Чем объясняются появление симптомов ранее не выявленных кист легкого?

Отв. Небольшие по размеру кисты, не сообщающиеся с бронхиальным деревом.

10. Укажите клинические симптомы при врожденной долевой эмфиземе легкого.

Отв. Выраженные симптомы дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности.

## ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1) Методы диагностики бронхоэктатической болезни

1. обзорная рентгенография грудной клетки, бронхоскопия
2. бронхография, бронхоскопия, ультразвуковое исследование
3. бронхоскопия, бронхография
4. ангиопульмонография, бронхография
5. ультразвуковое исследование, бронхоскопия, ангиопульмонография

2) Какие заболевания не приводят к бронхоэктазии?

1. повторные простуды

2. инородные тела дыхательных путей
3. муковисцидоз
4. врожденная агенезия легкого
5. пороки развития бронхов

3) Причина ложной диафрагмальной грыжи:

1. дефекты развития диафрагмы
2. сквозное отверстие в диафрагме
3. релаксация диафрагма
4. повышение внутрибрюшного давления
5. наличие истонченного участка диафрагмы

4) С какими заболеваниями дифференцируется бронхоэктазия?

1. хронический бронхит, эмпиема плевры, плеврит
2. абсцесс легкого, ателектаз легкого, хронический бронхит
3. ателектаз легкого, эмфизема средостения, абсцесс легкого
4. абсцесс легкого, ателектаз легкого, плеврит
5. хронический бронхит, эмфизема средостения

5) Изменения в бронхах при бронхоэктатической болезни?

1. сужение бронхов
2. недоразвитие бронхов
3. кистозное расширение бронхов
4. ограниченный газовый пузырь в легких
5. расширение бронхов и пневмосклероз

6) Вид изменений бронхов, не встречающийся при бронхоэктазии:

1. цилиндрическая
2. мешотчатая
3. кистозная
4. конусовидная
5. все вышеперечисленные

7) Основной метод диагностики бронхоэктатической болезни?

1. обзорная рентгенография
2. бронхоскопия
3. радиоизотопное сканирование
4. ультразвуковое обследование
5. бронхография

8) Какие диафрагмальные грыжи относятся к истинным

1. грыжа Богдалеко
2. грыжа Ларрея
3. выпячивание купола диафрагмы
4. парастеральная грыжа

9) Какая рентгенологическая картина характерна для бронхоэктазии?

1. тотальное просветление на стороне поражения, смещение средостения в здоровую сторону
2. тотальное затемнение на стороне поражения, смещение средостения в здоровую сторону
3. деформация легочного рисунка, тяжистость, ячеистость. Смещение в сторону поражения
4. легкое коллабировано, межреберные промежутки резко сужены, средостение смещено в здоровую сторону
5. округлое образование с четкими краями, средостение не смещено

10) Какие аускультативные данные характерны для бронхоэктатической болезни?

1. жесткое дыхание, единичные влажные и сухие хрипы
2. крептирующие, трескучие хрипы (в виде "пулеметной очереди)
3. шум трения плевры
4. ослабленное дыхание
5. амфорическое дыхание

11) Рентгенологические признаки при ложных грыжах собственно диафрагмы?

1. кольцевидные просветления в виде ячеистых полостей на фоне сердечной тени

2. гомогенное затемнение плевральной полости, смещение средостения в здоровую сторону

3. кольцевидные просветления в виде ячеистых полостей, смещение средостения в здоровую сторону

4. тотальное просветление плевральной полости, смещение средостения в здоровую сторону

5. множественные полости с уровнем жидкости

12) Диагноз агенезии легкого уточняется на основании

1. клинической картины

2. спирометрии

3. бронхоскопии, бронхографии

4. цитологического исследования

5. пункции плевральной полости

13) Укажите оптимальный метод лечения лобарной кисты легкого

1. консервативное лечение

2. торакоцентез по Бюлау

3. пункция и дренирование кисты

4. резекция участка легкого, содержащего кисту

5. пульмонектомия

14) Ведущим симптомом декомпенсированной формы лобарной эмфиземы яв-ся

1. кашель

2. цианоз

3. гипертермия

4. отхождение мокроты

5. рвота

15) Оптимальным вариантом лечения врожденной долевого эмфиземы яв-ся

1. консервативное лечение
2. пункция эмфизематозной доли легкого
3. пульмонэктомия
4. удаление пораженной доли легкого
5. торакацентез по Бюлау

16) К осложнению легочной секвестрации от-ся

1. атрофия легочной ткани
2. кровотечение (легочное)
3. разрыв с развитием спонтанного пневмоторакса
4. смещение органов средостения в одну из сторон
5. ателектаз легкого

17) При легочной секвестрации для выявления добавочного сосуда необходимо произвести:

1. обзорную Р-графия грудной клетки
2. бронхографию
3. аортографию
4. ультразвуковое исследование легкого
5. бронхоскопию

18) Подберите наиболее оптимальный метод лечения двухсторонней бронхоэктазии

1. консервативное
2. пульмонэктомия
3. резекция бронхов
4. торакацентез с дренированием по Бюлау
5. лобэктомия

19) Перкуторный звук при бронхоэктазии

1. легочный звук
2. коробочный
3. притупленный
4. тимпанический



20) При бронхоэктазии дыхание, которое не выслушивается

1. везикулярное
2. ослабленное дыхание
3. дыхание "пулеметной очередью"
4. влажные и сухие хрипы

21) Диагноз врожденной лобарной эмфиземе ставится при

1. при пункции плевральной полости
2. при дренировании плевральной полости
3. бронхоскопия, бронхография
4. томография
5. осмотр

22) Назовите наиболее рациональный доступ при ущемленной диафрагмальной грыже у новорожденного

1. широкая боковая торакотомия
2. торакотомия с вертикальным рассечением кожи
3. тораколапаротомия
4. лапаротомия
5. лапаротомия с пересечением левой прямой мышцы

23) Что следует сделать после пластики диафрагмы по поводу ложной диафрагмальной грыжи

1. ввести декомпрессионный зонд в кишечник
2. дренировать плевральную полость с последующей активной аспирацией
3. дренировать плевральную полость с последующей пассивной аспирацией
4. назначить средство, стимулирующее перистальтику кишечника
5. провести искусственную вентиляцию легких в первые сутки после операции

24) Ведущим симптомом врожденной диафрагмальной грыжи яв-ся

1. расстройство дыхания
2. расстройство пищеварения
3. расстройство мочевыделения
4. расстройство деятельности сердечно-сосудистой системы
5. деформация грудной клетки

25) В диагностике врожденной диафрагмальной грыжи наиболее информативным методом является

1. УЗИ грудной клетки
2. бронхоскопия
3. обзорная Р-графия грудной клетки
4. обзорная Р-графия брюшной полости
5. контрастное рентгеновское исследование ЖКТ

26) Характерный признак грыжи пищеводного отверстия диафрагмы

1. одышка
2. рвота с примесью крови
3. рвота с примесью желчи
4. кашель
5. сердечная недостаточность

27) Характерный признак ложной диафрагмальной грыжи

1. судорожный синдром
2. гипертермический синдром
3. дыхательная недостаточность
4. признаки кишечной непроходимости
5. почечная недостаточность

28) При какой форме диафрагмальных грыж требуется экстренная операция

1. истинные грыжи купола диафрагмы
2. грыжи пищеводного отверстия диафрагмы
3. большие истинные грыжи диафрагмы
4. ложные диафрагмальные грыжи
5. релаксация диафрагмы

29) Диафрагмальные грыжи — это

1. перемещение легких в брюшную полость
2. перемещение органов средостения в большую сторону
3. перемещение органов средостения в здоровую сторону
4. перемещение органов брюшной полости в грудную полость
5. перемещение органов средостения в брюшную полость

30) У новорожденного ребенка при перкуссии определяются тупость над правой половиной грудной клетки, отсутствие дыхания справа, полное смещение органов средостения вправо. При бронхоскопии отмечается отсутствие бронха. Поставьте диагноз

1. гипоплазия легкого
2. аплазия легкого
3. агенезия легкого
4. ателектаз
5. буллы

31) У ребенка в возрасте 1 мес. отмечается отсутствие дыхания справа, полное смещение органов средостения вправо. При бронхоскопии правый главный бронх слепо заканчивается. Поставьте диагноз

1. гипоплазия легкого
2. аплазия легкого
3. агенезия легкого
4. ателектаз
5. кистозная гипоплазия

32) При обследовании выявлено отсутствие дыхания справа, тупость при перкуссии, смещение органов средостения вправо. На Р-грамме тотальное затемнение справа со смещением органов средостения в большую сторону. При бронхоскопии имеются суженные, слепо заканчивающиеся долевые бронхи справа. Поставьте диагноз

1. бронхоэктазия
2. агенезия

3. аплазия
4. гипоплазия легкого
5. ателектаз

33) У ребёнка в возрасте 6 мес. при Р-логическом обследовании обнаружено

кистозное образование в легком. Состояние удовлетворительное, дыхательной недостаточности нет. Ваша тактика

1. выжидательная тактика
2. дренирование кисты
3. оперативное лечение
4. консервативное лечение
5. санаторное лечение

34) У больного с бронхоэктазией нижней доли справа отмечается обострение процесса в легком. Назначьте лечение

1. показано оперативное лечение
2. оперативное лечение временно противопоказано
3. оперативное лечение не показано
4. оперативное лечение противопоказано
5. санаторное лечение

35) У больного удалено длительно лежащее инородное тело из дыхательных путей. При бронхографическом обследовании выявлены бронхоэктазии. Назначьте лечение

1. оперативное вмешательство временно не показано
2. показано оперативное лечение
3. оперативное лечение противопоказано
4. оперативное лечение не показано
5. консервативная терапия

36) Диагноз агенезии легкого уточняется на основании

1. клинической картины
2. спирометрии
3. бронхоскопии, бронхографии
4. цитологического исследования
5. пункции плевральной полости

37) Укажите оптимальный метод лечения лобарной кисты легкого

1. консервативное лечение
2. торацентез по Бюлау
3. пункция и дренирование кисты
4. резекция участка легкого, содержащего кисту
5. пульмонэктомия

38) При лобарной эмфиземе перкуторное определяется

1. тупой звук
2. укорочение перкуторного звука
3. коробочный звук
4. притупление
5. ясный легочный звук

39) Ведущим симптомом декомпенсированной формы лобарной эмфиземы является

1. кашель
2. цианоз
3. гипертермия
4. отхождение мокроты
5. рвота

40) Оптимальным вариантом лечения врожденной долевой эмфиземы является

1. консервативное лечение
2. пункция эмфизематозной доли легкого
3. пульмонэктомия
4. удаление пораженной доли легкого
5. торакацентез по Бюлау

### **Ответы на тесты для самоконтроля**

1-3, 2-4, 3-2, 4-5, 5-3, 6-5, 7-5, 8-3, 9-3, 10-1, 11-2, 12-3, 13-4, 14-2, 15-4, 16-2, 17-3, 18-1, 19-1, 20-1, 21-4, 22-1, 23-3, 24-1, 25-5, 26-2, 27-3, 28-4, 29-4, 30-3, 31-2, 32-4, 33-1, 34-2, 35-2, 36-3, 37-4, 38-3, 39-2, 40-4.

### **ГЛАВА 3. Врожденная высокая кишечная непроходимость (пилоростеноз, атрезии кишечника, синдром ледда, внутренние грыжи брюшной полости, пупочная и эмбриональные грыжи), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития: требующих хирургической коррекции.

**Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;

- Выработка у слушателей умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;

- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;

- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;

- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведение занятия:** отделение торакальной хирургии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинг и оценка:** устный контроль: контрольные вопросы, выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

## ГРЫЖА ПУПОЧНОГО КАНАТИКА

**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. (рис. 20-21).



**А**



**Б**

**Рис. 20 (а) Эмбриональная грыжа пупочного канатика малых размеров**

**Рис. 21 (б) Эмбриональная грыжа пупочного канатика больших размеров**

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 удлиненной 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 (рис. 22).



**А**



**Б**

**Рис. 22 (а, б) Дефект диафрагмы, 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 эвен рация внутренних органов, развивается перитонит (рис. 23).

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.



**Рис. 23** Разрыв оболочек эмбриональной грыжи с эвен рацией внутренних органов

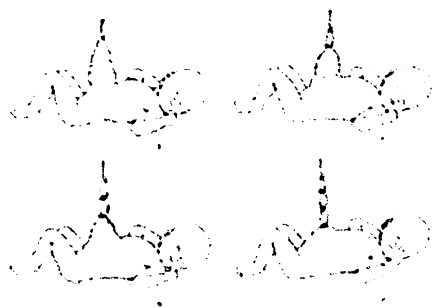
**Лечение** детей с грыжами пупочного канатика начинают сразу по установлении диагноза. Применяют два метода лечения: оперативный и консервативный. Радикальному оперативному вмешательству подлежат новорожденные с малыми и средними грыжами при хорошо сформированной брюшной полости и отсутствии отягчающих 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 перман-

ганата 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, как показано на рисунке<sup>24</sup>. После консервативного лечения формируется вентральная грыжа. Ее устраняют оперативным путем в возрасте 2-5 лет.



**Рис. 24 Консервативное лечение**

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 доопе-

рационном 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.**

### **ПУПОЧНАЯ ГРЫЖА**

**Пупочная грыжа** - дефект развития передней брюшной стенки - встречается у детей довольно часто, особенно у девочек. Условиями, способствующими ее образованию, служат анатомические особенности этой области.

После отпадения пуповины пупочное кольцо закрывается. Однако оно плотно замыкается только в нижней части, где у эмбриона проходят две пупочные артерии и мочевой проток, которые вместе с окружающей их эмбриональной тканью образуют плотную соединительную, а затем фиброзную ткань. Это придает нижней части рубцовой ткани большую плотность. Верхний отдел пупочного кольца, через который проходит только пупочная вена, не имеющая оболочки, бывает значительно слабее нижнего. Кроме того, в ряде случаев недоразвитая брюшная фасция закрывает его только частично. При недоразвитии фасции, а также в участках, где она недостаточно плотна, образуются небольшие дефекты, способствующие развитию грыжи.

При таких анатомических условиях пупок является слабым местом передней брюшной стенки, предрасполагающим к образованию грыжи. Большое значение при этом имеют различные моменты, повышающие внутрибрюшное давление. Длительные заболевания, вызывающие нарушение тонуса мышц и тургора тканей, также создают благоприятные условия для образования пупочной грыжи.

**Клиника и диагностика.** Пупочная грыжа проявляется выпячиванием округлой формы разных размеров. В спокойном

состоянии и в положении ребенка лежа грыжевое выпячивание легко вправляется в брюшную полость, и тогда хорошо прощупывается пупочное кольцо.

При грыжах больших размеров кожа над ним растянута и истончена, ребенок беспокоен, и родители часто считают, что грыжа причиняет ребенку боль. Субъективные ощущения ребенка зависят от формы грыжи. При широком пупочном кольце, когда грыжевое выпячивание при малейшем беспокойстве ребенка появляется, но также быстро и легко вправляется, нет никаких оснований думать о том, что содержимое грыжи травмируется и вызывает боль. При маленьком отверстии с ригидными краями есть все основания для беспокойства ребенка.

**Лечение** при пупочной грыже зависит от ее формы и возраста ребенка. В значительном числе случаев у детей в процессе роста наблюдается самоизлечение, которое наступает обычно к 2-3 годам. Закрытию расширенного пупочного кольца способствуют массаж и гимнастика, направленные на развитие и укрепление мышц передней брюшной стенки. Лечение начинают в возрасте 1 мес с укладывания ребенка на живот на 1-3 мин 5-6 раз в сутки за 15-20 мин до еды. В таком положении дети напрягают мышцы спины, стараясь поднять голову, двигают руками и ногами, что способствует укреплению общего тонуса и развитию мышц, в том числе и брюшного пресса. В дальнейшем целесообразно применение массажа и комплекса упражнений, назначаемых методистом по лечебной физкультуре. Проводить массаж и гимнастику может мать.

После трех лет пупочное кольцо, как правило, самостоятельно не закрывается и рассчитывать на самоизлечение не приходится. Оперативное вмешательство - пластическое закрытие пупочного кольца выполняют в возрасте после 5 лет.

Грыжа белой линии живота возникает вследствие небольших дефектов апоневроза, располагающихся вблизи средней линии, между пупком и мечевидным отростком. Часто встречаются грыжи, располагающиеся непосредственно над пупком, - параумбиликальные. Пупочное кольцо при этом

бывает полностью замкнутым. При внешнем осмотре ребенка параумбиликальную грыжу трудно отличить от пупочной, но пальпация грыжевого кольца легко позволяет определить, что оно находится над пупком.

**Клиника и диагностика.** В отличие от пупочной грыжи грыжа белой линии живота встречается главным образом у детей старшего возраста. Грыжевое выпячивание бывает разных размеров. Часто в дефект апоневроза выпячивается только предбрюшинная клетчатка. В ряде случаев может возникать боль, что связано с вовлечением в дефект апоневроза париетальной брюшины, образующей грыжевой мешок. Ущемление грыжи белой линии живота у детей - чрезвычайно редкое явление.

**Лечение.** Грыжи белой линии живота, в том числе и околопупочные, не проявляют склонности к самопроизвольному закрытию, поэтому лечение их только оперативное. Операцию выполняют после установления диагноза. Грыжа белой линии живота возникает вследствие небольших дефектов апоневроза, располагающихся вблизи средней линии, между пупком и мечевидным отростком. Часто встречаются грыжи, располагающиеся непосредственно над пупком, - параумбиликальные. Пупочное кольцо при этом бывает полностью замкнутым. При внешнем осмотре ребенка параумбиликальную грыжу трудно отличить от пупочной, но пальпация грыжевого кольца легко позволяет определить, что оно находится над пупком.

**Клиника и диагностика.** В отличие от пупочной грыжи грыжа белой линии живота встречается главным образом у детей старшего возраста. Грыжевое выпячивание бывает разных размеров. Часто в дефект апоневроза выпячивается только предбрюшинная клетчатка. В ряде случаев может возникать боль, что связано с вовлечением в дефект апоневроза париетальной брюшины, образующей грыжевой мешок. Ущемление грыжи белой линии живота у детей - чрезвычайно редкое явление.

**Лечение.** Грыжи белой линии живота, в том числе и околопупочные, не проявляют склонности к самопроизволь-

ному закрытию, поэтому лечение их только оперативное. Операцию выполняют после установления диагноза.

### **ВРОЖДЕННЫЙ ПИЛОРОСТЕНОЗ**

В основе заболевания лежит нарушение проходимости пилорического отдела желудка, обусловленное пороком развития пилорического жома в виде нарушения морфологических его структур (мышечных волокон на уровне кавеол и миофибрилл, их гистохимических расстройств и нервных элементов). Заболевание является генетически гетерогенным. Описано рецессивное сцепленное с полом и аутосомно-доминантное наследование. Популяционная частота 0,5 - 3:1000. Соотношение мужского и женского полов 4:1.

**Клиника и диагностика.** Первые симптомы заболевания обычно появляются с конца 2-й - начала 3-й недели. Вначале замечают рвоту фонтаном, возникающую между кормлениями. Рвотные массы имеют застойный характер, объем их превышает дозу однократного кормления, они содержат створоженное молоко с кислым запахом. Ребенок начинает худеть, появляются признаки обезвоживания, сопровождающиеся урежением мочеиспускания и скудным стулом. При острой форме заболевания симптоматика развивается бурно - в течение недели. Преобладают симптомы острой дегидратации II - III степени и декомпенсированного метаболического алкалоза. При подострой форме симптомы развиваются постепенно: срыгивания, одно- или двукратная рвота, которая, учащаясь, приводит к гипотрофии. Эта форма не сопровождается грубыми водно-электролитными нарушениями.

Диагноз подтверждается клиническим, лабораторным, инструментальным и рентгенологическим исследованиями.

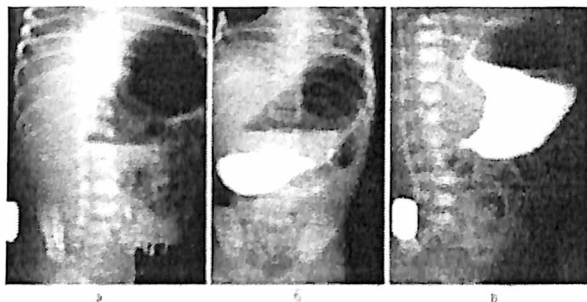
При осмотре больного обращают внимание на степень развития гипотрофии, эксикоза, при осмотре живота - на вздутие эпигастральной области, усиленную перистальтику желудка в виде песочных часов (рис. 25).



**Рис. 25** Сим. «песочных часов при пилоростенозе».

Пальпаторно в ряде случаев удастся определить гипертрофированный привратник. Данные лабораторных исследований указывают на сгущение крови (снижение ОЦК, ОЦП; повышение ОЦЭ, гемоглобина, гематокрита), гип хлоремию, гипокалиемию, металлический алкалоз.

При рентгенологическом исследовании обращают внимание на увеличение размеров желудка, наличие большого уровня жидкости натощак, сниженное газонаполненные кишечных петель (а - обзорная рентгенограмма).



**Рис. 26 (а, б, в)** Рентген контрастное исследование желудка.

Рентген контрастное исследование выполняется в вертикальном положении через 30-40 мин после дачи контрастного вещества (5% водная взвесь бария в грудном молоке в объеме разового кормления). Видна сегментирующая перистальтика желудка и отсутствие первичной эвакуации в двенадцатиперстную кишку (б). На рентгенограмме в боковой проекции определяется суженный пилорический канал - симптом "клюва" (в) (рис. 26).

Все рентгенограммы должны быть выполнены в вертикальном положении ребенка. Как правило, дальнейшего обследования не требуется.

В последнее время для диагностики пилоростеноза применяют **фиброзофагогастроскопию**.

При этом виден расширенный складчатый антральный отдел желудка, просвет пилорического канала резко сужен до величины булавочной головки, не раскрывается при раздувании воздухом (в отличие от пилороспазма).

Кроме того, фиброскопия дает возможность осмотреть пищевод, определить степень выраженности рефлюкс-эзофэгита, который часто сопровождает пилоростеноз. Возможна и ультразвуковая диагностика (рис. 27).



**Рис. 27** УЗИ картина пилоростеноза

**Дифференциальный** диагноз проводят с пилороспазмом, псевдопилоростенозом (адреногенитальный синдром, сольтеряющая форма - синдром Дебре - Фибигера), желудочно-пищеводным рефлюксом, стенозом двенадцатиперстной кишки выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки. Дифференциальная диагностика основана на разнице во времени и характере клинических проявлений, данных лабораторных исследований, рентгенологической и эндоскопической картины.

При пилороспазме в результате вегетативной дистонии по симпатическому типу заболевание начинается с рождения; хороший эффект дают противоспазматическая терапия и лечение НМК. Эндоскопический привратник хорошо проходим.



Для адреногенитального синдрома характерны примесь желчи в рвотных массах, полиурия, периодически разжиженный стул, гиперкалиемия, гипонатриемия, метаболический ацидоз. Эндоскопически и рентгенологически привратник хорошо проходим.

У детей с желудочно-пищеводным рефлюксом типичны начало заболевания с рождения, рвота и регургитация в горизонтальном положении. Эндоскопически определяются фибринозно-язвенный эзофагит, зияние кардии, рентгенологически - наличие желудочно-пищеводного рефлюкса.

Для высокой частичной кишечной непроходимости двенадцатиперстной кишки специфично появление симптомов с первых дней жизни; рентгенологически обнаруживается наличие двух уровней жидкости в желудке и двенадцатиперстной кишке, ее расширение.

**Лечение.** Пилоростеноз требует оперативного лечения. Вмешательству предшествуют предоперационная подготовка, направленная на коррекцию гиповолемии, алкалоза, гипокалиемии. Выполняют вне слизистую пилоромиотомию по Фреде - Рамштедту.

В ходе операции устраняется анатомическое препятствие и восстанавливается проходимость привратника (рис. 28).



**Рис. 28 (а, б) Этапы пилоромиотомии по Фреде-Рамштедту**

Через 3 - 6 ч после операции ребенка начинают поить 5 % раствором глюкозы, затем молоком по 5 - 10 мл через 2 ч. В последующие сутки количество молока ежедневно увеличивают на 100 мл (10 мл на одно кормление). К 6-м суткам увеличивают объем кормления до 60 - 70 мл с интервалом 3 ч, после чего ребенка переводят на обычное кормление. В первые дни после

операции дефицит жидкости, электролитов, белка и других ингредиентов восполняется за счет инфузионной терапии и вспомогательного парентерального питания, а также назначением микроклизм (5 % раствор глюкозы и раствор Рингера - Локка в равных количествах по 30 мл, 4 раза в день в теплом виде).

**Прогноз** благоприятный. Дети требуют диспансерного наблюдения с целью дальнейшего лечения гипотрофии, анемии, гиповитаминоза.

Второй период продолжается от 10-й до 12-й недели эмбриогенеза и заключается в возвращении "средней" кишки в достаточно выросшую брюшную полость, кишка продолжает вращение против часовой стрелки еще на 90°. В случае задержки вращения на этом этапе ребенок рождается с незавершенным поворотом кишечника. При этом "средняя" кишка остается фиксированной в одной точке у места отхождения верхней брыжеечной артерии. Петли тонкой кишки располагаются в правой половине брюшной полости, слепая - в эпигастральной области, а толстая кишка - слева. При такой фиксации имеются условия для развития заворота вокруг корня брыжейки и для развития острой странгуляционной кишечной непроходимости. Слепая кишка, располагаясь в эпигастральной области, фиксируется эмбриональными тяжами, сдавливающими двенадцатиперстную кишку и вызывающими ее непроходимость. Сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки с заворотом "средней кишки" расценивается как синдром Ледда (рис. 29).



**Рис. 29 (а, б, в, г, д) Варианты незавершенного поворота кишечника.**

Лечение оперативное – операция Ледда.

1. Курация больных по теме – 15 минут

2. Участие в перевязочной и операционной – 20 минут;

3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

## ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ

**Зондирование и промывание желудка (см. глава 1)**

**Проведение очистительной клизмы**

- показания: для освобождения кишечника от каловых масс, запоры, пищевые отравления, подготовка больного к операциям, ректоскопии, колоноскопии, рентгенологическому исследованию кишечника, почек, УЗИ, перед введением лекарственных средств;

- объяснить родителям больного о предстоящей манипуляции;

- проверить готовность необходимых инструментов и лекарственных препаратов: вода комнатной температуры, баллончик с мягким наконечником, кружка Эсмарха, вазелиновое масло;

- берем баллончик в правую руку, выпускаем из него воздух и наполняем его водой (температурой 20-22°C), удаляем воздух, слегка сжимая баллон до появления жидкости из обращённого кверху наконечника. Смазываем наконечник вазелином;

Примечание: необходимое количество воды:

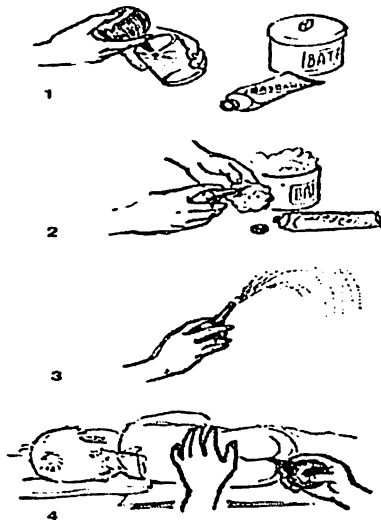
Новорождённому- 25-30 мл; Грудному ребёнку- 50-150 мл; 1-3 лет- 150-250 мл.

- уложить ребенка на левый бок, с подтянутыми к животу нижними конечностями;

Примечание: ребёнка до 6 месяцев уложить на спину и приподнять ноги вверх.

- раздвинув ягодицы ребёнка 1 и 2 пальцами левой руки, расположив баллончик наконечником вверх, осторожно продвигаем его в задний проход, направляя его сначала к пупку, а затем, преодолев сфинктеры, параллельно копчику;

- медленно нажимаем на баллончик снизу, вводим воду и, не разжимая его, извлечь наконечник из прямой кишки (баллончик поместить в лоток отработанного материала);
- для удержания введённой жидкости в кишечнике левой рукой на несколько минут сжать ягодицы ребёнка;
- уложить ребёнка на спину, прикрыв промежность пелёнкой (до появления стула или позывов на дефекацию).



**Рис. 30** Этапы проведения очистительной клизмы.

## **ПРОТИВОСПАСТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ПИЛОРОСТЕНОЗ**

### **Показания:**

- дифференциальная диагностика пилоростеноза от пилороспазма.

### **Необходимые условия и инструменты:**

1. атропин или другие нейроплегические средства (пипольфен, супрастин и т. д.);
2. шприц;
3. пипетка;
4. спирт;
5. стерильная вата.

### **Техника:**

1. Раствор атропина даём через рот по 2-3 капли (из расчёта 1-1, 5 мг/кг) 3 раза в день на протяжении 5-7 дней (наиболее рационально внутримышечное введение препарата);

2. На фоне нейроплегических средств у больных с пилороспазмом наблюдается явная тенденция к исчезновению симптомов, в то время как у больных с пилоростенозом остаются признаки, характерные для стеноза привратника.

Ниже приводится схема, отражающая изменения симптомов на фоне применения нейроплегических средств.

#### *Схема*

#### ***Пилоростеноз***

#### **Характер рвоты**

Постоянная, на фоне применения нейроплегиков не исчезает

Большими порциями, фонтаном

#### **Видимая перистальтика желудка**

Наблюдается часто, в форме песочных часов. После лечения нейроплегиками не исчезает

#### **Данные пальпации**

Прощупывается привратник

#### **Масса тела ребёнка**

Стабильна или медленно увеличивается

#### ***Пилороспазм***

Непостоянная, на фоне применения нейроплегиков имеет тенденцию к

исчезновению

Малыми порциями срыгивание

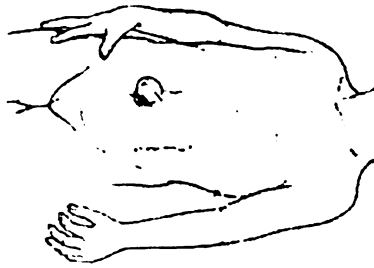
Наблюдается очень редко. После лечения нейроплегиками исчезает.

Привратник никогда не прощупывается

Увеличивается, нередко быстро

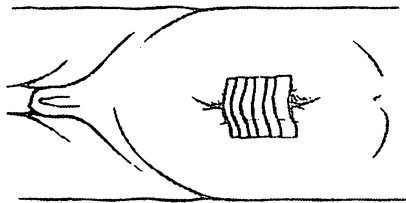
### **КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПУПОЧНОЙ ГРЫЖИ**

- объяснить родителям суть лечения пупочной грыжи;
- устранение причин, сопутствующих выхождению грыжи;
- рекомендации по общему лечению (рахит, гипотрофия и т. п.);
- пеленание ребенка;



**Рис. 31 Внешний вид больного с пупочной грыжей.**

- класть ребенка на живот на 2-3 мин (этим достигается регулярная гимнастика брюшного пресса, что способствует сужению пупочного кольца);
- проводят легкий массаж передней брюшной стенки осторожным поглаживанием по ходу прямых мышц и вокруг пупка по часовой стрелке;
- наложение лейкопластырной повязки;
- грыжу вправляют с обеих сторон от пупка;
- кожу собирают в складки;
- фиксируют ее в таком положении широкой полоской липкого пластыря;
- пластырь меняют не чаще одного раза в 7-10 дней;
- параллельно проводят лечебную гимнастику;
- ребенка купают ежедневно.



**Рис. 32 Наложение лейкопластырной повязки при пупочной грыже**

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12.30-14.05):**

1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;
2. УММ- 45 минут

## **УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ**

### **Приложение 1**

#### **Правила работы в группах**

Член каждой группы

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценки группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

4. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия: Гипотрофия, рвота, цианоз, одышка, регургитация, боль, кровотечение.

### **Приложение 2**

#### **Задания для групп**

1. Укажите рентгенологический признак при врожденном пилоростенозе? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна, к слову, рвота и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

2. Укажите тактику при повреждении слизистой пилорического отдела желудка во время операции пилоромиотомии? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «гипотрофия» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

3. Укажите виды врожденной кишечной непроходимости. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову

«перистальтика» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

4. Укажите признаки высокой кишечной непроходимости? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «одышка» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

5. Укажите, какой вид операции проводится при врожденном пилоростенозе? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «стеноз» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

6. Укажите виды эмбриональной грыжи пупочного канатика? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «перитонит» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

7. Укажите признаки врожденного пилоростеноза? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «habitus» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

8. Укажите осложнения после операции пилоромииотомии? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «боль» и составить схемы «Почему?» и иерархическую диаграмму «Как?»

### **Диагностическая карта технологии обучения на учебном занятии**

***Показатели оценки - критерий проявления на учебном занятии:***

Группа	1 задание	2 задание	3 задание: ( за каждый вопрос 0, 2 балла)			Сумма баллов (3, 0)
	(1, 0)	(1, 4)	1-	2-	3-	
1						
2						



**ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу**

Понятие	Знаю "+", не знаю "-"	узнал "+", не смог узнать "-"
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Йодолипол, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		
Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		
Общий анализ мочи		

ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

### ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

Таблица инсерт: а) обеспечивает систематизацию информации, полученной во время самостоятельного чтения, прослушивания лекции; подтверждение, уточнение, отклонение, отслеживание понимания получаемой информации б) способствует формированию способности увязывать ранее освоенную информацию с новой

#### Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

Понятия	V	+	-	?
Врожденная высокая кишечная непроходимость (пилоростеноз, атрезия кишечника, синдром Ледда, внутренние грыжи брюшной полости, пупочная и эмбриональные грыжи), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения				
Пособия обучения				

Где: V –соответствует имеющимся знаниям (информации) о...

- -противоречит имеющимся знаниям о...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

## КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

По вертикали – с сравнения заболеваниями (теории) располагаются	По горизонтали – располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др. )						
	Рвота	Вздутие живота	Отсутствие стула	Повышение температуры	Перис- тальтика кишечника	Гипо- трофия	R-графия картина
Пилоростеноз							
Атрезия кишечника							
Синдром Ледда							
Внутрибрюшные грыжи							
Эмбриональные грыжи пупочного канатика							

### SWOT

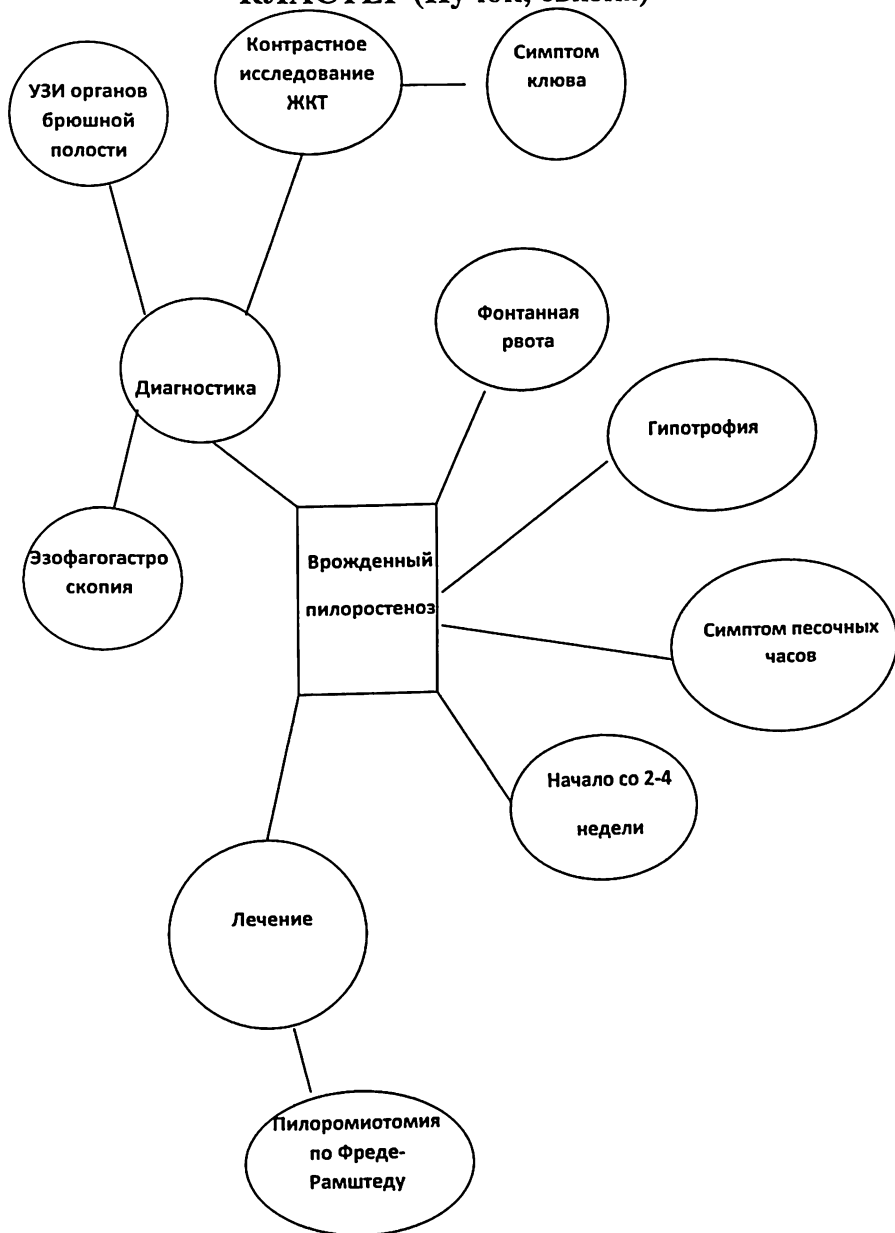
**(домашнее задание или СРС: для творческого мышления после лекций или практических занятий)**

Аналитическая таблица - SWOT

S	W
O	T

Примечание: смотреть 2-приложение.

## КЛАСТЕР (Пучок, связка)



Примечание: смотреть 2-приложение.

## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»

Это целая цепочка рассуждений по выявлению исходной причины проблемы.

Развиваете активизирует системное, творческое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы «Почему?»

Индивидуально в парах формулируют проблему. Рисуют стрелку с вопросом «Почему»? И пишут ответ на этот вопрос. Этот процесс продолжается до тех пор, пока не будет установлена исходная (но скрытая) причина проблемы. Объединяются в мини-группы, сравнивают и дополняют свои схемы. Сводят в общую. Презентация результатов

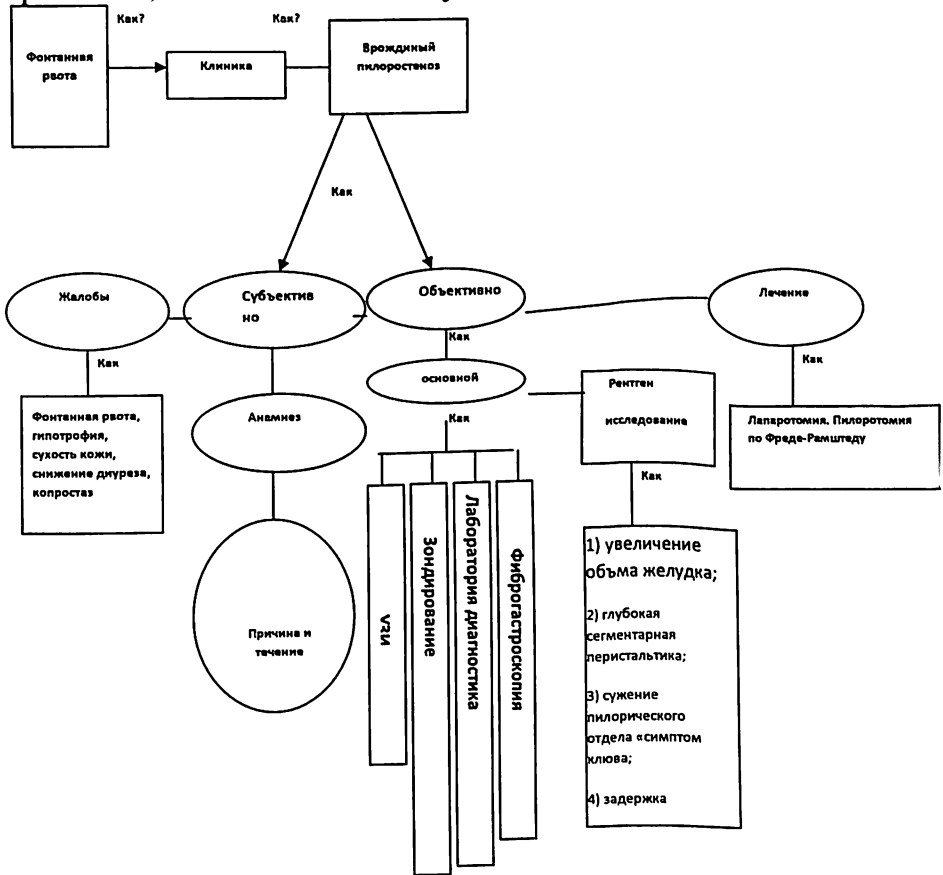


Примечание: смотреть 2-приложение

## ПРАВИЛА ПОСТРОЕНИЯ ДИАГРАММЫ «КАК?»

При решении проблемы в большинстве случаев вам не нужно задумываться о том, «Что делать?». Проблема обычно заключается в том, что «Как это сделать?». «Как?» - основной вопрос, который возникает при ее решении.

Последовательная постановка вопросов «как?» позволяет исследовать не только все имеющиеся возможности решения проблемы, но и способы их осуществления;



Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт



Примечание: смотреть 2-приложение

### ВОПРОСЫ ИНТЕРАКТИВНЫХ ИГР:

1. Назовите 4 группы причин, которые являются причинами развития врожденной непроходимости кишечника.

Отв. Пороки развития кишечной трубки, пороки развития стенки кишки, нарушения вращения кишечника, пороки развития других органов брюшной полости.

2. Что такое синдром Ледда?

Отв. Сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки с заворотом «средней кишки».

3. Врожденная кишечная непроходимость по уровню препятствия бывает -....

Отв. Высокая и низкая.

4. Врожденная кишечная непроходимость по течению подразделяется на -....

Отв. Острую, хроническую и рецидивирующую

5. Врожденная кишечная непроходимость по степени закрытия просвета кишки подразделяется на -....

Отв. Полную и частичную.

6. Укажите 2 основных симптома врожденной кишечной непроходимости.

Отв. Отсутствие мекониального стула и рвота с патологическими примесями

7. Укажите рентгенологический признак врожденной высокой кишечной непроходимости.

Отв. Два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости.

8. Укажите рентгенологический признак врожденной низкой кишечной непроходимости.

Отв. Множественные уровни жидкости в верхнем этаже брюшной полости.

9. Что такое врожденный пилоростеноз?

Отв. Порок развития пилорического жома в виде нарушения морфологических структур.

10. Укажите первый симптом и время его проявления врожденного пилоростеноза, и его характер.

Отв. Рвота фонтаном и появляется к концу 2-й начало 3-недели.

### **СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ**

1. Мальчику 1 месяц. Болен вторую неделю, вначале появились срыгивания, затем рвота фонтаном, возникающая 4-5 раз в сутки, редкие мочеиспускания. Масса тела при рождении 3400 г., при осмотре – 3500 г. Ребенок вял, крик слабый, в эпигастральной области “на глаз” определяется “перистальтика”.

Предположительный диагноз, план обследования их и лечение?

2. У девочки на первой неделе жизни появились вначале срыгивания, затем рвота после каждого кормления, количество рвотных масс невелико. Масса тела перерождения 3100 г., при осмотре 3400 г. Общее состояние удовлетворительное, но



ребенок беспокойный, криклив. Кожные покровы физиологической окраски, при физикальном обследовании со стороны органов грудной клетки и живота без патологических изменений, при рентген контрастном исследовании – эвакуация контрастного вещества из желудка наступает через 15 мин. и заканчивается в пределах 3 часов.

Предположительный диагноз, план обследования и лечение?

3. У новорожденного через 4 часа после рождения появилась рвота с примесью желчи. После кормления рвота усилилась и приняла неукротимый характер. Вы – микро педиатр, при осмотре ребенка обнаружили адинамию, слабый крик, сухие кожные покровы, западение родничка и глазных яблок: живот участвует в дыхании, мягкий, запавший в нижних отделах и несколько вздут в эпигастрии, меконий сероватого цвета отходил только дважды небольшими порциями. Падение массы тела за сутки составило 200 г.

Предположительный диагноз. Ваша тактика?

4. Из районной больницы переведена девочка в возрасте 1,5 мес. с диагнозом: “пилоростеноз”. Из анамнеза 2 недели назад появилась непостоянная рвота фонтаном с примесью желчи, понос, адинамия, отказ от приема пищи, падение в весе. Состояние девочки средней тяжести, вялая, бледная, кожные покровы сухие, живот вздут в эпигатрии, имеется набухание грудных желез, волосатость на лобке.

Согласны ли Вы с диагнозом? Если не согласны, то Ваши предположения и дальнейший план обследования ребенка.

5. Консультируя больных в детском отделении районной больницы, Вы обнаружили мальчика в возрасте 6 недель, который с установленным клиническим и рентгенологическим диагнозом: врожденный гипертрофический пилоростеноз в течении 10 дней, получает спазмолитическую, инфузионную и общеукрепляющую терапию. По словам педиатра состояние ребенка несколько улучшилось.

Ваши рекомендации?

6. В приемный покой доставлен 2-х месячный ребенок с жалобами на задержку стула и газов, вздутие живота, двухкратную рвоту. Затруднения в отхождении газов и стула отмечается с рождения. В настоящее время очистительные клизмы и введение газоотводной трубки облегчения не дают.

Предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, лечебная тактика?

7. За консультацией обратились родители с 10-месячным ребенком, у которого с момента рождения отмечается затруднения отхождения стула. Аппетит снижен. Ребенок бледный, капризный, масса тела 8000 г. Грудная клетка короткая, живот увеличен в поперечнике, распластан. Стенка живота дряблая, пальпируются петли кишок, заполненные каловыми массами.

Ваши предположения, план обследования ребенка?

8. В приемный покой больницы доставлен ребенок 5 лет с жалобами на боли в животе и задержку стула в течении 3 суток. При физикальном исследовании со стороны органов грудной клетки патологии не выявили. Живот мягкий, болезненный при пальпации, симптомы раздражения брюшины отсутствуют.

Предварительный диагноз с Вашими мероприятиями?

9. У ребенка 6 лет с хроническими запорами на профилактическом осмотре в брюшной полости над лоном Вы обнаружили округлую подвижную безболезненную опухоль тестовой консистенции, размерами 8х6 х 5 см.

Ваши предположения, тактика?

10. Распишите основные принципы консервативной терапии при болезни Гиршпрунга.

## ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1) Оперативное лечение при пилоростенозе проводится по методу:

1. Дюамелью-Баирову
2. Вангенстену
3. Фреде-Рамштедт
4. Ванкельман

## 5. Петривальский

2) Характерный симптом для пилоростеноза при контрастном исследовании желудочно-кишечного тракта:

1. через 20 мин. контраст в желудке
2. через 1 час в желудке и кишечнике
3. через 12 часов в желудке и в тонкой кишке
4. через 6 часов в желудке
5. через 24 часа в желудке

3) Симптом характерный для пилоростеноза:

1. рвота с рождения
2. частая рвота
3. фантанная рвота
4. наличие желчи в рвотных массах
5. изменение характера рвоты в течение недели

4) Рентгенологический симптом характерный для пилоростеноза:

1. равномерное затемнение брюшной полости
2. чаши Клойбера 2-штук
3. множественные чаши Клойбера
4. увеличение размеров желудка
5. наличие жидкости в желудке натошак

5) При контрастном исследовании не характерным рентгенологическим

признаком пилоростеноза является:

1. Симптом сообщающихся сосудов
2. депо контраста в желудке и 12 -перстной кишке
3. задержка контраста в желудке
4. сужение пилорического канала (в косом положении)
5. увеличение желудка

6) При гигантских грыжах пупочного канатика проводится лечение:

1. консервативное

2. радикальная пластинка передней брюшной стенки
3. создание вентральной грыжи
4. аллопластика дефекта передней брюшной стенки
5. лечение не проводится

7) Причины возникновения грыжи пупочного канатика:

1. нарушение нормального роста кишечных петель
2. нарушение развития эмбриогенеза в первые недели внутриутробной жизни
3. нарушения эмбриогенеза в последние месяцы внутриутробной жизни
4. чрезмерное увеличение печени
5. повышение внутрибрюшного давления

8) Как классифицируется грыжи пупочного канатика по состоянию оболочки

1. компенсированное, декомпенсированное
2. острое, хроническое
3. неосложненное, осложненное
4. не инфицированное, инфицированное
5. с эквацией и без эквации органов

9) Когда начинается рвота при пилоростенозе

1. с рождения
2. через год после рождения
3. через месяц после рождения
4. на 2-3 недели после рождения
5. через 6 месяцев

10) Операция применяемая при пилоростенозе

1. пилоропластика
2. пилоромиотомия
3. гастро-дуоденальный анастомоз
4. гастростомия
5. гастроеюноанастомоз

11) Основные клинические симптомы врожденной кишечной непроходимости

1. рвота кровью, отсутствие мекония, вздутие живота, гипертермия, интоксикация

2. рвота, отсутствие мекония, вздутие живота, эксикоз, токсикоз

3. рвота, кровавый стул, вздутие живота, интоксикация

4. боли в животе, диарея, рвота

5. стула нет, рвота с кровью, вздутие живота

12) Основные причины врожденной кишечной непроходимости

1. порок развития кишечной стенки, нарушение вращения кишечника,

сдавление кишечника другими органами

2. порок развития кишечной трубки, порока развития в стенке кишечника,

нарушение вращения кишечника, сдавление кишечника другими органами

3. нарушение вращения кишечника, нарушение развития брюшной стенки

4. нарушение вращения кишечника, сдавление кишечника другими органами

5. порок развития стенки кишки, нарушение вращения кишечника

13) Диагностика врожденной кишечной непроходимости включает в себя:

1. анализ, пальпация, перкуссия, зондирование желудка, ректальное исследование, рентгенография брюшной полости

2. пальпация, перкуссия, зондирование желудка, пассаж желудочно-кишечного тракта

3. биохимия крови, пальпация, перкуссия, аускультация, анализ кала

4. пальпация, перкуссия, зондирование желудка, ректальное исследование, рентгенография брюшной полости, пассаж желудочно-кишечного тракта

5. анализ, УЗИ, ректальное исследование, перкуссия

14) Рентгенологический признак врожденной кишечной непроходимости

1. свободный газ в брюшной полости

2. чаша Клойбера

3. пневматоз кишечника

4. немой живот

5. симптом «серпа»

15) Клиника пилоростеноза:

1. фонтанная рвота, симптом «песочных часов», потеря веса

2. запоры, повышение температуры, фонтанная рвота, прибавка в весе

3. анемия, обезвоживание, срыгивания, олигурия

4. рвота с желчью, диарея, потеря веса

5. полиурия, рвота фонтаном, симптом «песочных часов»

16) При контрастной рентгенографии ЖКТ для пилоростеноза характерно

1. чаши Клойбера

2. задержка контраста в желудке более 24 часов

3. задержка контраста в 12 перстной кишке

4. быстрая эвакуация контраста из желудка

5. уменьшение размеров желудка, быстрая эвакуация контраста из желудка

17) Анатомическая граница между врожденной высокой и низкой кишечной непроходимостью

1. между желудком и 12-перстной кишкой

2. средняя часть 12-перстной кишки

3. начальный отдел тощей кишки

4. илеоцекальный угол
5. поперечно-ободочная кишка

18) Симптом Валя при кишечной непроходимости характеризуется

1. наличием пустой ампулы прямой кишки при осмотре пальцем
2. аускультативно определением симптома "падающей капли"
3. видимой перистальтикой кишечника через брюшную стенку
4. наличием местного метеоризма в животе
5. наличием уровней жидкости на обзорной Р-грамме брюшной полости

19) Симптомы кишечной непроходимости у новорожденных могут состоят из следующих кроме:

1. задержка стула
2. видимая перистальтика кишечника
3. вздутие живота
4. мелена
5. отсутствие рвоты

20) О чем свидетельствуют 2 уровня на обзорной рентгенограмме?

1. атрезия тощей кишки
2. острая форма болезни Гиршпрунга
3. атрезия пилорического канала
4. полная врожденная непроходимость 12-перстной кишки
5. артерио-мезентеральная непроходимость

21) Рентгенологический признак острой врожденной низкой кишечной непроходимости

1. наличие двух газовых пузырей и двух уровней жидкости, затемнение нижней половины брюшной полости
2. свободный газ под куполом диафрагмы

3. пневматоз кишечника
4. наличие множественных уровней жидкости
5. растянутый желудок, отсутствие газа в петлях кишечника

22) Оперативный способ лечения атрезии 12-перстной кишки

1. наложение Т-образного анастомоза
2. дуодено-дуоденоанастомоз
3. дуоденостомия
4. гастроеюноанастомоз
5. операция Микулича

23) В каком случае при врожденной кишечной непроходимости предоперационный период должен быть коротким во избежание осложнений (разрыв стенки кишки)

1. мембрана пилорического отдела желудка
2. атрезия дистального отдела 12-перстной кишки
3. атрезия проксимального отдела 12-перстной кишки
4. кольцевидная головка поджелудочной железы
5. атрезия дистальной части тонкого кишечника

24) Характерный признак врожденной низкой кишечной непроходимости

1. рвота с рождения
2. рвота желчью и кишечным содержимым
3. запавший живот
4. отечность передней брюшной стенки
5. обильное отхождение газов и мекония

25) К высокой врожденной кишечной непроходимости относятся

1. атрезия подвздошной кишки, кольцевидная поджелудочная железа, эмбриональные спайки
2. атрезия 12-перстной кишки, мекониальный илеус, копростаз



3. атрезия дистального отдела тощей кишки, заворот "средней кишки", инвагинация кишечника

4. атрезия проксимального конца тощей кишки, aberrантный сосуд, синдром Ледда

5. атрезия 12-перстной кишки, клапан пилорического отдела желудка, болезнь Ирасека-Зульцера-Вильсона

26) Ведущее звено в этиологии пилоростеноза:

1. внутриутробное инфицирование и последующее рубцевание пилорического канала

2. врожденный дефицит парасимпатических нервных образований и врожденный стеноз привратника

3. гиперплазия циркулярной мышцы привратника и порок развития парасимпатических ганглиев

4. гиперплазия продольной мышцы привратника и гипертрофия слизистой канала привратника

5. гипертрофия всех мышечных слоев и аномальная иннервация привратника парасимпатическими нервными образованиями

27) Время появления клинических симптомов пилоростеноза

1. первые сутки после рождения

2. вторая неделя жизни

3. третья неделя жизни

4. четвертая неделя жизни

5. после 1 мес. жизни

28) Ведущий клинический симптом пилоростеноза

1. одышка

2. беспокойство

3. рвота

4. судороги

5. цианоз

29) Какова характеристика стула при пилоростенозе

1. скудный, регулярный темно-зеленоватого цвета

2. постоянный запор, скудный
3. обильный, непереваренный
4. частый, жидкий, зловонный
5. водянистый

30) Количественная характеристика рвоты при пилоростенозе

1. скудно срыгивание
2. обильно срыгивание
3. рвота фонтаном, больше выпитого молока
4. рвота по объёму меньшая, чем ребенок высосал за 1 раз
5. неукротимая рвота

**Ответы на тесты для самоконтроля**

1-3, 2-3, 3-3, 4-4, 5-1, 6-1, 7-3, 8-4, 9-4, 10-2, 11-2, 12-2, 13-4, 14-2, 15-1, 16-2, 17-3, 18-3, 19-4, 20-4, 21-4, 22-2, 23-3, 24-2, 25-5, 26-5, 27-2, 28-3, 29-1, 30-3.

## **ГЛАВА 4. Низкая врожденная кишечная непроходимость (мекониевый илеус, болезнь гиршпрунга, долихосигма аноректальные пороки, пупочные свищи, удвоение кишечника) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития требующих хирургической коррекции.

**Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;
- Выработка у студентов умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;
- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;
- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;
- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведения занятия:** отделение экстренной и гнойной хирургии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинг и оценка:** устный контроль, контрольные вопросы, выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

## АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

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.

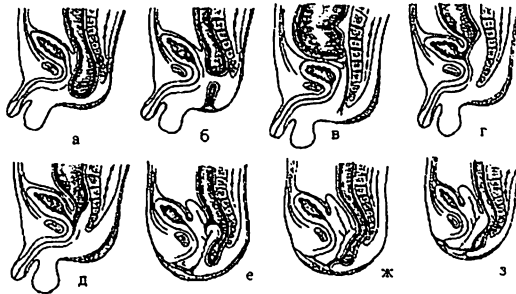


Рис. 33 Схема вариантов аноректальных пороков

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 эмбри-

огенеза. Нарушения формирования и разделения внутренней клоаки обуславливают следующие виды пороков: а) сохранение клоаки; б) ректовезикальный свищ; в) ректовагинальный свищ; г) ректовестибулярный свищ; д) атрезию заднего прохода без свища; е) ректоуретральный свищ (рис. 33).

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 лоннопрямокишечной 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 (супралевавторные)**

<p>1. <i>Аноректальная агенезия</i> Мальчики: а) без свища; 2. б) со свищом – ректovesикальным, ректоуретральным. 3. <i>Ректальная атрезия</i> (мальчики, девочки).</p>	<p>Девочки: а) без свища; б) со свищом – ректovesикальным, ректоклоакальным, ректовагинальным.</p>
---	--

### **Средние (интрамедиальные)**

<p>1. <i>Анальная агенезия</i> Мальчики: а) без свища; б) со свищом – ректобульбарным. 2. <i>Аноректальный стеноз</i> (мальчики, девочки).</p>	<p>Девочки: а) без свища; б) со свищом – ректовестибулярным.</p>
--	--

### **Низкие (транслевавторные)**

<p>1. Мальчики и девочки: а) прикрытый анус - простой; б) анальный стеноз</p>	
<p>2. Мальчики: а) передний промежностный анус; б) ректопромежностный свищ</p>	<p>Девочки: а) передний промежностный анус; б) ректовестибулярный свищ; в) вульварный анус; г) ановульварная фистула; д) ректовестибулярный свищ</p>

Каждой анатомической форме присущи свои особенности.

**Атрезия одного отверстия** распознают без труда при первичном осмотре: заднепроходное отверстие отсутствует.



**Рис. 34** Внешний вид больных с атрезией заднего прохода

Во всех случаях возникает необходимость определить высоту атрезии, т. е. отношение кишки к леву торным мышцам, которые у новорожденных залегают на глубине 2 см от кожи анальной области. Под низкими атрезиями подразумевают варианты, когда слепой конец кишки располагается на глубине до 2 см от кожи, а под средними и высокими атрезиями - когда слепой конец расположен на большой глубине. Клинически со стороны промежности можно отметить некоторые особенности, позволяющие оценить высоту атрезии. При высоких атрезиях промежность уменьшена в размерах, недоразвита, седалищные бугры сближены, нередко отсутствует копчик. На месте анального отверстия кожа чаще всего гладкая. Симптом "толчка" отрицательный (указательным пальцем наносят толчкообразное движение в проекции наружного сфинктера; если кишка, заполненная меконием, располагается вблизи промежности, то палец исследователя ощущает противоудар, при этом симптом считается положительным) (рис. 34).

Если осмотр ребенка после рождения по каким-либо причинам не был проведен, то к концу суток новорожденный начинает беспокоиться, появляются обильные срыгивания и рвота желудочным содержимым, затем желчью и кишечным содержимым. Живот становится резко вздутым, видны

растянутые петли кишечника. Меконий и газы не отходят. Развивается картина низкой кишечной непроходимости.

С целью определения высоты атрезии выполняют инвертограмму по Вангенстину (рис. 35-36).

На область проекции заднепроходного отверстия наклеивают рентгеноконтрастный предмет (например, монетку), после чего выполняют обзорный снимок в боковой проекции в положении ребенка вниз головой.

По расстоянию между газовым пузырем в атрезированной кишке и меткой на промежности судят о высоте атрезии. Это исследование должно выполняться спустя 16 - 18 ч после рождения, в противном случае газ не успевает достигнуть атрезированной кишки и можно получить ложный результат.



**Рис. 35** Метод рентгенографии по Вангистину

В сомнительных случаях применяют рентгеноконтрастные исследования. В проекции заднепроходного отверстия осуществляют пункцию промежности, погружая иглу на глубину 2 см и под контролем рентгеновского экрана вводят 10 - 15% раствор верографина. Если игла попала в просвет кишки, то последняя отчетливо контрастируется.

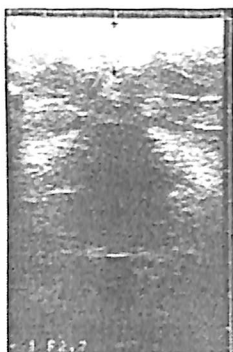
При высоких атрезиях контрастное вещество инфильтрирует клетчатку.



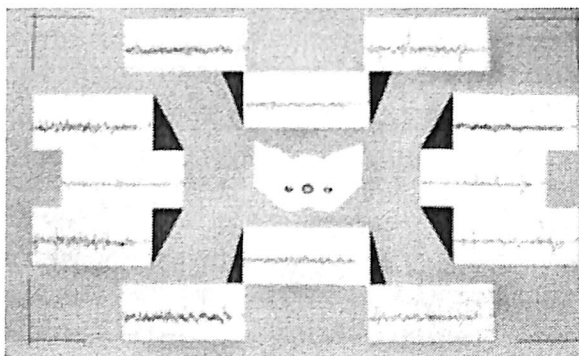


**Рис. 36 Инвертограммы по Вангистину в боковой проекции.  
Низкая и высокая формы атрезии**

В настоящее время с целью определения уровня атрезии широкое применение нашло ультразвуковое сканирование промежности (рис. 37).



**Рис. 37 Ультразвуковая картина атрезии заднего прохода**



**Рис. 38 Электромиография наружного сфинктера**

Наличие, расположение и полноценность наружного сфинктера определяют с помощью электромиографии, выполняемой игольчатыми электродами с четырех точек (рис. 38).

Высокая частота сочетанных пороков развития требует выполнения ультразвукового исследования почек и сердца, проверки проходимости пищевода и желудка.

**Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки со свищом в мочевую систему** - наиболее тяжелая форма порока. Встречается почти исключительно у мальчиков и, как правило, при высоких формах атрезий. В первые сутки жизни порок по клиническому течению не отличается от бес свищевых форм. К концу 2-х суток у ребенка развивается картина низкой кишечной непроходимости, так как свищи с мочевым пузырем и уретрой чаще бывают узкими малопроеходимыми для мекония.

При осмотре ребенка в ряде случаев можно обнаружить выделение мекония из наружного отверстия уретры. Судить о локализации свища сложно. Наиболее часто, почти в 94% случаев, отмечается ректоуретральный свищ с мембранозной или простатической частью уретры. В этих случаях выделения мекония из уретры незначительны и могут быть не связаны с мочеиспусканием. Меконий выбрасывается в начале акта мочеиспускания почти неизменным, а последние порции мочи, как правило, прозрачные. Отхождение газов через уретру наблюдается вне мочеиспускания.

В тех случаях, когда свищ открывается в мочевой пузырь, меконий постоянно смешивается с мочой и окрашивает ее в зеленый цвет. При мочеиспускании моча интенсивно окрашена в зеленый цвет, особенно последние ее порции.

Перечисленные признаки могут быть выражены в различной степени и даже отсутствовать, так как диаметр свищевого отверстия варьирует. По данным Б. В. Парина, широкие свищи с выраженной симптоматикой составляют 18%, свищи средней ширины с непостоянными клиническими проявлениями - 41%, узкие, "бессимптомные" свищи - 41%

**Диагноз** уточняют рентгенологически с помощью уретроцистографии. Под контролем экрана в начальный отдел

уретры на глубину 1 - 2 см погружают катетер, через который вводят 10 - 15% раствор верографина. На снимке в боковой проекции видно затекание контрастного вещества в прямую кишку (рис. 39).



**Рис. 39. Контрастная уретроцистография в боковой проекции**

**Свищ в половую систему** характерен преимущественно для девочек. Обычно он открывается в преддверие влагалища в области задней спайки, реже во влагалище.

Клиническая картина при атрезии со свищом в половую систему во многом зависит от локализации и диаметра свища. Основным признаком соустья является выделение мекония, а затем кала и газов через половую щель с первых дней жизни, анальное отверстие отсутствует. Если свищ короткий и достаточно широкий, отмечается более или менее регулярный самостоятельный стул в первые месяцы жизни. При переходе на искусственное вскармливание стул становится реже, нарастает запор.

При атрезии со свищом во влагалище свищевое отверстие, как правило, узкое, расположено выше девственной плевы. У девочек с влагалищным свищом через отверстие постоянно выделяется кишечное содержимое, что создает условия для восходящей инфекции. Недостаточное самостоятельное опорожнение кишки и невозможность проведения клизм из-за высокого расположения свища приводят к раннему появлению

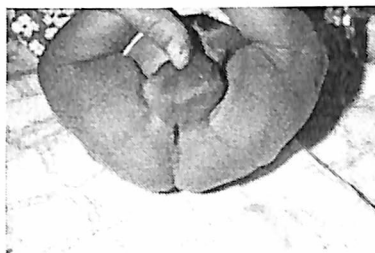
калового завала, хронической интоксикации с прогрессирующим ухудшением состояния.

При ректовестибулярных свищах атрезия относится, как правило, к категории низких, в случаях ректовагинального соустья атрезия всегда высокая и обычно сопровождается инфантилизмом наружных половых органов.

**Свищ промежности** наблюдается у мальчиков несколько чаще, чем у девочек. У девочек промежностный свищ бывает коротким и широким. У мальчиков протяженность и ширина свища сильно варьируют; наружное отверстие может открываться в непосредственной близости от заднего прохода, в передней порции наружного сфинктера, у корня мошонки и даже в области полового члена. В зависимости от анатомического варианта возможна клиническая картина полной либо частичной кишечной непроходимости (рис. 40).



а



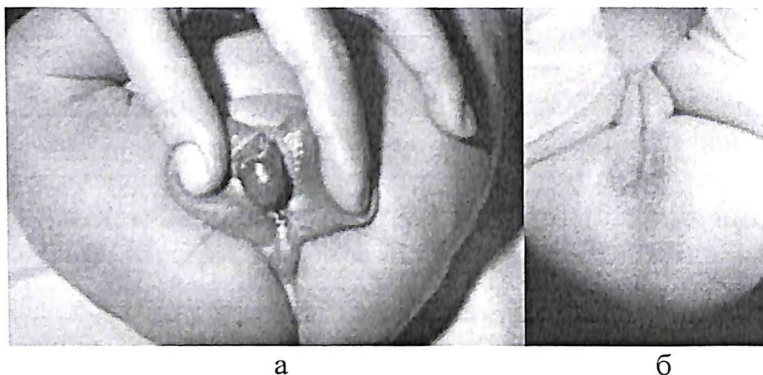
б

**Рис. 40(а, б) Внешний вид больного с атрезией заднего прохода со свищом на промежность**

Под **эктопией заднепроходного отверстия** подразумевают состояние, когда заднепроходное отверстие, имеющее все признаки нормального (хорошо открывается, сжимается и нормально функционирует), расположено на необычном месте - близко к половым органам (рис. 41).

Различают промежностную и вестибулярную эктопию. Истинную эктопию необходимо **дифференцировать** от свищевых форм атрезии, так как последние не в состоянии обеспечить полноценной функции и требуют хирургической

коррекции. Различия заключаются в визуальном выявлении сокращений наружного сфинктера или с помощью электромиографии. При эктопии он сокращается вокруг анального отверстия, а при свищах сокращение волокон наружного сфинктера наблюдается вне его. При эктопии заднепроходного отверстия функциональных отклонений не выявляется.



**Рис. 41 (а, б) Внешний вид ребенка с промежностной эктопией заднего прохода**

**Врожденные сужения заднепроходного отверстия и прямой кишки** локализуются чаще всего на месте перехода эндодермальной части кишки в эктодермальную, т. е. в области гребешковой линии анального кольца. Форма и протяженность стриктуры вариабельны. Иногда это тонкая мембрана, в других случаях - плотное фиброзное кольцо. Протяженность сужения составляет от нескольких миллиметров до 2 - 4 см.

В периоде новорожденности и первые месяцы жизни врожденные стриктуры клинически обычно не проявляются, так как жидкий кал свободно проходит через сужение. При резких степенях стеноза у ребенка с первых дней наблюдается запор, кал выделяется в виде узкой ленты. С введением прикорма запор становится более выраженным. Ребенок беспокоен, прогрессируют вздутие живота, плохой аппетит, отставание в массе тела; формируется вторичный мегаколон.

**Диагностика** врожденного сужения анального канала не вызывает затруднений. При ректальном пальцевом исследовании в зоне сужения определяется податливое эластическое кольцо; иногда при резком стенозе не удастся провести кончик пальца. Уточняют диагноз с помощью рентгеноконтрастного исследования прямой кишки, колоноскопии.

**Лечение.** Все виды атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки подлежат хирургическому лечению в условиях специализированного отделения. Экстренной операции в первые 2 сут жизни требуют все виды полных атрезий, а также свищевые формы: ректоуретральная, ректовезикальная и при малых диаметрах - ректовагинальная, ректопромежностная. В возрасте от 1-3 мес до 1 - 3 лет проводят коррекцию пороков со свищами в половую систему и на промежность, не вызывающих симптомов кишечной непроходимости. Последнее время отмечается стремление к более ранней коррекции врожденных пороков развития, с тем чтобы к моменту формирования и закрепления нервно-рефлекторных кортико-висцеральных связей добиться максимально приближенного к норме анатомического варианта.

При низких формах атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки выполняют одномоментную промежностную проктопластику.

В случаях средних форм атрезии (высота 1, 5 - 2 см от кожи промежности) в настоящее время хорошо зарекомендовала себя сакропромежностная проктопластика, позволяющая хорошо мобилизовать, провести через пубококцигеальную связку и наружный сфинктер кишку.

Высокие формы атрезии требуют значительной мобилизации кишки, выполнить которую возможно лишь брюшно-сакропромежностным способом. Обширность и травматичность такой операции у новорожденного требуют ее разделения на два этапа. В первые дни жизни в левой подвздошной области накладывают противоестественный задний проход по Микуличу на сигмовидную кишку максимально близко к зоне



атрезии для ликвидации кишечной непроходимости. В возрасте 2 мес - 1 года выполняют второй этап радикальной операции. Такая тактика позволяет не только добиться выздоровления детей, но и получить лучшие функциональные результаты. После операции, начиная с 10 - 14-го дня, проводят профилактическое бужирование вновь созданного анального канала бужами Гегара, постепенно увеличивая от №8 до №11-12. Профилактическое бужирование в течение 2-2, 5 мес позволяет создать нежный рубчик в месте перехода кишки в кожу и избежать стеноза прямой кишки. Бужирование проводят ежедневно в течение первых 1-2 нед - в стационаре, а затем дома родителями под еженедельным диспансерным контролем.

Всем детям с множественными пороками развития необходимы медико-генетическая консультация и постоянное диспансерное наблюдение. Поэтапно проводят коррекцию других сочетанных пороков - почек, половых органов, сердца, опорно-двигательной системы).

**Прогноз** заболевания, функциональный результат зависят как от тяжести порока и сочетанных аномалий, так и от правильности выбранной тактики оперативного вмешательства.

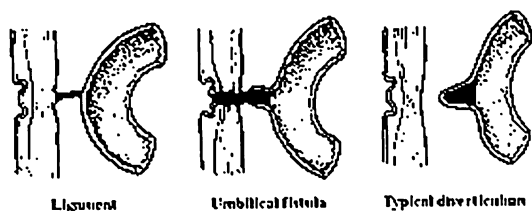
### **АНОМАЛИИ ЖЕЛТОЧНОГО ПРОТОКА**

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 42.



**Рис. 42** Варианты нарушения облитерации желточного протока

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

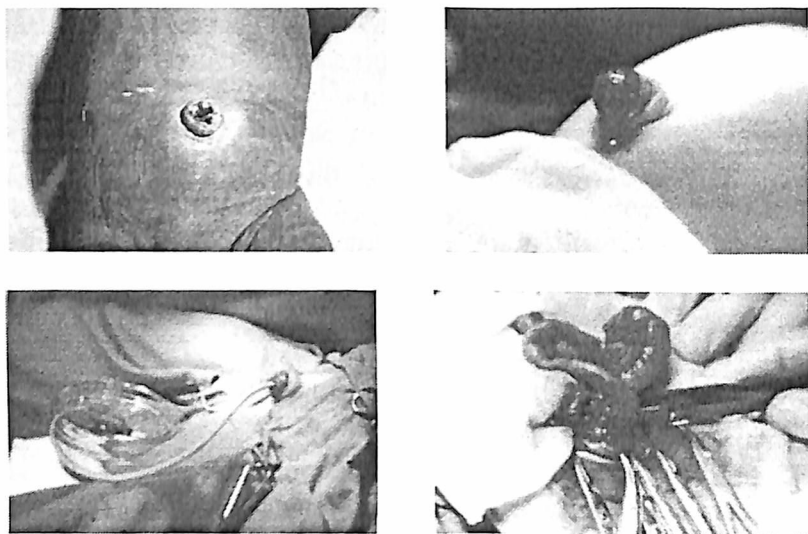
**Клиника и диагностика.** В случае необлитерированного желточного протока при рождении ребенка обращают внимание на аномально утолщенный пупочный канатик и несколько расширенное пупочное кольцо. Отпадение пуповины чаще задерживается, а после того, как это произошло, в центре пупочной ямки обнаруживается 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 (рис. 43).



**Рис. 43** Этапы операции устранения полного свища пупка

Операция заключается в иссечении свищевого хода на всем протяжении от пупка до подвздошной кишки лапаротомным доступом.

**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

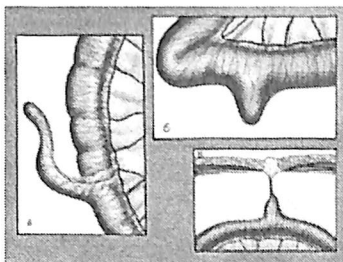
пуговчатый зонд удается провести на глубину 1-2 см, диагноз свища становится несомненным.

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

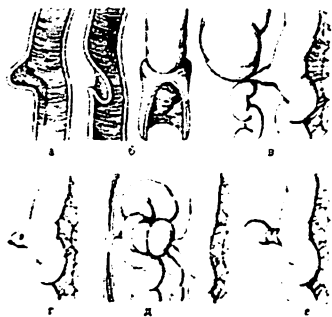
**Лечение** неполного свища пупка всегда начинают с таких консервативных мероприятий, как ежедневные ванны со слабым раствором перманганата калия, обработка свищевого хода раствором перекиси водорода и 3% настойкой иода; повязки с антисептиками (1% раствор хлорофилипта). В случае неэффективного консервативного 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 соединительнотканным тяжем (остаток желточного протока -в) к брыжейке, передней брюшной стенке или кишечным петлям (рис. 44).



**Рис. 44** Варианты дивертикула Меккеля



**Рис. 45. Осложнения дивертикула Меккеля**

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 (рис. 45). В ряде случаев поставить правильный диагноз позволяет радиоизотопное исследование на основании локального накопления радиофармпрепарата, 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.

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 неопределённого характера боль в животе. В ряде случаев кисты приводят к развитию серьезных осложнений (кишечная непроходимость, инфицирование содержимого).

**Лечение** оперативное.

## УДВОЕНИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА (ЭНТЕРОКИСТОМЫ)

Энтерокистомы — врождённые полые образования шаровидной или цилиндрической формы различной величины. Они нередко имеют совместную с кишкой стенку и общие питающие сосуды. Стенка такой кисты образована гладкими мышцами и имеет слизистую оболочку желудочного или кишечного типа. В случае желудочной слизистой оболочки жидкость в кисте водянистая, прозрачная, кислая, при изъязвлении — геморрагическая. Выстланные кишечным эпителием кисты содержат слизь. Сообщение кисты с пищеварительным трактом бывает редко. Такие кисты могут образовываться в любом месте, но наиболее часто возникают в зоне илеоцекального угла.

Эти пороки нередко сочетаются с другими аномалиями развития, прежде всего с расщеплением позвонков, спинномозговой грыжей и удвоениями мочеполовой системы.

### Клиническая картина

Энтерокистомы у новорождённых или грудных детей проявляются симптомами острой кишечной непроходимости, связанной либо с заворотом кишечной петли, либо со сдавлением извне основного просвета кишечной трубки. Реже энтерокистому можно обнаружить при УЗИ плода и новорождённого с так называемым синдромом пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства.



Рис. 46 Внешний вид энтерокистомы во время операции

### **Диагностика**

Диагноз устанавливают на основании рентгенологического обследования и УЗИ.

**Лечение** хирургическое. Как правило, проводят резекцию кишечной петли с энтерокистомой с наложением энтероанастомоза (рис. 46).

**Прогноз** благоприятный.

### **МЕГАКОЛОН (БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА)**

Врожденное увеличение всей или части толстой кишки (чаще сигмовидной). По современным воззрениям, основанным на данных микроскопического исследования, основные изменения концентрируются в дистальной части сигмовидной кишки. Здесь обнаруживают дефицит или полное отсутствие клеток ауэбаховского сплетения, кишка не перистальтирует.



**Рис. 47 Вид живота при болезни Гиршпрунга**

Клиническая картина заболевания нередко проявляется с первых дней жизни, но не позже двухлетнего возраста. Основные симптомы – запоры и увеличение живота (рис. 47). В первое время, когда грудной ребенок получает в основном жидкую пищу, с помощью очистительных клизм удается добиться регулярного опорожнения кишечника. Постепенно, по мере перехода на твердую пищу, запоры становятся все упорнее, и очистительная клизма успеха не приносит. В этих случаях каловые массы становятся плотными и скапливаются в виде каловых камней.

Каловый камень закупоривает просвет кишки, в результате появляются симптомы кишечной непроходимости. Запор иногда сменяется поносом.

Постепенно по мере задержки стула, сильно расширяется сигмовидная кишка, живот вздувается, резко увеличивается в объеме. При его ощупывании определяется увеличенная сигма и характерное ощущение тестоватых каловых масс, на которых остаются углубления от давления пальцами.

Постоянные запоры приводят к развитию каловой интоксикации, что отрицательно сказывается на физическом развитии ребенка. Он становится бледным, отстает в весе и росте, аппетит понижается.

Распознавание болезни Гиршпрунга основывается на наличии основных симптомов; диагноз уточняется с помощью рентгенологического исследования, которое можно проводить в амбулатории. После полного опорожнения кишечника с помощью очистительной клизмы через прямую кишку вводят 100 – 500 мл бариевой взвеси. Вместо воды используют 1 % раствор поваренной соли во избежание шокоподобной реакции, связанной с всасыванием токсических продуктов, содержащихся в кишке.



**Рис. 48 Ирригограмма при болезни Гиршпрунга**

Рентгенологическая картина характеризуется наличием суженной части сигмовидной кишки, переходящей в резко расширенную часть (рис. 48).

Лечение болезни Гиршпрунга сложное и требует настойчивости и терпения врача и родителей. Принципиально показано оперативное вмешательство, заключающееся в резекции аганглионарной зоны. Операцию производят в возрасте 1 – 2 лет, ибо маленькие дети трудно ее переносят. До операции проводят комплекс консервативных мероприятий, направленных на борьбу с запорами. Важно добиваться ежедневного освобождения кишечника от каловых масс.

Большую роль играет правильный пищевой режим. Необходимо, чтобы ребенок принимал грубую, преимущественно растительную пищу, усиливающую перистальтику.

Значительное место в комплексе консервативных мероприятий отводится лечебной физкультуре. Ежедневно несколько раз в течение 5 – 20 минут родственники больного делают ему массаж живота широкими круговыми движениями по ходу часовой стрелки. Этим стимулируется перистальтика и механически до некоторой степени проталкивается кишечное содержимое. Кроме того, укрепляется брюшной пресс. Старшим детям рекомендуется упражнения, способствующие сдавливанию и “массажу” толстой кишки (приседания, сгибание туловища и т. п.).

Медикаментозного лечения (слабительных) лучше избегать. Вместо него ребенку дают жидкое вазелиновое, персиковое, подсолнечное масло по 1 чайной или 1 десертной ложке в зависимости от возраста 2 – 3 раза в день в промежутках между кормлениями.

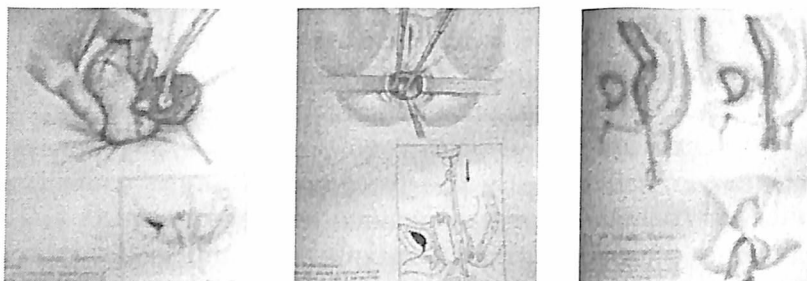
Некоторым больным лучше помогают гипертонические клизмы из 10 % раствора поваренной соли. Отсутствие эффекта от обычной клизмы делает необходимой сифонную клизму, для которой используют 1 % раствор поваренной соли.

В тяжелых случаях, когда наблюдалась длительная задержка стула, появились симптомы кишечной непроходимости, ребенка необходимо госпитализировать.

Среди радикальных методов лечения у детей, страдающих с болезнью Гиршпрунга, наибольшее распространение



получили операции Свенсона – Хиатта – Исакова; Дюамеля – Баирова; Соаве – Ленюшкина; (рис. 49).



а

б

в

**Рис. 49 Основные моменты операции: а) Свенсона-Хиатта-Исакова б) Дюамеля-Баирова и) Соаве-Ленюшкина**

С целью способности расширять стереотип мышления, развивать динамичность мыслительной деятельности и интенсифицировать учебную деятельность преподавателем применяются новые педагогические технологии в подготовке врача общей практики.

1. Курация больных по теме – 15 минут
2. Участие в перевязочной и операционной – 20 минут;
3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ**

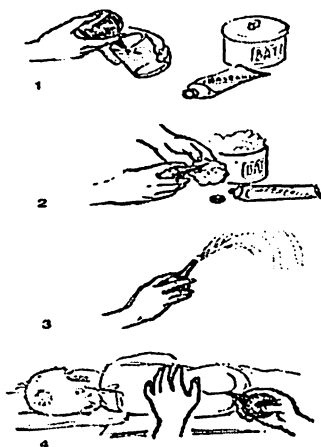
### **ПРОВЕДЕНИЕ ОЧИСТИТЕЛЬНОЙ КЛИЗМЫ**

- показания: для освобождения кишечника от каловых масс, запоры, пищевые отравления, подготовка больного к операциям, ректоскопии, колоноскопии, рентгенологическому исследованию кишечника, почек, УЗИ, перед введением лекарственных средств;

- объяснить родителям больного о предстоящей манипуляции;

- проверить готовность необходимых инструментов и лекарственных препаратов: вода комнатной температуры, баллончик с мягким наконечником, кружка Эсмарха, вазелиновое масло;

- берем баллончик в правую руку, выпускаем из него воздух и наполняем его водой (температурой 20-22°C), удаляем воздух, слегка сжимая баллон до появления жидкости из обращённого кверху наконечника. Смазываем наконечник вазелином;



**Рис. 50** Этапы очистительной клизмы

Примечание: необходимое количество воды:

Новорождённому- 25-30 мл;

Грудному ребёнку- 50-150 мл;

1-3 лет- 150-250 мл

- уложить ребенка на левый бок, с подтянутыми к животу нижними конечностями;

Примечание: ребёнка до 6 месяцев уложить на спину и приподнять ноги вверх.

- раздвинув ягодицы ребёнка 1 и 2 пальцами левой руки, расположив баллончик наконечником вверх, осторожно продвигаем его в задний проход, направляя его сначала к пупку, а затем, преодолев сфинктеры, параллельно копчику;

- медленно нажимаем на баллончик снизу, вводим воду и, не разжимая его, извлечь наконечник из прямой кишки (баллончик поместить в лоток отработанного материала);

- для удержания введённой жидкости в кишечнике левой рукой на несколько минут сжать ягодичцы ребёнка;

- уложить ребёнка на спину, прикрыв промежность пелёнкой (до появления стула или позывов на дефекацию).

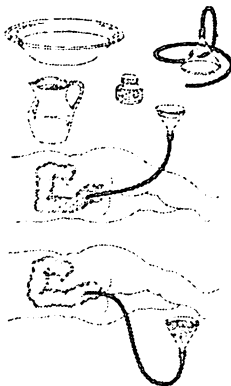
### **ПРОВЕДЕНИЕ СИФОННОЙ КЛИЗМЫ**

- показания: удаление каловых масс или ядовитых веществ, попавших в кишечник в результате отравления, неэффективность очистительной клизмы;

- объяснить родителям больного о предстоящей манипуляции;

- проверить готовность необходимых инструментов и лекарственных препаратов: вода комнатной температуры или слабый раствор перманганата калия или гидрокарбоната натрия, баллончик с мягким наконечником, кружка Эсмарха, резиновая трубка, вазелиновое масло;

- проверить наличие необходимых инструментов, мягкий наконечник, воронку, резиновую трубку и кипячением их стерилизуем;



**Рис. 51** Этапы проведения сифонной клизмы

-уложить ребенка на левый бок, с подтянутыми к животу нижними конечностями;

-смазанный вазелином конец трубки осторожно ввести через анальное отверстие в кишечник на глубину 20-30 см;

- заполнить воронку водой и поднять на высоту 50-60 см над кроватью, а затем опустить до уровня таза ребёнка, не удаляя резиновую трубку из прямой кишки;

-повторить процедуру до чистых промывных вод;

-осторожно извлечь резиновую трубку.

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12. 30-14. 05):**

**1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;**

**2. УММ- 45 минут**

## **УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ**

### **Правила работы в группах**

Член каждой группы

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценке группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

5. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия: Гипотрофия, рвота, цианоз, одышка, регургитация, боль, кровотечение.

### Задания для групп

1. Укажите анатомические формы болезни Гиршпрунга. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «рвота» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

2. Укажите клинические признаки болезни Гиршпрунга. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову “habitus” и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

3. Укажите основные признаки полипа прямой кишки. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «запоры» составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

4. Укажите виды оперативного вмешательства при болезни Гиршпрунге. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «метеоризм» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

5. Укажите, какие могут возникнуть осложнения после операции по поводу аноректальных пороков. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «свищи» составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

Диагностическая карта технологии обучения на учебном занятии

*Показатели оценки - критерий проявлялся на учебном занятии:*

Группа	1 задание	2 задание	3 задание: ( за каждый вопрос 0, 2 балла)			Сумма баллов
	(1, 0)	(1, 4)	1- вопрос	2- вопрос	3- вопрос	(3, 0)
1						
2						
3						

**ТАБЛИЦА** - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю "+", не знаю "-"	узнал "+", не смог узнать "-"
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		
Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		

Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

### ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

Таблица инсерт: а) обеспечивает систематизацию информации, полученной во время самостоятельного чтения, прослушивания лекции; подтверждение, уточнение, отклонение, отслеживание понимания получаемой информации б) способствует формированию способности увязывать ранее освоенную информацию с новой

#### Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

Понятия	V	+	-	?
Врожденная низкая кишечная непроходимость (мекониальный илеус, болезнь Гиршпрунга, долихосигма, аноректальные пороки, пупочные свищи, удвоение кишечного тракта) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где: V –соответствует имеющимся знаниям (информации)  
о...

- -противоречит имеющимся знаниям о...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

## КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

По вертикали – с сравнения заболеваниями (теории) располагаются	По горизонтали – располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др.)						
	Рвота	Метеоризм	Одышка	Увеличение живота	аускультация	R-графия брюшной полости	Гипотрофия
Меконияльный илеус							
Болезнь Гиршпрунга							
Долихосигма							
Аноректальные пороки							
Пупочные свищи							
Удвоение кишечного тракта							

### SWOT

(домашнее задание или СРС: для творческого мышления после лекций или практических занятий)

S	W
O	T

Примечание: смотреть 2-приложение.

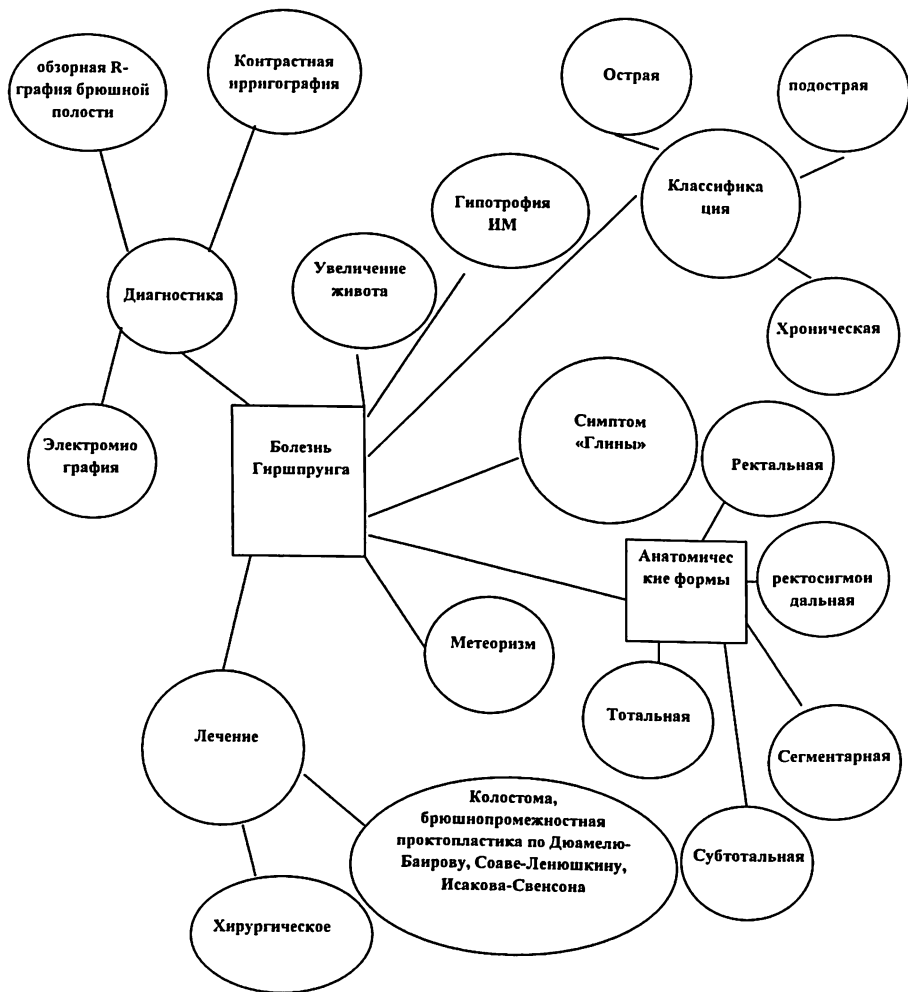
### КЛАСТЕР (Пучок, связка)

Способ составления карты информации – сбора идей вокруг какого-либо основного фактора для фокусирования и определения смысла всей конструкции

Технология составления кластера: В центре классной доски или большого листа бумаги пишется ключевое слово или название темы из 1-2-х слов. По ассоциации с ключевым словом приписывают сбоку от него в кружках меньшего размера «спутники» - слова или предложения, которые связаны с данной темой. Соединяют их линиями с «главным» словом. У этих



«спутников» могут быть малые спутники и т. д. Запись идет до истечения отведенного времени или пока не будут исчерпаны идеи.



Примечание: смотреть 2-приложение.

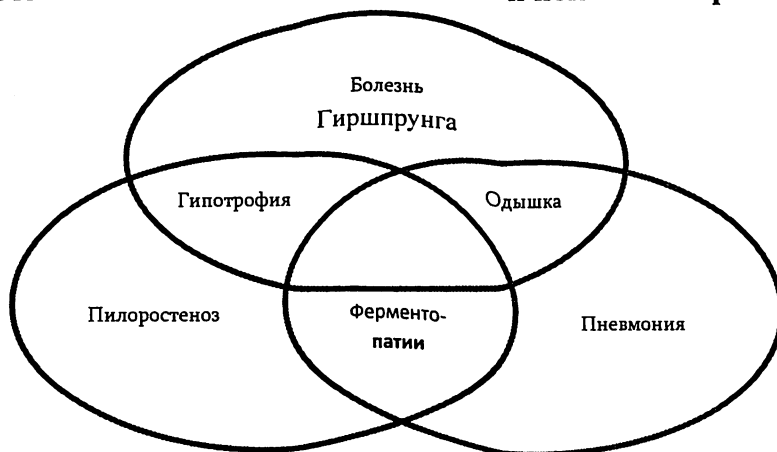
## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»



**Примечание: смотреть 2-приложение**

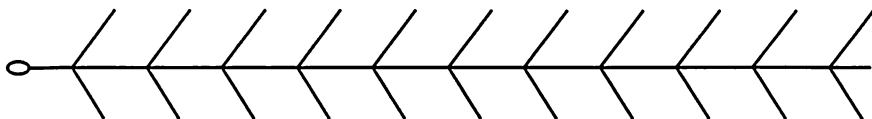
## ДИАГРАММА ВЕННА

Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт



**Примечание: смотреть 2-приложение**

## СХЕМА «РЫБИЙ СКЕЛЕТ»



3. Обучение интерактивными методами обучения (игры), ситуационные задачи и тесты – 20 минут;

### ВОПРОСЫ ИНТЕРАКТИВНЫХ ИГР:

1. Какой отдел желудочно-кишечного тракта поражается при болезни Гиршпрунга

Отв. Дистальный отдел толстой кишки

2. Укажите причину возникновения болезни Гиршпрунга?

Отв. Изменение гистоструктуры интрамурального нервного аппарата дистального отдела толстой кишки.

3. Укажите основной рентгенологический метод диагностики болезни Гиршпрунга?

Отв. Ирригография.

4. В чем заключается изменение гистоструктуры интрамурального нервного аппарата дистального отдела толстой кишки при болезни Гиршпрунга?

Отв. Отсутствие ауэрбаховских и мейснеровских нервных узлов.

5. Какой отдел толстой кишки наиболее часто поражается при болезни Гиршпрунга?

Отв. Ректо-сигмоидный.

6. При какой форме болезни Гиршпрунга проявляются симптомы низкой кишечной непроходимости?

Отв. Тяжелая или острая форма болезни Гиршпрунга.

7. Какой диагностический метод исследования в постановке диагноза при болезни Гиршпрунга является основным?

Отв. Ирригография.

8. Укажите характерный симптом для болезни Гиршпрунга во время пальпации живота?

Отв. Симптом «глины».

9. В каком возрасте проявляется клиника острой формы болезни Гиршпрунга?

Отв. С первых дней жизни ребенка.

10. С каким видом кишечной непроходимости надо дифференцировать острую форму болезни Гиршпрунга?

Отв. С низкой кишечной непроходимостью.

### **СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ.**

1. В приемное отделение поступила больная 3, 5 лет, со слов матери с жалобами на слабость, вялость, субфебрильная температура тела, на периодические боли в животе, понос чередующийся с задержкой стула. При осмотре ребёнок, вялый, слабый, гипотрофичный, живот увеличен, на правой стороне живота пальпируется гладкое, безболезненное, плотное, подвижное образование. Ваш диагноз, методы исследований и тактика лечения?

2. Ребёнок 4 лет, жалобы на вздутие живота, на отсутствии самостоятельного акта дефекации, живот увеличен, отставание физического развития. Симптом «глины» положительный. Ваша тактика и ваш диагноз?

3. Ребенку 2 года. Страдает хроническим запором с первых дней жизни. Стул только после клизмы. Ваш диагноз и ваша тактика?

4. В приемное отделение поступает ребенок 4 лет, симптомами декомпенсированной стадии болезни Гиршпрунга. Тактика его лечения?

5. У ребенка наблюдается выпадение прямой кишки только при акте дефекации и легкое самопроизвольное ее вправление. Ваш диагноз?

6. В приемное отделение поступает ребенок 3 лет. Жалобы со слов материна выделение алой крови в конце дефекации. После дефекации мать иногда отмечает «выпадение прямой кишки», которая вправляется самостоятельно. Ваш диагноз и тактика?

7. В приемное отделение поступил ребенок 2 лет, с жалобами со слов матери на задержку отхождения кала и газов,

увеличение размера живота. При осмотре: ребенок отстает в физическом развитии, отмечаются явления интоксикации и анемии. Ваш диагноз и тактика?

8. Больной Н. 4 года. Жалобы, со слов матери, на отсутствие самостоятельного стула, на рвоту, вздутие живота. При осмотре: ребенок вялый, адинамичный, кожные покровы бледные с цианотичным оттенком, живот вздут, на передней брюшной стенке выражена венозная сеть, контурируется перистальтика раздутой толстой кишки. Ваш диагноз, методы исследования и тактика лечения?

9. У ребенка, со слов матери выпадения прямой кишки повторяются часто и происходят при каждом крике и натуживании ребенка. При обследовании можно увидеть колбасовидное, цилиндрической формы выпячивание в области заднего прохода. Ваша тактика лечение?

10. 10летнему больному в приёмном отделении проводят клиническое обследование. Жалобы на приступообразные боли в животе, тошноту и рвоту. Рвота не связана с приемом пищи, в большом количестве с примесью кишечного содержимого. После рвоты состояние больного не улучшается. В объективном исследовании асимметрия живота, вздутие, перистальтика кишечника ускорена, газы и стул не отходят. Характер рвоты, ваш диагноз, методы исследований и тактика лечения?

### **ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ**

1) Какой отдел желудочно-кишечного тракта поражается при болезни Гиршпрунга

1. пилорический отдел желудка
2. 12-перстная кишка
3. тонкая кишка
4. прямая кишка
5. дистальный отдел толстой кишки

2) У новорожденного острая форма болезни Гиршпрунга, Ваша тактика?

1. брюшно-промежностная проктопластика

2. установление катетера Фолеа
3. колостома слева
4. наложение колостомии справа
5. резекция аганглионарной зоны, анастомоз конец в конец

3) Причина возникновения болезни Гиршпрунга?

1. врожденное недоразвитие мышечного слоя толстого кишечника
2. наличие складок слизистой толстой кишки
3. длинная сигмовидная кишка
4. изменение гистоструктуры интрамурального нервного аппарата дистального отдела толстой кишки
5. врожденная атония толстого кишечника

4) Основной рентгенодиагностический метод болезни Гиршпрунга?

1. экскреторная урография
2. ирригография, иригоскопия
3. обзорная рентгенография брюшной полости
4. фистулография
5. ретропневмоперитониум

5) При каком заболевании проводится исследование по Вангенстену?

1. пилоростеноз
2. долихосигма
3. атрезия со свищем
4. эктопия анального отверстия
5. атрезия прямой кишки и анального отверстия

6) У новорожденного острая форма болезни Гиршпрунга. Ваша тактика:

1. брюшно-промешностная проктопластика
2. провести операцию по Дюамелю-Баирову
3. наложение колостомы справа
4. консервативное лечение

## 5. бужирование кишечника

7) При полном незаращении желточного протока часто наблюдается осложнение:

1. перитонит
2. инвагинация
3. эвагинация
4. кишечная непроходимость
5. парез кишечника

8) При удвоении желудочно-кишечного тракта пассаж Ж. К. Т. информативной является:

1. при возникновении перитонита
2. при кистозной форме
3. при дивертикулярной форме
4. при возникновении перфорации
5. при кровотечении

9) Определите тактику лечения при высокой форме атрезии заднего прохода и прямой кишки у недоношенного ребенка:

1. радикальная операция
2. консервативное лечение
3. паллиативная, в последующем радикальная операция
4. физиотерапевтическое лечение
5. паллиативное оперативное лечение

10) Что является причиной болезни Гиргпрунга?

1. врожденное недоразвитие мышечных элементов толстой кишки
2. наличие складок слизистой оболочки в ее дистальном отделе
3. перегибы удлиненной сигмовидной кишки
4. врожденная атония толстой кишки
5. отсутствие ауэрбаховских и мейснеровских нервных узлов

11) Наиболее часто, какой отдел толстой кишки бывает аганглионарной при болезни Гиршпрунга

1. ампулярный отдел
2. промежностный отдел
3. начальный отдел толстой кишки
4. ректо-сигмовидный
5. селезеночный угол толстой кишки

12) Что не может быть причиной мегаколона

1. болезнь Гиршпрунга
2. гиповитаминоз витамина B1
3. аноректальные пороки развития
4. идиопатический мегаколон
5. выпадение прямой кишки

13) Тяжелая или острая форма болезни Гиршпрунга проявляется симптомами

1. высокой кишечной непроходимости
2. низкой кишечной непроходимости
3. острой дыхательной недостаточности
4. сердечно-сосудистой недостаточности
5. нейротоксикоза

14) Основным диагностическим методом исследования в постановке диагноза при болезни Гиршпрунга является

1. колоноскопия
2. ректороманоскопия
3. ирригография
4. обзорная рентгенография органов брюшной полости
5. электромиография

15) Выраженность клинической симптоматики болезни Гиршпрунга прямо пропорциональна

1. степени недоношенности больного
2. возрасту больного
3. длительности заболевания



4. длине зоны аганглиоза
5. степени расширения кишечника

16) Что можно выявить во время пальпации живота характерную для болезни Гиршпрунга?

1. болезненность по всему животу
2. болезненность по ходу толстого кишечника
3. болезненность в области пупка
4. "симптом глины"
5. определяется опухолевидное образование

17) Острая форма болезни Гиршпрунга, в каком возрасте проявляется?

1. с первых дней жизни ребенка
2. до месячного возраста
3. с третьей недели жизни
4. с шестимесячного возраста
5. с годовалого возраста

18) Острую форму болезни Гиршпрунга, с каким видом кишечной непроходимости надо дифференцировать?

1. с инвагинацией кишечника
2. с обтурационной кишечной непроходимостью
3. с острой высокой кишечной непроходимостью
4. с низкой кишечной непроходимостью
5. со странгуляционной кишечной непроходимостью

19) Причиной возникновения вторичного мегаколона:

1. геморрой
2. трещины заднепроходного отверстия
3. наличие парапроктита
4. полипы прямой кишки
5. врожденное или приобретенное рубцовое сужение прямой кишки

20) Операция не применяемая при болезни Гиршпрунга

1. по Соаве

2. по Свенсону
3. по Дюамелю
4. по Бенсон-Стоуну
5. по Ребейку

21) Что не наблюдается при атрезии 12-перстной кишки ниже фатерова соска

1. рвота с желчью
2. вздутие эпигастрии
3. рвота кровью
4. отсутствие рвоты
5. рвота без желчи

22) Клиническая картина атрезии кишечника

1. многократная рвота желчью, отсутствие мекония, вздутие живота

2. рвота желчью, кровянистый стул, вздутие живота

3. отсутствие рвоты, задержка мекония, западение эпигастрия

4. рвота створоженным молоком, скудный стул, вздутие живота в эпигастрии

5. однократная рвота, жидкий стул, западение живота

23) При каком пороке развития имеется отсутствие анального отверстия и выделения кала из преддверия влагалища:

1. атрезия заднего прохода и прямой кишки

2. вестибулярная эктопия анального отверстия

3. атрезия заднего прохода с ректовестибулярным свищем

4. атрезия заднего прохода с ректовагинальным свищом

5. атрезия прямой кишки

24) У ребенка в возрасте 2-х лет обнаружены выделения из пупочной ямки.

Причины могут быть пороки развития, кроме

1. фунгус

2. не заращение мочевого протока
3. дивертикул Меккеля
4. не заращение желточного протока
5. кишечный свищ

25) У мальчика в возрасте 3-х лет обнаружен полный свищ пупка. Выберите оперативную тактику

1. превентивная лапаротомия, ревизия брюшной полости, иссечение свища
2. иссечение свища, лапаротомия, ревизия брюшной полости
3. простое иссечение свища
4. диагностическая лапаротомия
5. крио воздействие при лапаротомии и ревизии

26) У ребенка в возрасте 1, 5 лет обнаружен полный свищ пупка. Ваша тактика:

1. наблюдение
2. прижигание ляписом
3. оперативное вмешательство
4. лейкопластырная наклейка
5. крио воздействие

27) Признак, характерный для больных с полным свищом урахуса

1. постоянное истечение мочи из пупочной ямки
2. выделение мочи из пупочной ямки, усиливающееся при мочеиспускании
3. сообщение между мочевым пузырем и пупочной ямкой, выявляемое при контрастировании свища
4. каудальное направление зонда при зондировании свищевого хода
5. все сказанное выше

28) Назовите причину экстренного хирургического лечения при полном свище желточного протока

1. инфицирование свищевого хода

2. эвагинация кишечника
3. потеря кишечного содержимого
4. возможное кишечное кровотечение
5. ничего из сказанного выше

29) Какая причина вызывает выделение мочи из пупка

1. экстрофия мочевого пузыря
2. полный свищ урахуса
3. эписпадия
4. клапан задней уретры
5. дивертикул мочевого пузыря

30) Когда происходит обратное развитие желточного протока в эмбриональном периоде

1. на первой неделе
2. к концу первого месяца
3. на 2-м месяце
4. на 5-м месяце
5. к моменту рождения

31) Когда происходит обратное развитие мочевого протока в эмбриональном периоде

1. к концу 1 месяца
2. на 2 месяце
3. на 3 месяце
4. на 4 месяце
5. на 5 месяце

32) Полные свищи пупка возникают, когда:

1. желточный и мочевой протоки облитерируются на всем протяжении
2. облитерация протоков происходит только в дистальном отделе
3. облитерация протоков происходит только в проксимальном отделе
4. облитерация протоков на всем протяжении отсутствует

5. облитерация протоков происходит с двух концов, а в середине отсутствует

33) Неполные свищи пупка возникают в следствии

1. облитерации протоков на всем протяжении
2. облитерации протоков только в дистальном отделе
3. облитерации протоков только в проксимальном отделе
4. облитерации протоков на всем протяжении
5. отсутствие облитерации протоков в среднем отделе

34) Наиболее ценным диагностическим методом, позволяющим точно установить диагноз полный свищ пупка, является

1. визуальный осмотр
2. фистулография
3. анализ крови, мочи и кала
4. обзорная Р-графия органов брюшной полости
5. ультразвуковое обследование

35) Основным методом лечения полных свищей пупка является

1. медикаментозное
2. введение йода в свищевой ход
3. операция
4. прижигание свищевого хода лучами лазера с последующим введением антибиотиков
5. криодеструкция свищевого хода

36) Оперативное лечение полных свищей пупка следует производить

1. сразу после рождения
2. после установления диагноза сразу
3. при наличии осложнений
4. в плановом порядке после 5-летнего возраста
5. по усмотрению родителей

37) Лечение оптимальное для неполных свищей пупка

1. медикаментозное
2. оперативное после установления диагноза
3. лазеротерапия
4. введение в свищевой ход прижигающих веществ
5. сначала консервативное, при отсутствии эффекта, оперативное иссечение свища

### **Ответы на тесты для самоконтроля**

1-5, 2-3, 3-4, 4-2, 5-5, 6-3, 7-3, 8-3, 9-3, 10-5, 11-4, 12-2, 13-2, 14-3, 15-4, 16-4, 17-2, 18-4, 19-5, 20-5, 21-4, 22-1, 23-3, 24-3, 25-2, 26-3, 27-1, 28-2, 29-2, 30-1, 31-5, 32-4, 33-2, 34-2, 35-3, 36-2, 37-5.

## **ГЛАВА 5. Врожденные пороки развития и аномалия развития почек и мочевыводящих путей (агенезия, аплазия, гипоплазия, аномалия развития положения, количества, структуры и взаимоотношения, гидронефроз, уретерогидронефроз) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития требующих хирургической коррекции.

### **Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;

- Выработка у слушателей умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;

- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;

- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;

- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведение занятия:** отделение детской урологии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

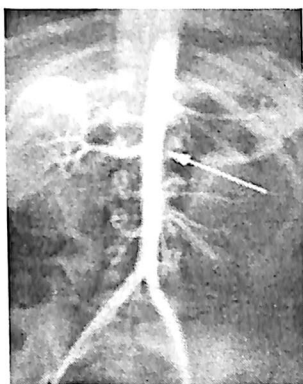
**Мониторинг и оценка:** устный контроль, контрольные вопросы,

выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

## АГЕНЕЗИЯ ПОЧКИ

Отсутствие закладки органа встречается с частотой 1 на 1000 новорожденных. Двусторонняя почечная агенезия отмечается в 4 раза реже односторонней и преимущественно у плодов мужского пола (в соотношении 3:1). Дети с агенезией обеих почек (аренией) нежизнеспособны и обычно рождаются мертвыми. Однако описаны казуистические наблюдения довольно длительного выживания. Это можно объяснить замечательной особенностью детского организма, когда другие органы выполняют функцию пораженного или полностью вышедшего из строя органа. При этом функция выделения осуществляется печенью, кишечником, кожей и легкими.



**Рис. 52** Ангиография почек. Агенезия левой почки

Агенезия почки обычно сочетается с отсутствием мочевого пузыря, дисплазией половых органов, нередко с легочной гипоплазией, менингоцеле и другими врожденными пороками.

**Клиника и диагностика.** Односторонняя почечная агенезия связана с отсутствием образования нефро бластемы с одной стороны. При этом, как правило, отсутствует соответствующий мочеточник, отмечается недоразвитие половины мочевого пузыря и нередко полового аппарата. Единственная почка обычно гипертрофирована и полностью обеспечивает выделительную функцию. В таких случаях аномалия протекает бессимптомно.



Подозрение на солидарную почку возникает при пальпации увеличенной безболезненной почки, однако диагноз можно поставить на основании углубленного рентгеноурологического исследования (экскреторная урография, цистоскопия, почечная ангиография) (рис. 52).

При урографии появление контраста на стороне агенезии отсутствует. Цистоскопия выявляет отсутствие соответствующего устья мочеточника и гемиатрофию моче пузыряного треугольника. Ангиография указывает на отсутствие почечной артерии.

### ДОБАВОЧНАЯ ПОЧКА

Добавочная почка – чрезвычайно редкая аномалия. К настоящему времени описано немногим более 100 наблюдений. Образование добавочной почки связывают с отпочкованием участка метанефрогенной бластемы, причем она чаще формируется, вблизи основной, располагаясь выше или ниже ее. Добавочная (третья) почка значительно меньше обычной, но имеет нормальное анатомическое строение. Кровь снабжается она отдельно за счет артерий, отходящих от аорты. Мочеточник обычно впадает в мочевой пузырь самостоятельным устьем, но может быть эктопирован или сообщаться с мочеточником основной почки. Описаны случаи слепого окончания мочеточника.

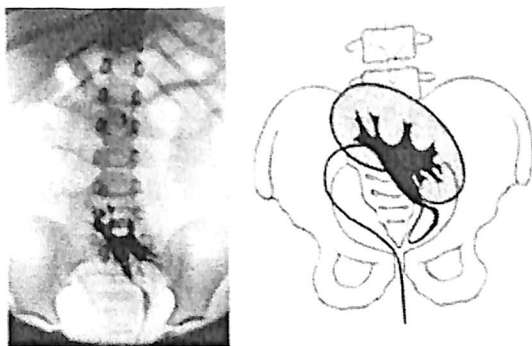
Добавочную почку следует отличать от верхнего сегмента удвоенной почки. Различие заключается в том, что при удвоении собирательная система нижнего сегмента почки представлена двумя большими чашечками, а верхнего – одной. Сегменты удвоенной почки находятся в интимной близости и образуют неразрывный контур паренхимы. В случае же добавочной почки ее паренхима отдалена от основной почки, а коллекторная система содержит три чашечки, как и основная, только в миниатюре.

**Клиника и диагностика.** Клиническое значение добавочная почка приобретет лишь при эктопии устья мочеточника или ее поражении вследствие воспалительного, опухолевого или другого патологического процесса.

Диагноз можно поставить на основании данных экскреторной урографии, ретроградной пиелографии, аортографии.

Лечение при заболевании добавочной почки обычно заключается в нефрэктомии ввиду малой функциональной ценности.

**Дистопия почек.** Под этим названием понимают необычное расположение почек в связи с нарушением в эмбриогенезе процесса их восхождения. Частота аномалии в среднем 1:800. дистопия почки чаще наблюдается у лиц мужского пола.

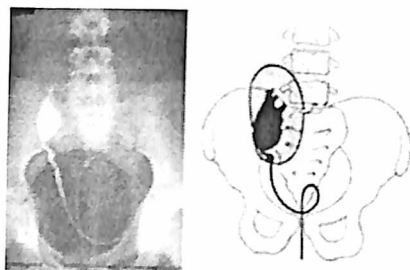


**Рис. 53** Экскреторная урография. Тазовая дистопия левой почки

Поскольку процессы восхождения и ротации взаимосвязаны, дистопированная почка повернута кнаружи, при этом, чем ниже дистопия, тем вентральнее расположена почечная лоханка. Дистопированная почка нередко имеет рассыпной тип кровоснабжения, сосуды ее короткие и ограничивают смещаемость почки.

Функциональное состояние дистопированной почки обычно снижено. Почка, как правило, имеет дольчатое строение. Форма ее может быть самой разнообразной — овальной, грушевидной, уплощенной и неправильной.

Различают высокую дистопию, низкую и перекрестную.



**Рис. 54 Ретроградная пиелография. Тазовая дистопия правой почки**

К **высокой дистопии** относится *внутригрудная почка*. Это очень редкая аномалия. К настоящему времени в мировой литературе количество ее описаний не превышает 90. При *внутри грудной дистопии* почка обычно входит в состав диафрагмальной грыжи. Мочеточник удлиннен, впадает в мочевой пузырь.

Разновидностями **низкой дистопии** являются поясничная, подвздошная и тазовая.

При *поясничной дистопии* несколько повернутая кпереди лоханка находится на уровне IV поясничного позвонка. Почечная артерия отходит обычно выше бифуркации аорты. Почка смещается ограниченно.

Подвздошная дистопия характеризуется более выраженной ротацией лоханки кпереди и расположением ее на уровне Lv – SI. По сравнению с пояснично-дистопированной почкой отмечается ее смещение медиальное. Почечные артерии, как правило, множественные, отходят от общей подвздошной артерии или аорты в месте бифуркации. Подвижности почки при изменении положения тела практически нет.

*Тазовая почка* располагается по средней линии под бифуркацией аорты, позади и несколько выше мочевого пузыря. Может иметь самую причудливую форму. Как правило, гипоплазирована в той или иной степени. Сосуды почки обычно рассыпного типа, являются ветвями общей подвздошной или различных тазовых артерий.

Возможно сочетание тазовой дистопии с поясничной или подвздошной дистопией контралатеральной почки.

**Перекрестная дистопия** характеризуется смещением почки контралатерально. При этом, как правило, обе почки срастаются, образуя S- или I- образную почку. Сосуды, питающие почки, отходят ниже обычно с ипси – или контралатеральной стороны. Частота перекрестной дистопии почки 1:10 000 – 1:12 000.

Описана двусторонняя перекрестная дистопия, которая встречается исключительно редко.

**Клиника и диагностика.** При дистопии почки клиническая картина обусловлена аномальным расположением органа. Ведущим симптомом является боль, возникающая при перемене положения тела, физическом напряжении, метеоризме.

При перекрестной дистопии боль обычно локализуется в подвздошной области и иррадирует в паховую область противоположной стороны. Поскольку дистопированная почка поражается патологическим процессом (гидронефротическая трансформация, калькулез, пиелонефрит) значительно чаще, чем обычно расположенная, нередко присоединяются симптомы указанных заболеваний. Внутригрудная дистопия клиническими проявлениями и данными обзорной рентгенографии может симулировать опухоль средостения.

При поясничной и подвздошной дистопии почка пальпируется в виде слабо болезненного малоподвижного образования.

Выявляют дистопию обычно при экскреторной урографии, а в случае резкого снижения функции почки – при ретроградной пиелографии (рис. 53, 54). Отмечают характерные признаки дистопии: ротацию и необычную локализацию почки с ограниченной подвижностью.

Нередко возникают трудности в дифференциальной диагностике поясничной и подвздошной дистопии и нефроптоза, особенно в случаях так называемого фиксированного нефроптоза, который. Как и дистопированная почка, харак-

теризуется низкой локализацией и малой смещаемостью почки. Однако на урограммах при фиксированном нефроптозе можно отметить медиальное расположение лоханки и извитый длинный мочеточник (рис. 55). Иногда разграничить это состояние помогает лишь почечная ангиография, выявляющая короткую сосудистую ножку при дистопии и удлиненную – при нефроптозе.



**Рис. 55 Экскреторная урография. Перекрестная дистопия почек**

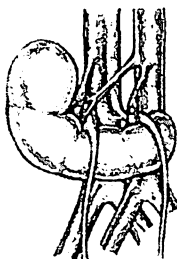
**Лечение.** Отношение к дистопии почки максимально консервативное. Операцию обычно производят при дистопии, осложненной гидронефрозом или калькулезом. В случаях гибели дистопированной почки выполняют нефрэктомию. Оперативное перемещение почки крайне сложно из-за рассыпного типа кровоснабжения и малого калибра сосудов.

### **Подковообразная почка**

Сращение почек составляет около 13% всех почечных аномалий. Различают симметричные и асимметричные формы сращения. К первым относят подкова и галетообразную, ко вторым – S-, L- и I- образные почки.

При подковообразной аномалии развития почки срастаются одноименными концами, почечная паренхима имеет вид подковы. Возникновение аномалии связано с нарушением процесса восхождения и ротации почек. Подковообразная почка

расположена ниже, чем обычно, лоханки сросшихся почек направлены кпереди или латерально. Кровоснабжение, как правило, осуществляется множественными артериями, отходящими от брюшной аорты или ее ветвей (рис. 56).



**Рис. 56 Подковообразная почка**

Чаще (в 98% случаев) почки срастаются нижними концами. На месте соединения почек имеется перешеек, представленный соединительной тканью или полноценной почечной паренхимой, нередко имеющей обособленное кровообращение. Перешеек находится впереди брюшной аорты и нижней поллой вены, но может располагаться между ними или позади них.

Аномалия встречается у новорожденных с частотой 1:400 – 1:500, причем у мальчиков в 2, 5 раза чаще, чем у девочек.

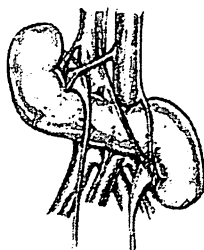
Подковообразная почка нередко сочетается с другими аномалиями и пороками развития. Дистопированное расположение, слабая подвижность, аномальное отхождение мочеточников и другие факторы способствуют тому, что подковообразная почка легко подвергается травматическим воздействиям.

**Клиника и диагностика.** Основным клиническим признаком подковообразной почки является симптом Ровзинга, который заключается в возникновении боли при разгибании туловища. Появление болевого приступа связано со сдавлением сосудов и аортального сплетения перешейком почки. Нередко боль имеет неопределенный характер и сопровождается диспептическими явлениями.

Подковообразную почку можно определить при глубокой пальпации живота в виде плотного малоподвижного образования. Рентгенологически при хорошей подготовке кишечника почка выглядит в виде подковы, обращенной выпуклостью вниз или вверх. Наиболее четко контуры почки выявляются при ангиографии в фазе нефрограммы.

**Лечение.** Операцию при подковообразной почке обычно производят лишь при развитии осложнений. С целью выявления характера кровоснабжения перед операцией целесообразно выполнить почечную ангиографию.

**Галетообразная почка.** Плоскоовальное образование, расположенное на уровне промотория или ниже. Формируется в результате сращения двух почек обоими концами еще до начала их ротации. Кровоснабжение галетообразной почки осуществляется множественными сосудами, отходящими от бифуркации аорты и беспорядочно пронизывающими почечную паренхиму. Лоханки располагаются кпереди, мочеточники укорочены. Аномалия встречается с частотой 1:26 000.



**Рис. 57 Галетообразная почка**

**Диагностика** основывается на данных пальпации брюшной стенки и ректального пальцевого исследования, а также на результатах экскреторной урографии и почечной ангиографии (рис. 57).

### **АСИММЕТРИЧНЫЕ ФОРМЫ СРАЩЕНИЯ**

Такие формы составляют 4% всех почечных аномалий. Они характеризуются соединением почек противоположными

концами. В случае S-, L- образной почки продольные оси сросшихся почек параллельны, а оси почек, образующих L-образную почку, перпендикулярны друг к другу. Лоханки S-образной почки обращены в противоположные стороны.

L-образная почка возникает в результате дистопии одной почки, чаще правой, в противоположную сторону. При этом почки срастаются, образуя единый столб почечной паренхимы с лоханками, расположенными медиальное.

Сращенные эктопические почки могут сдавливать соседние органы и крупные сосуды, вызывая перемежающую ишемию и возникновение болей.

**Диагностика.** Аномалии выявляют при экскреторной урографии и сканировании почек. В случае необходимости выполнения операции показано проведение почечной ангиографии. Оперативные вмешательства на сращенных почках технически трудны из-за сложности кровоснабжения.

#### **Аплазия почки**

Под аплазией почки следует понимать тяжелую степень недоразвития ее паренхимы, нередко сочетающуюся с отсутствием мочеточника. Порок формируется в раннем эмбриональном периоде, до образования нефронов. Различают две формы аплазии почек – большую и малую. При первой форме почка представлена комочком фибролипоматозной ткани и небольшими кистами. Нефроны не определяются, отсутствует изо латерального мочеточника. Вторая форма аплазии характеризуется наличием фиброкистозной массы с небольшим количеством функционирующих нефронов. Мочеточник истончен, имеет устье, но нередко не доходит до почечной паренхимы, заканчиваясь слепо. Аплазированная почка не имеет лоханки и сформированной почечной ножки. Частота аномалии колеблется от 1:700 до 1:500. у мальчиков она встречается чаще, чем у девочек.

**Клиника и диагностика.** Обычно аплазированная почка клинически ничем не проявляется и диагностируется при заболеваниях контралатеральной почки. Некоторые больные предъявляют жалобы на боли в боку или животе, что связано со



сдавлением нервных окончаний разрастающейся фиброзной тканью или увеличивающимися кистами.

Выявление аплазии почки основывается на данных рентгенологических и инструментальных методов исследования. На обзорной рентгенограмме в редких случаях на месте аплазированной почки обнаруживаются кисты с обызвествленными стенками. На фоне воздуха, введенного забрюшинно, аплазированная почка при хорошей подготовке кишечника просматривается на томограммах в виде небольшого комочка.

При аортографии идущие к аплазированной почке артерии не выявляются.

Аплазию следует дифференцировать от нефункционирующей почки, агенезии и гипоплазии почки. Отличить почку, утратившую функцию в результате пиелонефрита, калькулеза, туберкулеза или другого процесса, позволяют ретроградная пиелография и аортография (рис. 58).

Агенезия характеризуется отсутствием закладки почечной паренхимы. При этом, как правило, не развивается ипсилатеральный (с той же стороны) мочеполовой аппарат: мочеточник отсутствует либо представлен фиброзным тяжем или заканчивается слепо имеется гемиатрофия моче пузыряного треугольника, яичко отсутствует, или не опущено. Дифференциальной диагностике помогает цистоскопия, выявляющая при аплазии почки в половине случаев устье соответствующего мочеточника.



**Рис. 58 Экскреторная урография. Аплазия правой почки**

Гипоплазированную почку отличают от аплазии наличие функционирующей паренхимы, мочеточника, проходимого на всем протяжении, и визуализация сосудистой ножки при аортографии.

**Лечение.** Необходимость лечебных мероприятий при аплазии почки возникает в трех случаях: 1) при резко выраженной боли в области почки; 2) при развитии нефрогенной гипертензии; 3) при рефлюксе в гипоплазированный мочеточник. Лечение заключается в выполнении уретеронефрэктомии (удаление почки и мочеточника).

### **Гипоплазия почек**

Это врождение уменьшение почки, связанное в основном с нарушением развития метанефрогенной бластемы в результате недостаточного кровоснабжения. Аномалия встречается примерно с такой же частотой, что и аплазия почки.

Гипоплазированная почка макроскопически представляет собой нормально сформированный орган в миниатюре. На разрезе ее хорошо определяют корковый и мозговой слои. Однако гистологическое исследование выявляет изменения, позволяющие выделить приформы гипоплазии:

- Простая гипоплазия;
- Гипоплазия с олигонефронией;
- Гипоплазия с дисплазией.

Простая форма гипоплазии характеризуется лишь уменьшением числа чашечек и нефронов. При второй форме уменьшение количества клубочков сочетается с увеличением их диаметра, фиброзом интерстициальной ткани, расширением канальцев. Гипоплазия с дисплазией проявляется развитием соединительнотканых или мышечных муфт вокруг первичных канальцев. Имеются клубочковые или канальцевые кисты, а также включения лимфоидной, хрящевой и костной ткани. Эта форма гипоплазии в отличие от двух первых нередко сопровождается аномалиями мочевыводящих путей.

**Клиника и диагностика.** Односторонняя гипоплазия может ничем не проявляться всю жизнь, однако отмечено, что

гипоплазированная почка нередко поражается пиелонефритом и зачастую служит источником развития нефрогенной гипертензии.

Двусторонняя гипоплазия почек проявляется рано – в первые годы и даже недели жизни ребенка. Дети отстают в росте и развитии. Нередко наблюдаются бледность, рвота, понос, повышение температуры тела, признаки рахита. Отмечается выраженное снижение концентрационной функции почек. Однако данные биохимических исследований крови еще длительное время остаются нормальными. Артериальное давление также обычно нормальное и повышается лишь при развитии уремии. Заболевание нередко осложняется тяжело протекающим пиелонефритом. Большинство детей с выраженной двусторонней гипоплазией почек погибают от уремии в первые годы жизни.

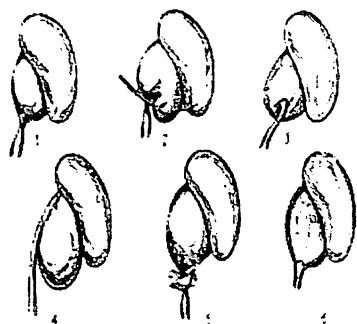
**Лечение.** В случаях односторонней гипоплазии, осложненной пиелонефритом и гипертензией, лечение обычно сводится к нефрэктомии.

При двусторонней гипоплазии почек, осложненной тяжелой почечной недостаточностью, спасти больного может только двусторонняя нефрэктомия с последующей трансплантацией почки.

### **ГИДРОНЕФРОЗ**

Гидронефроз – прогрессирующее расширение лоханки и чашечек, возникающее вследствие нарушения оттока мочи в области лоханочно-мочеточникового сегмента.

Причины, вызывающие гидронефроз, могут быть анатомическими, в число которых входят стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента, эмбриональные тяжи и спайки, фиксированный перегиб мочеточника, высокое отхождение мочеточника, нижнеполюсной сосуд, пережимающий лоханочно-мочеточниковый сегмент, клапан мочеточника, и функциональными, обусловленными дисплазией мышц и нервных элементов стенки сегмента и нарушением проходимости перистальтической волны в нем.



**Рис. 59 Причины возникновения врожденного гидронефроза**

Наиболее частой причиной гидронефроза в детском возрасте является стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента. Возникновение его связано с нарушением процесса реканализации мочеточника в эмбриогенезе. Следствием антенатального воспаления являются эмбриональные тяжи и спайки, сдавливающие его извне или вызывающие фиксированный перегиб. У части больных затруднение опорожнения лоханки связано с добавочными (аберрантными) нижнеполюсными сосудами, постоянная пульсация которых может приводить к склеротическим изменениям в стенке мочеточника и нарушению его проходимости. Высокое отхождение мочеточника является следствием врожденной аномалии и приводит к преимущественному расширению нижней части лоханки. Одной из причин гидронефроза являются клапаны мочеточника, локализующиеся в области лоханочно-мочеточникового сегмента и либо представляющие собой складку слизистой оболочки, либо в их состав входят все слои мочеточника (рис. 59).

Интересен факт, что даже при выраженном блоке почка длительное время остается работоспособной. Спасают почку пиелоренальные рефлюксы. Повышение давления в лоханке приводит к поступлению мочи из лоханки в каналцы. При выраженной обструкции мочеточника возможен разрыв форникальных зон, при этом моча проникает в

интерстициальное пространство, откуда уносится по венозным и лимфатическим сосудам. Но вместе с тем пиелоренальные рефлюксы приводят к ухудшению кровоснабжения паренхимы и приводят к замещению ее рубцовой тканью.

Стаз мочи и ишемия органа способствуют присоединению такого грозного осложнения гидронефроза, как пиелонефрит, встречающийся у 87% больных.

**Клиника и диагностика.** Основными клиническими проявлениями гидронефроза являются болевой синдром, изменения в анализах мочи и симптом пальпируемой опухоли в животе. Болевой синдром отмечается у 80% больных. Боли носят разнообразный характер – от ноющих тупых до приступов почечной колики. Частота и интенсивность боли связаны с присоединением пиелонефрита и /или растяжением почечной капсулы на фоне резкого нарушения оттока мочи. Боль обычно локализуется в области пупка, лишь дети старшего возраста жалуются на боль в поясничной области. Изменения в анализах мочи характеризуются лейкоцитурией и бактериурией либо гематурией.

Нередко трудности возникают при дифференциальной диагностике гидронефроза и гидрокаликоза, характеризующегося стойким расширением чашечек при нормальных размерах лоханки и хорошей проходимости лоханочно-мочеточникового сегмента. Заболевание является результатом медуллярной дисплазии, сопровождается недоразвитием и истончением мозгового вещества почки. Диагностике помогают экскреторная урография с выполнением отсроченных снимков и ангиографическое исследование (рис. 60). При мегакаликозе почечные артерии сохраняют сегментарное строение, диаметр основанных стволов обычный, отмечается обеднение и истончение сосудистого рисунка в участках расположения чашечек.

Лечение гидронефроза только оперативное. Показания кооперации устанавливаются после подтверждения диагноза. Объем оперативного вмешательства определяется степенью сохранности почечной функции. Если функция почки снижена

незначительно, выполняют реконструктивно-пластическую операцию – резекцию измененного лоханочно-мочеточникового сегмента с последующей пиелоуретеростомией (операция Хайнеса-Андерсена – Кучеры). В случае значительного снижения почечной функции можно прибегнуть к предварительной деривации мочи с помощью нефростомии. При последующем улучшении почечной функции, выявляемой с помощью радионуклидного исследования, возможно выполнение реконструктивной операции. Если изменения функции почки необратимы, встает вопрос о нефрэктомии.



**Рис. 60 Экскреторная урограмма гидрокаликоз левой почки**

Послеоперационный прогноз заболевания во многом зависит от степени сохранности функции почки и активности пиелонефритического процесса. Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими оперативное вмешательство по поводу гидронефроза, осуществляется совместно урологом и нефрологом. Контрольное рентгенологическое исследование выполняют с интервалом 6-12 мес. Хорошая проходимость лоханочно-мочеточникового сегмента и отсутствие обострений пиелонефрита в течение 5 лет позволяют снять ребенка с учета.

### **МЕГАУРЕТЕР**

Мегауретер (мегадолихоуретер, гидроуретер, уретерогидронефроз) – значительное расширение мочеточника, вызванное механической обструкцией, пузырно-мочеточниковым рефлюксом или гипотонией его стенок. В зависимости от причины



развития различают мегауретер обструктивный, рефлюксирующий и ахалазию мочеточника.

**Обструктивный мегауретер** развивается на фоне стеноза в области устья мочеточника или уретероцеле. Нарушение опорожнения мочеточника ведет к его значительному расширению и извитости (мегадолихоуретер), дилатации коллекторной системы почки, быстрому возникновению уретрита и пиелонефрита. При двустороннем процессе довольно рано развивается хроническая почечная недостаточность.

**Рефлюксирующий мегауретер** протекает не столь тяжело, однако рефлюкс, являясь динамической обструкцией, с течением времени вызывает развитие рефлюкс-нефропатии, замедление роста почки, склеротические изменения почечной паренхимы. Присоединяющийся пиелонефрит ускоряет процесс рубцевания почки.

**Ахалазия мочеточника** характеризуется локальным расширением мочеточника, ограничиваясь дистальным или реже средним цистоидом, без дилатации лоханки и чашечек. Ее причиной служит незрелость нервно-мышечных структур стенки мочеточника, имеющих тенденцию к созреванию (матурации), что может привести к самоизлечению.

**Клиника и диагностика.** Проявления мегауретера обусловлены течением хронического пиелонефрита. Родители отмечают слабость, бледность, отставание ребенка в росте, необъяснимые подъемы температуры. Моча временами мутная, в анализах – лейкоцитурия, бактериурия, иногда эритроцитурия. При обострениях сопутствующего цистита появляются учащение и болезненность мочеиспускания.

При цистоскопии нередко отмечаются признаки хронического цистита, сужение или, наоборот, зияние устьев мочеточников, их латеральное смещение и деформация.

При радионуклидном исследовании определяется снижение накопления и выведения радиофармпрепарата паренхимой и собирательной системой почки.

Лечение представляет трудную задачу в связи с тяжелыми первичными и вторичными изменениями. При очень большом

расширении и извитости мочеточников для их разгрузки накладывают нефростому, а спустя 3-6 мес производят резекцию терминального отдела мочеточника с реимплантацией в мочевой пузырь по антирефлюксной методике. Однако у 1/3 больных, особенно при двустороннем мегауретере, не удается наладить удовлетворительный пассаж мочи, и многие из них становятся кандидатами для трансплантации почки.

Немного лучше прогноз у детей с ахалазией мочеточника. Если у них развивается пиелонефрит, то он, как правило, протекает доброкачественно, и оперативного вмешательства не требуется. Со временем дилатация мочеточника уменьшается и может наступить спонтанное выздоровление.

Вооружить врача общей практики знаниями, обучить стандартным умениям в указанной профессиональной сфере, научить навыкам работы с пациентом, его родными и близкими обучить рациональной тактике при решении медицинских и социальных проблем можно лишь нетрадиционным, активным, проблемным обучением, выбирая адекватные целям и задачам методики. С этой целью предлагается проводить деловые игры, решение ситуационных задач.

1. Курация больных по теме – 15 минут
2. Участие в перевязочной и в операционной – 20 минут;
3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ**

### **Пункция мочевого пузыря**

#### **Показания:**

- острая задержка мочи, при невозможности пройти в мочевой пузырь катетером (аномалия развития уретры у новорожденных, травма уретры).

#### **Подготовка:**

1. Путём перкуссии убедитесь о переполненности мочевого пузыря;
2. Расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

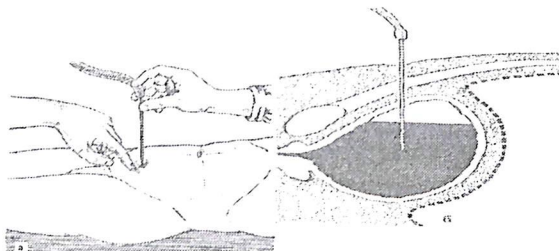


### **Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. Перевязочная или манипуляционная комната;
2. Операционный или перевязочный стол;
3. Одноразовый шприц (5, 0мл) с иглой;
4. Спирт;
5. Спиртовой раствор йода 2%;
6. Пинцет;
7. Стерильные шарики и салфетки;
8. Полоска медицинского липкого пластыря;
9. Лоток.

### **Техника выполнения (соблюдаются правила асептики):**

1. Положение больного на спине;
2. Надлобковую область обрабатывают йодом, затем спиртом;
3. Находят точку прокола по средней линии на 0, 5 – 1 см выше симфиза;
4. Держа иглу строго перпендикулярно к пунктируемой поверхности, производят прокол до получения характерного ощущения провала;
5. Под струю выделяемой мочи подставляют лоток;
6. Когда моча начинает выделяться каплями, слегка надавливают на надлобковую область (при этом достигается максимально полное опорожнение мочевого пузыря);
7. Герметично закрыть тупой конец иглы и извлечь её;
8. Место прокола смазывают йодной настойкой и заклеивают полоской липкого пластыря.



а) техника вкола иглы. б) схема пункции.

**Рис. 61 Техника выполнения пункции мочевого пузыря**

## **КАТЕТЕРИЗАЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ МЯГКИМ КАТЕТЕРОМ**

### **Показания:**

1. Острая задержка мочи.
2. Необходимость проверки проходимости уретры.
3. Взятие мочи для анализа.
4. Промывание мочевого пузыря.
5. Введение в мочевой пузырь лекарственных веществ.

### **Подготовка:**

- расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

### **Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. перевязочная или манипуляционная комната.
2. Операционный или перевязочный стол.
3. Стерильный мягкий мочевой катетер соответствующего диаметра (для детей наиболее употребительны катетеры №10-14).

4. Раствор фурацилина 1:5000.
5. Лоток.
6. Стерильные шарики и салфетки.
7. Вазелиновое масло.
8. Пинцет.

**Техника выполнения катетеризации (соблюдаются правила асептики):**

1. Положение больного на спине с несколько приподнятой головой, ноги слегка согнуты в тазобедренных и коленных суставах, отведены и повернуты наружу.
2. Встать слева от больного, спиной к его спине.
3. Отверстие мочеиспускательного канала обмывают раствором фурацилина.
4. Проверить проходимость катетера раствором фурацилина.
5. Смазать конец катетера вазелиновым маслом.
6. Между бедрами ставят лоток.
7. Головку полового члена удерживают левой рукой.

8. С помощью пинцета осторожно продвигают катетер, пока не появится моча.

9. Направить струю мочи в лоток.

10. После опорожнения мочевого пузыря осторожно извлечь катетер.

## **КАТЕТЕРИЗАЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ТВЕРДЫМ (МЕТАЛЛИЧЕСКИМ) КАТЕТЕРОМ**

### **Показания:**

1. Острая задержка мочи.
2. Невозможность провести мягкий катетер.
2. Необходимость проверки проходимости уретры.
4. Взятие мочи для анализа.
5. Промывание мочевого пузыря.
6. Введение в мочевой пузырь лекарственных веществ.

### **Подготовка:**

- расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

### **Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. перевязочная или манипуляционная комната.
2. Операционный или перевязочный стол.
3. Стерильный твердый (металлический) мочевой катетер соответствующего диаметра (для детей наиболее употребительны катетеры №10-14).
4. Раствор фурацилина 1:5000.
5. Лоток.
6. Стерильные шарики и салфетки.
7. Вазелиновое масло.
8. Пинцет.

### **Техника выполнения катетеризации (соблюдаются правила асептики):**

1. Положение больного на спине с несколько приподнятой головой, ноги слегка согнуты в тазобедренных и коленных суставах, отведены и повернуты кнаружи.

2. Встать слева от больного, спиной к его спине.

3. Проверить проходимость катетера раствором фурацилина.

4. Отверстие мочеиспускательного канала обмывают раствором фурацилина.

5. Смазать конец катетера вазелиновым маслом.

6. Взять катетер в правую руку.

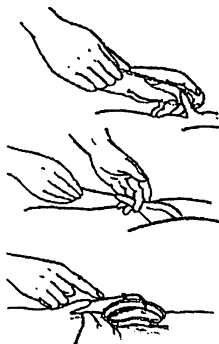
7. Расположив катетер параллельно пупартовой связке, вводят его клюв в наружное отверстие уретры, надвигают головку полового члена на катетер, пока клюв не окажется у нижнего края симфиза (катетер продвигают без малейшего насилия!).

8. Определив левой рукой положение клюва со стороны промежности, направляют его в угол между лонными костями.

9. Правой рукой переводят катетер книзу, описывая им в сагиттальной плоскости дугу 180°, клюв при этом проскальзывает через перепончатую часть уретры в мочевой пузырь.

10. Направить струю мочи в лоток.

11. Извлечь катетер, производя приёмы, указанные в 7-9 пунктах в обратном порядке.



**Рис. 62 Техника катетеризации мочевого пузыря  
металлическим катетером**

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут  
(12. 30-14. 05):**

1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;
2. УММ- 45 минут

## УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ

### Приложение 1

#### Правила работы в группах

Член каждой группы

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценке группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

6. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия:анурия, дизурия, ишурия, пальпируемая опухоль, боль.

### Приложение 2

#### Задания для групп

1. Укажите 6 причин врожденного гидронефроза? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «анурия» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

2. Клинические признаки врожденного гидронефроза. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «ишурия» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

3. Укажите клинические признаки гипоплазии почки. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «боль» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

4. Какой метод оперативного вмешательства применяется при врожденном гидронефрозе?. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову “habitus” и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Врожденного короткого пищевода.

5. Укажите основные симптомы врожденного гидронефроза? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «пальпируемая опухоль» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю “+”, не знаю“-”	узнал “+”, не смог узнать “-”
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Йодолипол, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		

Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		
Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

**Таблица Инсерт**

Понятия	V	+	-	?
Врожденные пороки развития и аномалия развития почек и мочевыводящий путей (агенезия, аплазия, гипоплазия, аномалия развития, положения, количества, структуры и взаимоотношения, гидронефроз.				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где: V –соответствует имеющимся знаниям (информации)

о...

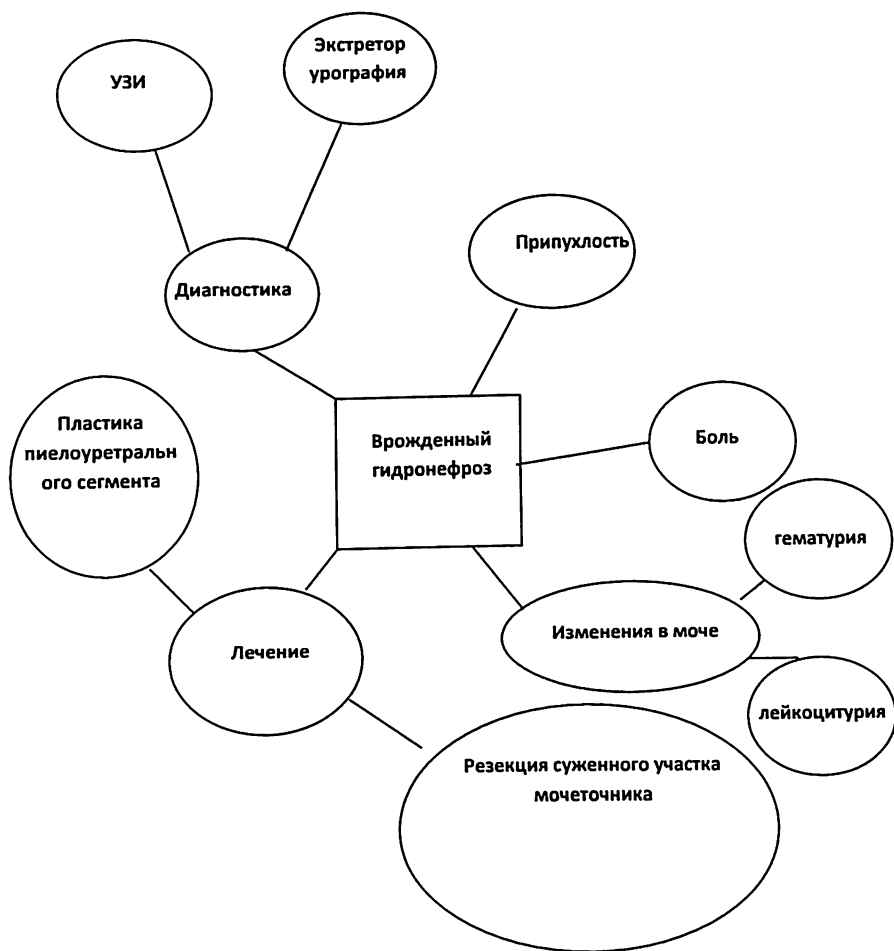
- противоречит имеющимся знаниям о...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

**КЛАСТЕР (Пучок, связка)**

Способ составления карты информации – сбора идей вокруг какого-либо основного фактора для фокусирования и определения смысла всей конструкции



Примечание: смотреть 2-приложение



## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»

Это целая цепочка рассуждений по выявлению исходной причины проблемы.



Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт

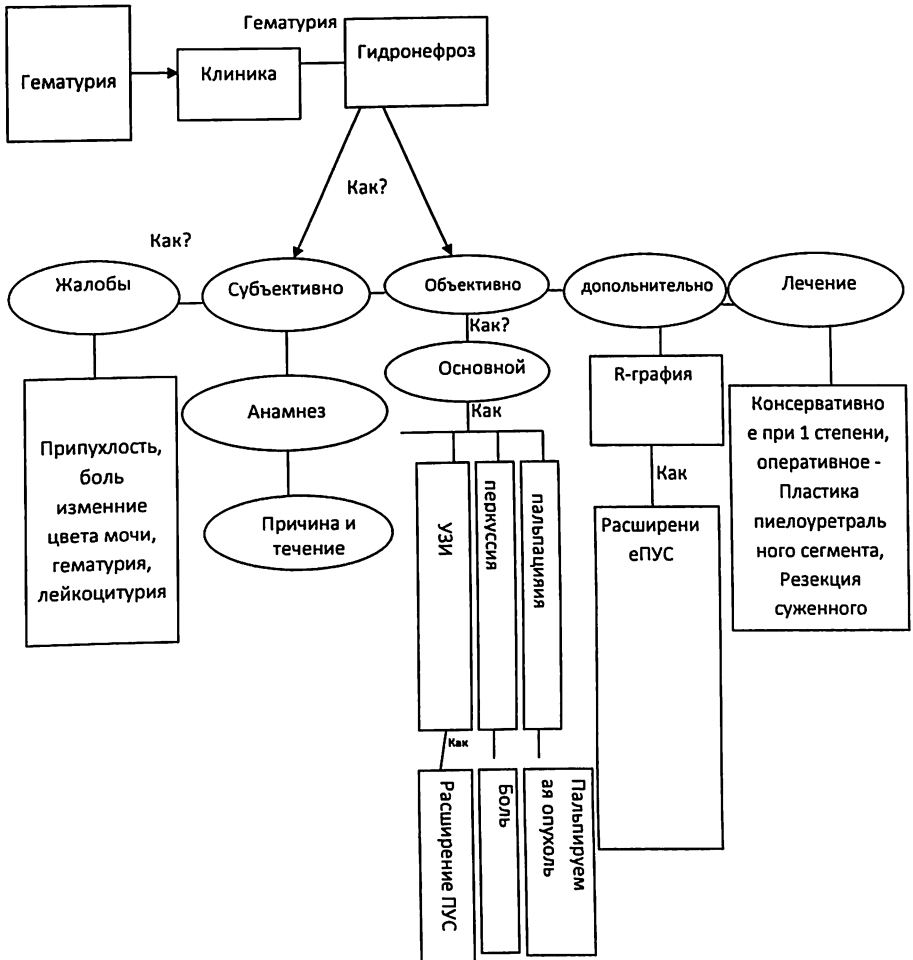


Примечание: смотреть 2-приложение

## ПРАВИЛА ПОСТРОЕНИЯ ДИАГРАММЫ «КАК?»

При решении проблемы в большинстве случаев вам не нужно задумываться о том, «Что делать?». Проблема обычно заключается в том, что «Как это сделать?». «Как?» - основной вопрос, который возникает при ее решении.

Последовательная постановка вопросов «как?» позволяет исследовать не только все имеющиеся возможности решения проблемы, но и способы их осуществления;



Примечание: смотреть 2-приложение

### Вопросы интерактивных игр:

1. С какими врожденными пороками обычно сочетается агенезия почки?

Отв. Отсутствие мочевого пузыря, дисплазии половых органов, легочная гипоплазия, менингоцеле.

2. Укажите 3 вида дистопии почек.

Отв. Высокая, низкая и перекрестная.

3. Опишите разновидности низкой дистопии почек.

Отв. Поясничная, подвздошная и тазовая.

4. Основной метод диагностики гидронефроза:

Отв. экскреторная урография.

5. Какие различают аномалии взаимоотношения почек?

Отв. Симметричные (подковообразная и галетообразная) и асимметричные 6. Укажите 2 формы аплазии почки.

Отв. Большая и малая формы.

7. Опишите 3 гистологические формы гипоплазии.

Отв. Простая гипоплазия, гипоплазия с олигонефронией, гипоплазия с дисплазией.

8. Что такое врожденный гидронефроз?

Отв. Прогрессирующее расширение лоханки и чашечек, возникающее вследствие нарушения оттока мочи в области лоханочное - мочеточникового сегмента.

9. Укажите 6 причин возникновения врожденного гидронефроза.

Отв. Стеноз лоханочное – мочеточникового сегмента, фиксированный перегиб мочеточника, клапан мочеточника, высокое отхождение мочеточника, эмбриональные тяжи и спайки, аберрантный сосуд.

10. Наиболее частой причиной врожденного гидронефроза является....

Отв. Стеноз лоханочное – мочеточникового сегмента.

### ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Покажите вид оптимальной операции при гидронефрозе, который развивается при лечении аберрантного кровеносного сосуда?

1. Связывать кровеносные сосуды
2. Резать нижние части почки
3. Транспозиция aberrантного кровеносного сосуда
4. Антивенозная пиелоуретеремия
5. Операция Фолея

2. При каком расположении камня наиболее часто осложняется апастомозным нефритом?

1. Высоких чашечек
2. Лоханки
3. Мочеточника
4. Мочевого пузыря
5. Мочевого канала

3. Какая хорошая корригирующая операция считается при гидронефрезе.

1. операция Фолея
2. операция Бенина
3. операция Кучера
4. резать дополнительные кровеносные сосуды
5. уретеролизис.

4. Какой метод исследования считается самым информативным при травмировании уретры.

1. экскреторная урография
2. восходящая уретрография
3. цистоскопия
4. урофлоуметрия
5. цистография.

5. При каком состоянии требуется проводить срочную цистоскопию.

1. макрогематурия
2. почечные камни
3. анурия
4. острая задержка мочи
5. гипертонический криз

6. При каком заболевании цветочная проба имеет большое значение для диф. диагноза

1. нейрогенный мочевой пузырь
2. энурез
3. эктопия прилегающего места уретры
4. тотальная эписпадия
5. задний клапан уретры.

7. При пузырно-мочевом рефлюксе моча куда проходит.

1. из мочеточника в мочевой пузырь
2. из мочевого пузыря в мочеточник
3. из мочевого пузыря в мочеточниковый канал
4. наполнение мочеточника мочой
5. наполнение мочи в мочевом пузыре и мочеточнике.

8. Пузырно-мочеточном рефлюксе какие основные клинические признаки

1. часами задержка мочи
2. частые болевые мочеиспускания
3. без причинного повышения температуры тела, изменение цвета мочи и боль в боковой стороне.
4. повышение температуры тела, анемия
5. моча с кровью

9. Какой основной метод исследования при пузырно-мочеточном рефлюксе.

1. обзорная урография
2. экскреторная урография
3. уретрография
4. цистография
5. цистоскопия

10. При пузырно-мочеточном рефлюксе показанием для операции считается.

1. рефлюкс I-степени
2. рефлюкс II-степени
3. рефлюкс III-степени

4. уретерогидронефроз
5. пионефроз

11. При результате исследования в левой почке обнаружили камень и полное отсутствие в той же почке функций. Какой метод лечения считается правильным:

1. консервативная
2. нефроэктомия
3. нефроуретерэктомия
4. нефролитотомия
5. пиелолитотомия

12. У больного с гидронефрозом III степени очень тяжелое состояние, почки увеличены, функция понижена, ваша лечебная тактика.

1. нефроэктомия
2. нефроуретерэктомия
3. операция Андерсена-Кучера
4. наложить нефростомы
5. консервативное лечение

13. Во время ультразвукового исследования урологического больного, что мы не можем определить?

1. наличие или отсутствие почек
2. размер почек
3. наличие камней или опухоли в почке
4. нарушение пассажа в сборовой системе мочи
5. функцию почек

14. Во время экскреторной урографии качество R - графии зависит от:

1. возраста ребёнка
2. функции почек
3. дозы и вида контрастного вещества
4. наличия сопутствующей болезни
5. положения ребёнка

15. Для проведения антеградной пиелографии каким путём вводят контрастное вещество

1. через рот
2. в/в
3. через мочеточник
4. внутриаартериально
5. через нефростомические трубки или пункционным методом в почки

17. Когда проводится инфузионная урография

1. наличие камней в почках, но без нарушения функции
2. понижение функции почек
3. гидронефроз 1 степени
4. хронический пиелонефрит с нарушением функции почек
5. наличие опухолей с нарушением функции почек

18. Какая тактика считается правильной при острой задержке мочи

1. усиление диуреза
2. экскреторная урография
3. проводить пункцию мочевого пузыря
4. введение растворов в сосуд
5. катетеризация мочевого пузыря

19. На экскреторной урографии какие признаки обнаруживаются при разрыве почек

1. понижение экскреции контрастного вещества
2. накопление контрастного вещества в почечной лоханке
3. попадание контрастного вещества в мочевой пузырь в течение в 7 минут
4. прохождение контрастного вещества в паранефральную ткань
5. задержка контрастного вещества в нижней части мочеточника

20. У мальчиков во время проведения цистографии рентгеновский снимок делается в какой проекции?

1. передняя проекция
2. задняя проекция
3. держать ногу высоко
4. боковая проекция
5. положение ребёнка не имеет значения

21. При каком виде экстрофии нужно из местных тканей образовать мочевого пузыря?

1. диаметр мочевого пузыря до 4 см, с папилломатозным явлением
2. диаметр мочевого пузыря больше 4 см, и в слизистой оболочке имеется один полип
3. диаметр мочевого пузыря больше 4 см и в слизистой оболочке имеется папилломатоз
4. диаметр мочевого пузыря больше 4 см и в правой уретре на дистальной части имеется клапан
5. диаметр мочевого пузыря больше 4 см и вес новорожденного равен 1600 гр

22. Какой возраст считается оптимальным при лечении эктопического уретроцеле

1. период новорожденности
2. после диагностирования
3. год спустя после установления диагноза
4. дошкольный возраст
5. до 15 лет

23. Фимоз это –

1. сужение уретры
2. сужение отверстия крайней плоти
3. сужение наружного устья
4. сужение наружной уретры устья
5. сужение отверстия крайней плоти вследствие чего становится невозможным обнажения головки полового члена

24. Баланит это –

1. Воспаление уретры



2. воспаление мочевого пузыря
3. воспаление головки полового члена
4. воспаление крайней полти и головки полового члена
5. воспаление крайнейплоти

25. Баланопостит – это

1. воспаление уретры
2. воспаление мочевого пузыря
3. воспаление головки полового члена
4. воспаление крайней плоти и головки полового члена
5. воспаление крайней плоти

26. Виды фимоза

1. гипотрофия, гипертрофия, рубцовый
2. гипертрофия, атрофия, рубцовый
3. атрофия, гипертрофия, рубцовый
4. рубцовый, безрубцовый, гипертрофия
5. рубцовый, безрубцовый, атрофия

27. Основной метод лечения баланопостита?

1. циркумцизио
2. физиотерапевтические методы
3. фитотерапия
4. местное лечение
5. правильного ответа нет

28. Парафимоз – это

1. сужение уретры
2. сужение отверстия крайней плоти
3. сужение наружного устья уретры
4. сужение внутреннего устья уретры
5. ущемление головки полового члена крайней плотью

**Ответы на тесты для самоконтроля**

1-1, 2-1, 3-3, 4-2, 5-4, 6-1, 7-2, 8-3, 9-4, 10-4, 11-4, 12-3, 13-4, 14-3, 15-5, 17-4, 18-5, 19-4, 20-1, 21-1, 22-2, 23-5, 24-5, 25-4, 26-4, 27-4, 28-5.

## **ГЛАВА 6. Врожденные пороки развития и аномалии половых органов и нижних мочевыводящих путей (клапаны и стриктура уретры, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гипоспадия, эписпадия, экстрофия мочевого пузыря, гематокольпос), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечение и реабилитация детей с врожденными пороками и аномалиями развития, требующих хирургической коррекции.

**Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;
- Выработка у студентов умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка с врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;
- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;
- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;
- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведение занятия:** отделение торакальной хирургии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинг и оценка:** устный контроль, контрольные вопросы,

выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

## ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫЙ РЕФЛЮКС

**Пузырно-мочеточниковый рефлюкс** - заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточники и коллекторную систему почек. Это одно из распространенных заболеваний в детском возрасте, выявляемое у 35-60% больных хроническим пиелонефритом.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс вызывает нарушение оттока из верхних мочевых путей, что создает благоприятные условия для развития пиелонефрита (рис. 63).

Почему же возникает рефлюкс?

В норме устье мочеточника представляет собой клапан, замыкательная сила которого достигает 60-80 см. вод. ст. Нарушение функции пузырно-мочеточникового соустья может быть врожденным и приобретенным.

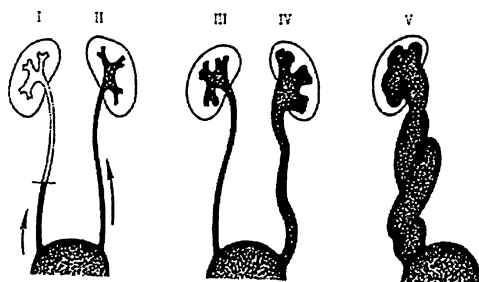


Рис. 63 Варианты пузырно-мочеточникового рефлюкса

Дисплазия замыкательного аппарата, укорочение интрамурального отдела мочеточника, дистония устья являются частыми причинами рефлюкса. Среди причин, вызывающих вторичные изменения устьев, на одном из первых мест стоит хронический цистит, вызывающий склеротические изменения в области уретерovesикального сегмента, укорочение интрамурального отдела мочеточника и зияние устья. В свою очередь хронический цистит нередко возникает и поддерживается инфравезикальной обструкцией. Определенную роль в генезе пузырно-мочеточникового рефлюкса играют дисфункции мочевого пузыря, с одной стороны, поддерживающие цистит, с другой - вызывающие за счет эпизодов резкого повышения

внутрипузырного давления функциональную несостоятельность клапанов. Не исключена и незрелость замыкательного аппарата устьев, исчезновение которой возможно с ростом ребенка.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс даже в случае латентного течения пиелонефрита должен рассматриваться как патологическое состояние, результатом которого может быть сморщивание почки и развитие хронической почечной недостаточности или гипертензии.

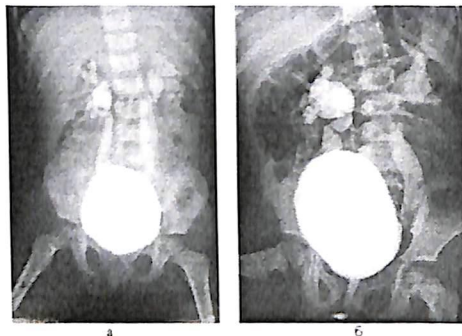
**Клиника и диагностика.** Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у детей не имеет характерной клинической картины. Он проявляется обычно симптомами пиелонефрита. Дети старшего возраста жалуются на боли в поясничной области или после мочеиспускания. При сочетании с циститом или дисфункциями мочевого пузыря возможны жалобы на дизурические расстройства (поллакиурия, императивное неудержание мочи, недержание мочи) или боль внизу живота.

Обследование больного начинают с клиничко-лабораторных методов. Наличие стойкой лейкоцитурии, бактериурии, сопровождающихся подъемами температуры, интоксикацией, заставляют заподозрить пиелонефрит и требуют исключения обструктивной уропатии.

Ультразвуковое сканирование, экскреторная урография не дают достоверной информации при диагностике пузырно-мочеточникового рефлюкса и позволяют выявить лишь расширение коллекторной системы и почек и мочеточника, иногда - заподозрить склеротические изменения в почечной паренхиме (уплотнение и истончение ее, сглаженность форникального аппарата).

Основным методом диагностики пузырно-мочеточникового рефлюкса является *цистография*. По высоте заброса контрастного вещества и дилатации коллекторной системы почки и мочеточника выделяют пять степеней рефлюкса. При I степени заброс отмечается только в дистальные отделы мочеточника, диаметр последнего не изменен. При II степени контрастное вещество заполняет рентгенологически не измененную чашечно-лоханочную систему почки. Для III

степени характерны умеренное расширение мочеточника, лоханки, сглаженность форникального аппарата. При IV степени выявляются выраженная дилатация коллекторной системы почки, расширение мочеточника, который становится извитым. При V степени резкое расширение коллекторной системы почки и мочеточника сопровождается гибелью почечной паренхимы.



**Рис. 64 Микционная цистография. Двухсторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс**

По механизму возникновения различают *пассивный*, *активный* и *смешанный* рефлюкс: заброс мочи в верхние мочевые пути происходит и при пассивном заполнении мочевого пузыря, и в момент акта мочеиспускания (рис. 64). В план обследования больных с пузырно-мочеточниковым рефлюксом обязательно включают цистоскопию для исключения цистита, урофлоуметрию и цистометрию с целью оценки уродинамики нижних мочевых путей, радиоизотопное исследование для количественной оценки почечной функции.

**Лечение** пузырно-мочеточникового рефлюкса может быть консервативным и оперативным. Консервативное лечение показано при любой степени рефлюкса и включает следующие мероприятия.

■ Лечение пиелонефрита: антибактериальное (с учетом чувствительности возбудителя), десенсибилизирующее, иммунокоррегирующее, фитотерапия.

▣ Лечение сопутствующего цистита: местное медикаментозное и физиотерапевтическое лечение.

▣ Устранение имеющихся нарушений уродинамики на уровне нижних мочевых путей.

Длительность консервативной терапии составляет от 6 до 12 мес. После проведенного курса лечения выполняют контрольную цистографию. Эффективность консервативного лечения при I-III степени пузырно-мочеточникового рефлюкса составляет 60-70%. В случаях сохранения рефлюкса и рецидивирующего течения пиелонефрита ставят вопрос об операции. Объем оперативного вмешательства определяется степенью рефлюкса. При первых степенях рефлюкса (диаметр мочеточника изменен незначительно) выполняют операцию Грегуара - удлинение интрамурального отдела мочеточника без вскрытия мочевого пузыря. При пузырно-мочеточниковом рефлюксе IV-V степени выполняют резекцию дистального отдела мочеточника и неоимплантацию в мочевой пузырь с антирефлюксной защитой.

**Прогноз** во многом определяется степенью сохранности почечной функции и тяжестью течения пиелонефритического процесса.

**Диспансерное наблюдение** за детьми, страдающими пузырно-мочеточниковым рефлюксом или перенесшими антирефлюксную операцию, осуществляют уролог и нефролог.

## **ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ**

Экстрофия мочевого пузыря – тяжелый порок развития, проявляющийся врожденным отсутствием передней стенки мочевого пузыря и соответствующего участка передней брюшной стенки. Экстрофия мочевого пузыря всегда сопровождается тотальной эписпадией и расхождением костей лобкового симфиза. Данный порок встречается у 1 из 40 000 – 50 000 новорожденных, у мальчиков в 3 раза чаще, чем у девочек.

Возникновение экстрофии мочевого пузыря относится к первым 4-7 неделям внутриутробной жизни.

Постоянное недержание мочи, выраженная деформация наружных половых органов, отсутствие передней брюшной стенки над расщепленным мочевым пузырем приносят тяжелые физические и моральные страдания как больным, так и их родителям и являются основными жалобами при обращении к врачу.

**Клиника и диагностика.** Клиническая картина экстрофии мочевого пузыря специфична: через округлый дефект передней брюшной стенки выбухает ярко-красная слизистая оболочка задней стенки мочевого пузыря. Попук располагается над верхним краем дефекта. Слизистая оболочка мочевого пузыря легко ранима, нередко покрыта папилломатозными разрастаниями и легко кровоточит. Диаметр моче пузырной пластинки 3-7 см (рис. 65).



**Рис. 65 Внешний вид больного с экстрофией мочевого пузыря**

Со временем слизистая оболочка рубцуется. Устья мочеточников открываются в нижнем отделе моче пузырной пластинки на вершинах конусовидных возвышений или затеряны между грубыми складками слизистой оболочки. Моча постоянно вытекает, вызывая мацерацию кожи передней брюшной стенки, внутренней поверхности бедер и промежности. У мальчиков половой член укорочен, подтянут к передней брюшной стенке, расщепленная уретра соприкасается со слизистой оболочкой мочевого пузыря. Мошонка недоразвита, нередко наблюдается крипторхизм. У девочек наряду с

расщеплением уретры имеются расщепление клитора, спайки больших и малых половых губ. Задний проход эктопирован кпереди.

Нередко экстрофия мочевого пузыря сочетается с паховой грыжей, выпадением прямой кишки, пороками развития верхних мочевых путей. Непосредственный контакт мочеточников с внешней средой приводит к развитию восходящего пиелонефрита. Для больных с экстрофией мочевого пузыря характерна “утиная” походка за счет нестабильности тазового кольца.

Лечение экстрофии мочевого пузыря только оперативное. Во избежание присоединения восходящего пиелонефрита хирургическое вмешательство, если позволяет состояние ребенка, должно быть выполнено в первые 3 мес. жизни. В последующем это облегчает и социальную адаптацию ребенка, так как избавляет его от недержания мочи.

Существуют три группы оперативных вмешательств при экстрофии мочевого пузыря:

- Пластика мочевого пузыря местными тканями;
- Отведение мочи в кишечник;
- Создание изолированного мочевого пузыря из сегмента кишки.

Пластику мочевого пузыря местными тканями целесообразно проводить в период новорожденности.

При малых размерах моче пузырной пластинки (менее 4-5 см в диаметре), полипозном перерождении слизистой оболочки мочевого пузыря, а также тяжелом состоянии ребенка указанную операцию не производят. Следует отметить, что даже после своевременного и тщательного выполнения реконструктивно-пластической операции у 60-80% больных сохраняется частичное или полное недержание мочи, что затрудняет их социальную адаптацию.

Наибольшее распространение получили операции, направленные на отведение мочи в кишечник. Удержание мочи в этих случаях осуществляется за счет анального сфинктера, поэтому



предварительная оценка состояния сфинктера с помощью ЭМГ является обязательной.

Третья группа операций предусматривает создание изолированного мочевого пузыря из кишечника, куда пересаживаются сантирефлюксной защитой мочеточники. Опорожнение искусственного пузыря осуществляется 3-4 раза в день катетером, вводимым самим больным.

### **ИНФРАЗЕВИКАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ**

Инфразевикальная обструкция – собирательный термин, включающий ряд заболеваний, вызывающих нарушение оттока мочи из мочевого пузыря. Наиболее частыми из них являются клапаны задней уретры у мальчиков, склероз шейки мочевого пузыря, меатальный стеноз у девочек, детрузорно-сфинктерная диссинергия.

Инфразевикальная обструкция, вызывая нарушение оттока мочи, приводит к инфицированию нижних мочевых путей и нередко лежит в основе развития циститов, что в свою очередь способствует инфицированию уриногенным путем верхних мочевых путей и приводит к развитию пиелонефрита. Препятствие оттоку мочи вызывает нарушение акта мочеиспускания в виде его затруднения, поллакиурии, недержания мочи.

В течении патологического процесса при инфразевикальной обструкции можно выделить три стадии: при I стадии мочеиспускание затруднено, но мочевой пузырь опорожняется полностью за счет рабочей гипертрофии детрузора, преодолевающего сопротивление оттоку мочи. Во II стадии затруднение мочеиспускания остается, но струя мочи становится вялой, иногда прерывистой, появляется остаточная моча, емкость мочевого пузыря увеличивается за счет снижения тонуса детрузора. VIII стадии развивается атония детрузора, струя мочи практически отсутствует, ребенок мочится каплями, появляется недержание мочи.

**Клиника и диагностика.** Основными жалобами больных с инфразевикальной обструкцией являются затруднение моче-

испускания, нередко сопровождаемое недержанием мочи, неполное опорожнение мочевого пузыря. Появляется лейкоцитурия.

Микционная цистография имеет большое диагностическое значение у мальчиков для выявления клапанов уретры. При этом определяется расширение задней уретры, ниже препятствия уретра имеет нормальные размеры. При болезни Мариона микционная цистография выявляет приподнятость и расширение шейки, дефект наполнения в области ее расположения, уретра не изменена. В диагностике меатального стеноза у девочек микционная цистография не играет решающей роли, так как широкая уретра является у них вариантом нормы.

Определенное место в диагностике инфравезикальной обструкции принадлежит функциональным методам. Снижение объемной скорости потока мочи позволяет заподозрить эту патологию. В I стадии заболевания выполнение прямой цистометрии, во время которой обнаруживается резкое повышение микционного давления, также помогает постановке диагноза. Применение комплексного уродинамического исследования, включающего и электромиографию, позволяет поставить диагноз детрузорносфинктерной диссинергии. Известно, что детрузор и сфинктер находятся в реципрокном соотношении: при сокращении детрузора расслабляется сфинктер, и наоборот. Вследствие разнообразных иннервационных нарушений это соотношение может меняться: при сокращении детрузора сфинктер не расслабляется или расслабляется не полностью, т. е. возникает диссинергия, клинически проявляющаяся как инфравезикальная обструкция. Проведение электромиографического исследования сфинктера в момент мочеиспускания выявляет повышение его активности, что позволяет поставить правильный диагноз.

При проведении дифференциального диагноза необходимо помнить, что затруднение мочеиспускания может наблюдаться и при рубцовом фимозе, меатальном стенозе у мальчиков с венечной формой гипоспадии. Исключить эти заболевания можно уже при осмотре ребенка. В остальных случаях

диагностике помогает применение дополнительных методов исследования.

**Лечение** инфравезикальной обструкции зависит от вызвавшей ее причины. При клапанах задней уретры выполняют эндоскопическую электрорезекцию их; при меатальном стенозе у девочек – бужирование уретры или рассечение стеноза; при болезни Мариона выполняют V-образную пластику шейки мочевого пузыря для устранения препятствия оттоку мочи. При детрузорно-сфинктерной диссинергии лечение, как правило, консервативное и направлено на нормализацию соотношения работы детрузора и сфинктера.

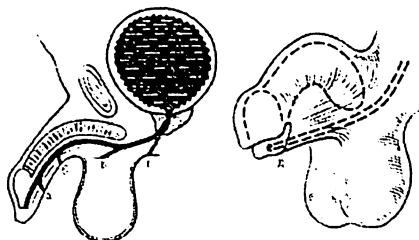
**Прогноз** заболевания, если лечение начато в I стадии, более благоприятен. При лечении, начатом в поздние сроки, прогноз ухудшается, так как требуется длительная коррекция вторичных изменений, в частности мионеврогенной атонии детрузора, терапия хронического цистита.

Диспансерное наблюдение осуществляется урологом и нефрологом; длительность его зависит от вида инфравезикальной обструкции. При меатальном стенозе у девочек при отсутствии явлений цистита после проведения контрольного бужирования ребенок может быть снят с учета. При сопутствующем цистите срок диспансерного наблюдения определяется воспалительными изменениями нижних мочевых путей. Диспансерное наблюдение за детьми, у которых инфравезикальная обструкция сочетается с пороками развития верхних мочевых путей. Проводят так же, как и за больными с хроническим пиелонефритом.

## **ГИПОСПАДИЯ**

Гипоспадия – порок развития, характеризующийся отсутствием нижней стенки уретры в дистальных отделах. Возникновение этого порока связано с нарушением эмбриогенеза на 7-14-й неделе беременности. В этом периоде заканчивается дифференциация зачаткового эпителия и происходит замыкание уретрального желоба.

По частоте гипоспадия занимает первое место среди аномалий и пороков развития уретры: она встречается у 1 из 400-500 новорожденных. Аномалия является “привилегией” мальчиков, хотя чрезвычайно редко, но встречается и у девочек (рис. 66).



**Рис. 66 Варианты гипоспадии**

**Головчатая форма** гипоспадии – самый частый и наиболее легкий порок развития, при котором отверстие мочеиспускательного канала открывается на месте уздечки полового члена. Крайняя плоть с вентральной стороны члена отсутствует, а с дорсальной, нависая в виде фартука, не полностью прикрывает головку. Половой член прямой, иногда отмечается отклонение головки книзу. При этой форме гипоспадии нередко отмечается сужение наружного отверстия уретры или покрытие его тонкой пленкой, что может значительно затруднять мочеиспускание и приводить к расширению и атонии вышележащих отделов мочевой системы.

**Стволовая форма.** При этой форме гипоспадии отверстие мочеиспускательного канала открывается на вентральной поверхности ствола полового члена. Член деформирован фиброзными тяжами, идущими от головки до гипоспадического отверстия уретры, имеет форму крючка, что особенно заметно при эрекции. Мочеиспускание осуществляется по мужскому типу, но при этом больному приходится подтягивать член к животу за крайнюю плоть. Рост кавернозных тел затруднен, деформация их с возрастом увеличивается, эрекции болезненны. Половой акт при стволовой форме гипоспадии

возможен, но если отверстие уретры располагается у основания полового члена, сперма не попадает во влагалище.

**Мошоночная форма.** Эта форма сопровождается еще более выраженным недоразвитием и деформацией полового члена. Наружное отверстие уретры открывается на уровне мошонки, которая расщеплена и по виду напоминает большие половые губы. Мочеиспускание осуществляется сидя, по женскому типу. Половой акт обычно невозможен из-за резки деформации члена.

**Промежностная форма.** Вид половых органов резко изменен, что вызывает затруднение в определении половой принадлежности больного. Половой член по форме и размерам похож на гипертрофированный клитор, мошонка расщеплена в виде половых губ. Отверстие мочеиспускательного канала открывается на промежности, нередко имеется рудиментарное влагалище. При этой форме гипоспадии чаще, чем при других формах, отмечается одно- или двухсторонний крипторхизм.

Кроме описанных выше форм, встречается гипоспадия, при которой отсутствует дистопия отверстия уретры, но имеется выраженная деформация кавернозных тел полового члена. Это так называемая **гипоспадия без гипоспадии**. Синонимы: врожденная короткая уретра, гипоспадия типа хорды. При этом пороке уретра может быть в 1, 5 -2 раза короче кавернозных тел. Эрекции болезненны, половой акт невозможен.

**Лечение.** Головчатая гипоспадия обычно не требует лечения, за исключением случаев, сопровождающихся сужением наружного отверстия уретры или наличием прикрывающей отверстие уретры перепонки. При этом выполняют меатотомию или иссечение перепонки.

Обычно первый этап хирургического лечения выполняют в возрасте 1, 5-2 года. Операция заключается в тщательном иссечении фиброзных тканей и смещении гипоспадического отверстия проксимально, чем достигается максимальное расправление кавернозных тел. Важный момент операции — создание запасов кожи на вентральной поверхности члена для последующей пластики уретры. Это достигается обменом

треугольных лоскутов по А. А. Лимбергу или перемещением кожи крайней плоти на вентральную поверхность члена.

Второй этап лечения – уретропластику – производят в возрасте 5-13 лет. Способов уретропластики и различных модификаций известно около 150, однако наиболее распространен метод Дюплея – создание уретры из местных тканей. В последнее время широко используется одноэтапная операция – расправление полового члена и уретропластика из листков крайней плоти или кожи дорсальной поверхности полового члена на сосудистой ножке. Эта операция может быть выполнена у детей с 2-3 лет. Следует отметить, что ни один из многих методов уретропластики при гипоспадии не является идеальным, и нередко больные по несколько раз подвергаются повторным оперативным вмешательствам из-за образования стриктур и свищей уретры.

### ЭПИСПАДИЯ

Эписпадия – врожденное расщепление верхней стенки уретры в дистальном отделе или на всем протяжении. Аномалия встречается у 1 из 50 000 новорожденных, у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек.

Соответственно степени расщепления уретры у мальчиков различают эписпадию головки, эписпадию полового члена и полную, у девочек – клиторную субсимфизарную и полную. Полная эписпадия отмечается в 3 раза чаще, чем все другие формы.

**Эписпадия головки** характеризуется уплощением головки, расщеплением крайней плоти сверху, смещением наружного отверстия уретры к венечной борозде. Мочеиспускание обычно не нарушено.

**Эписпадия полового члена** сопровождается искривлением полового члена кверху. Головка расщеплена, от нее по спинке полового члена проходит полоска слизистой оболочки к дистопированному отверстию уретры, имеющему форму воронки. Ввиду слабости или частичного расщепления сфинктера мочевого пузыря у многих больных при кашле,

смехе и физическом напряжении отмечается недержание мочи. При мочеиспускании моча разбрызгивается, что заставляет больных мочиться сидя, оттягивая половой член кзади за остатки крайней плоти. Нередко при этой форме эписпадии отмечаются не сращение костей лобкового симфиза и расхождение прямых мышц живота. Половой член укорочен и подтянут к животу вследствие расхождения его ножек, прикрепляющихся к лобковым костям. У взрослых больных это может чрезвычайно затруднить половой акт.

**Полная эписпадия.** При этой форме половой член недоразвит, имеет вид крючка, подтянутого кверху. Кавернозные тела расщеплены, вход в мочевой пузырь имеет форму воронки. Отмечается полное недержание мочи ввиду расщепления сфинктерного кольца. Имеется большой диастаз между лобковыми костями, что приводит к “утиной” походке. Около 1/3 больных страдают сочетанными пороками почек и мочеточников, крипторхизмом, гипоплазией яичек и предстательной железы.

Эписпадия у девочек характеризуется меньшими анатомическими нарушениями, что нередко затрудняет ее диагностику в раннем возрасте.

**Клииторная форма.** Отмечается расщепление клитора, наружное отверстие уретры смещено вперед и кверху. Мочеиспускание не нарушено. Аномалия практически не имеет значения.

**Субсимфизарная эписпадия** проявляется полным расщеплением клитора, наружное отверстие уретры открывается над ним в виде воронки. Имеется полное или частичное недержание мочи.

**Полная (тотальная, ретросимфизарная) эписпадия.** Верхняя стенка уретры отсутствует на всем протяжении, и мочеиспускательный канал приобретает вид желоба. Шейка мочевого пузыря и симфиз расщеплены. Моча постоянно вытекает наружу, вызывая мацерацию кожи бедер.

**Лечение.** При эписпадии цель лечения — добиться удержания мочи и создать недостающий отдел уретры. В

случаях эписпадии полового члена, не сопровождающихся недержанием мочи, наибольшее распространение получила уретропластика из местных тканей.

При недержании мочи выполняют пластические операции на шейке мочевого пузыря, среди которых в нашей стране наиболее часто применяют метод, предложенный В. М. Державиным, операция заключается в наложении двухрядных гофрирующих швов на невоскрывшую переднюю стенку мочевого пузыря. При этом устья мочеточников перемещаются кпереди, и мышцы моче пузыря и треугольника, почти циркулярно охватывающие шейку мочевого пузыря, выполняют роль сфинктера.

Оптимальным сроком для проведения операции является возраст 4-6 лет.

Вооружить врача общей практики знаниями, обучить стандартным умениям в указанной профессиональной сфере, научить навыкам работы с пациентом, его родными и близкими обучить рациональной тактике при решении медицинских и социальных проблем можно лишь нетрадиционным, активным, проблемным обучением, выбирая адекватные цели и задачи методики. С этой целью предлагается проводить деловые игры, решение ситуационных задач.

1. Курация больных по теме – 15 минут
2. Участие в перевязочной и в операционной – 20 минут;
3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

## **ТУПОЕ РАСШИРЕНИЕ КРАЙНЕЙ ПЛОТИ**

### **Показания:**

1. Гипертрофический фимоз;
2. Атрофический фимоз.

### **Подготовка:**

- расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

### **Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. Перевязочная или манипуляционная комната;



2. Мягкий хирургический зажим;
3. Пуговчатый зонд;
4. Вазелиновое масло.

**Техника выполнения:**

1. Положение больного на спине;
2. Мягким хирургическим зажимом осторожно растягивают наружное отверстие крайней плоти;
3. Производят ретракцию крайней плоти с разъединением спаек пуговчатым зондом;
4. Удаляют смогу влажной салфеткой;
5. Головку полового члена густо смазывают вазелиновым маслом;
6. Вернуть крайнюю плоть в исходное положение.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ**

### **ВПРАВЛЕНИЕ ПАРАФИМОЗА**

**Подготовка:**

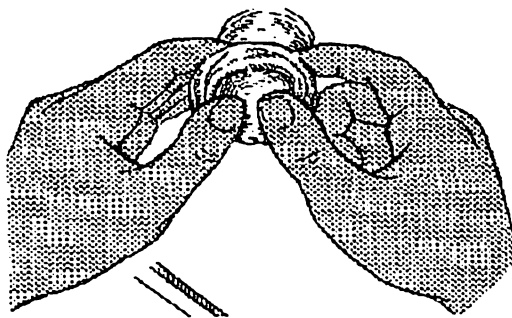
- расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

**Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. Перевязочная или манипуляционная комната;
2. Вазелиновое масло;
3. Марлевые салфетки.

**Техника выполнения:**

1. Положение больного на спине;
2. Смазать головку полового члена вазелиновым маслом;
3. Положить под большие пальцы марлевую салфетку и установить их на головку полового члена;
4. Остальными пальцами обхватить кольцо и постепенно надвигать его на головку;
5. Протолкнуть головку через ущемившее её отверстие крайней плоти.



**Рис. 67 Техника расправления фимоза**

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12. 30-14. 05):**

- 1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов – 20 минут;**
- 2. УММ- 45 минут**

## **УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ**

### **Приложение 1**

#### **Правила работы в группах**

**Член каждой группы**

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценки группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

**Структурируйте ответы к вопросам.**

**1. что входит в субъективные исследования?**

**7. Лабораторные и инструментальные исследования.**

**Дать следующие понятия: Дизурия, боль, анурия, кровотечение, гипертермия**

## Приложение 2

### **Задания для групп**

1. Укажите виды гипоспадии? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «дизурия» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

2. Клинические признаки атрезии пищевода. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «жжение» при мочеиспускании и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

3. Укажите клинические признаки пузырно-мочеточникового рефлюкса. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «гипертермия» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Халазии пищевода.

4. Какой метод оперативного вмешательства применяется при пузырно-мочеточниковом рефлюксе?. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову “habitus” и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как? Врожденного короткого пищевода.

5. Укажите основные симптомы инфравезикальной обструкции? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «рефлюкс» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

### **Диагностическая карта технологии обучения на учебном занятии**

*Показатели оценки - критерий проявлялся на учебном занятии:*

Группа	1 задание	2 задание	3 задание: ( за каждый вопрос 0, 2 балла)			Сумма баллов
	(1, 0)	(1, 4)	1-	2-вопрос	3-вопрос	(3, 0)
1						
2						
3						

ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю “+”, не знаю“-”	узнал “+”, не смог узнать “-”
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Йодолипол, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		
Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		

Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

## ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

### Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

Понятия	V	+	-	?
Врожденные пороки развития и аномалия половых органов и нижних мочевыводящих путей (клапаны и стриктура уретры, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гипоспадия, эписпадия, экстрофия мочевого пузыря, гематокольпос), клиника, диагностика, лечение, осложнения, после операция реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где:

V –соответствует имеющимся знаниям (информации)

о...

- противоречит имеющимся знаниям о...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

## КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

По вертикали – сравнения с заболеваниями (теории) располагаются	По горизонтали – располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др. )						
	Дизурия	Гипер-термия	Боль	Крово-течение	Пиурия	Пальпация	R-картина
Клапан уретры							
Стриктура уретры,							
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс							
Гипоспадия							
Эписпадия							
Экстрофия мочевого пузыря							
Гематокольпос							

### SWOT

**(домашнее задание или СРС: для творческого мышления после лекций или практических занятий)**

Аналитическая таблица - SWOT

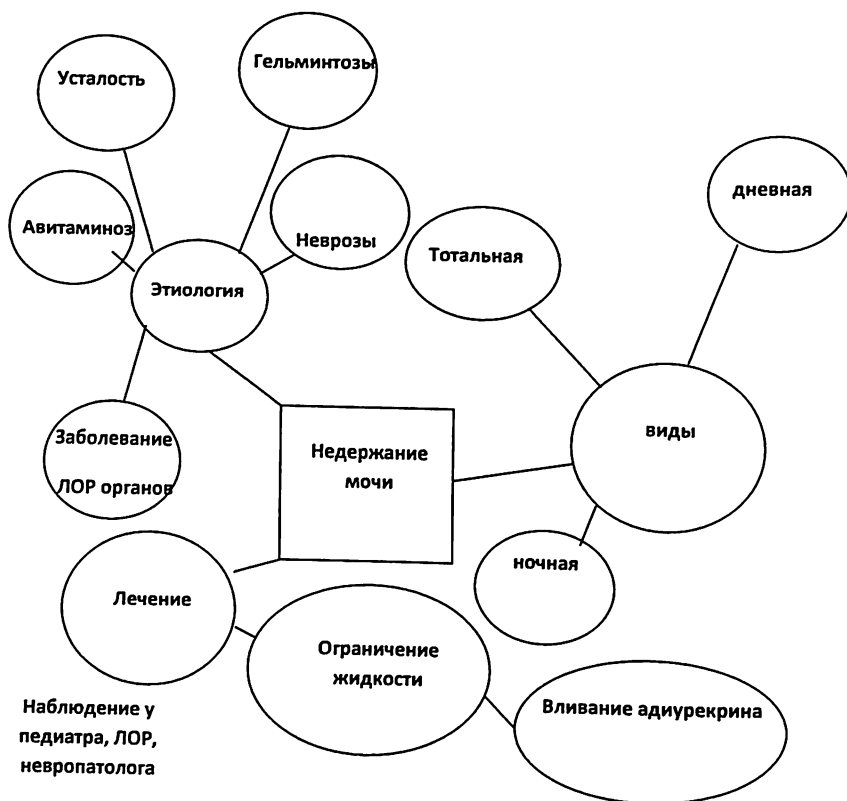
S	W
O	T

Примечание: смотреть 2-приложение.

### КЛАСТЕР (Пучок, связка)

Способ составления карты информации – сбора идей вокруг какого-либо основного фактора для фокусирования и определения смысла всей конструкции

Технология составления кластера: В центре классной доски или большого листа бумаги пишется ключевое слово или название темы из 1-2-х слов. По ассоциации с ключевым словом приписывают сбоку от него в кружках меньшего размера «спутники» - слова или предложения, которые связаны с данной темой. Соединяют их линиями с «главным» словом. У этих «спутников» могут быть малые спутники и т. д. Запись идет до истечения отведенного времени или пока не будут исчерпаны идеи.



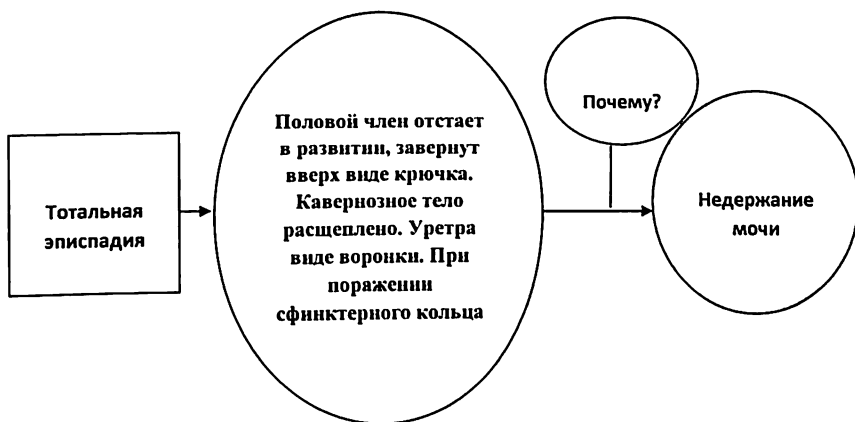
Примечание: смотреть 2-приложение.

## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»

Это целая цепочка рассуждений по выявлению исходной причины проблемы.

Развиваете активизирует системное, творческое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы «Почему?»

Индивидуально в парах формулируют проблему. Рисуют стрелку с вопросом «Почему»? И пишут ответ на этот вопрос. Этот процесс продолжается до тех пор, пока не будет установлена исходная (но скрытая) причина проблемы. Объединяются в мини-группы, сравнивают и дополняют свои схемы. Сводят в общую. Презентация результатов



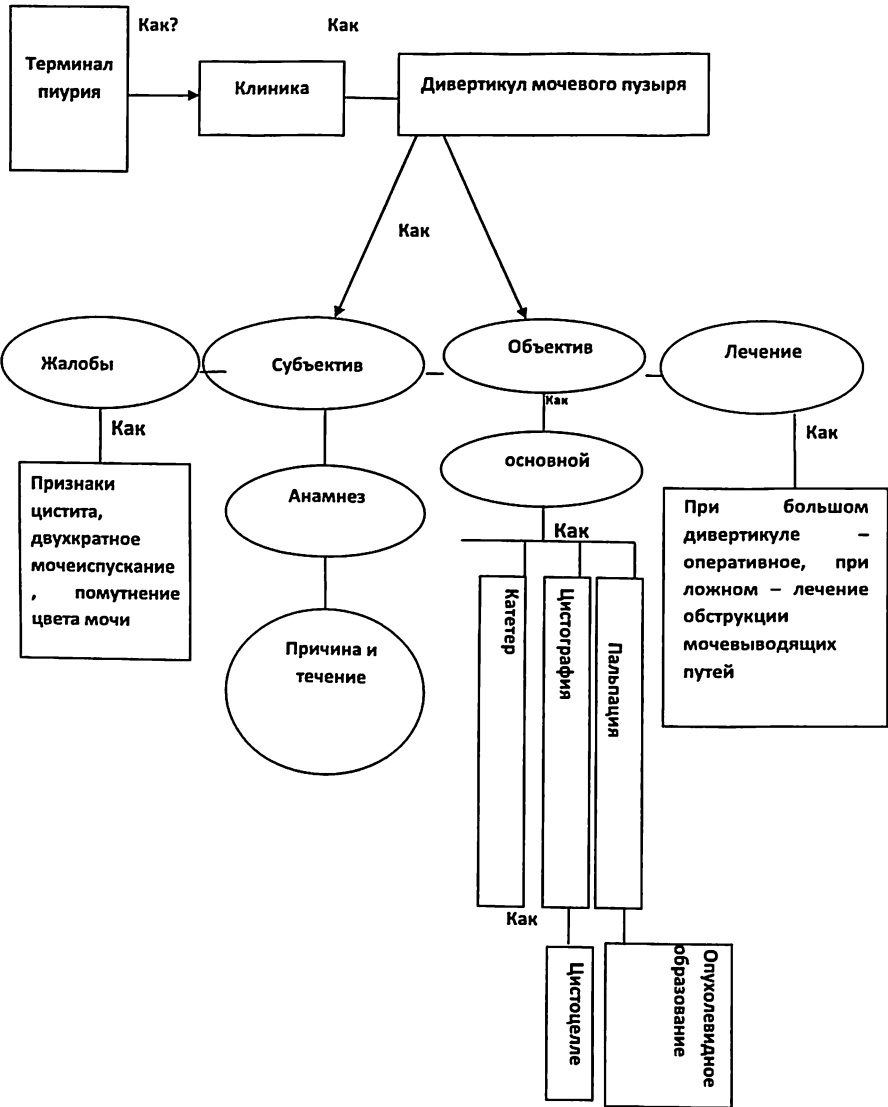
Примечание: смотреть 2-приложение

## ПРАВИЛА ПОСТРОЕНИЯ ДИАГРАММЫ «КАК?»

При решении проблемы в большинстве случаев вам не нужно задумываться о том, «Что делать?». Проблема обычно заключается в том, что «Как это сделать?». «Как?» - основной вопрос, который возникает при ее решении.

Последовательная постановка вопросов «как?» позволяет исследовать не только все имеющиеся возможности решения проблемы, но и способы их осуществления;





Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт

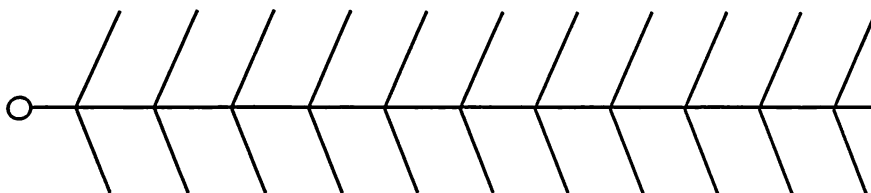


Примечание: смотреть 2-приложение

## СХЕМА «РЫБИЙ СКЕЛЕТ»

Позволяет описать целый круг (поле) проблемы и попытаться решить её.

Развивает и активизирует системное, творческое, аналитическое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы.



3. Обучение интерактивными методами обучения (игры), ситуационные задачи и тесты – 20 минут;

## ВОПРОСЫ ИНТЕРАКТИВНЫХ ИГР:

1. Что такое пузырное – мочеточниковый рефлюкс?

Отв. Заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточник и коллекторную систему почки.

2. Перечислите частые причины пузырное – мочеточникового рефлюкса?

Отв. Дисплазия замыкательного аппарата, укорочение интрамурального отдела мочеточника, дистония устья.

3. Какое исследование является основным в диагностике пузырно – мочеточникового рефлюкса?

Отв. Цистография.

4. Опишите I степень пузырное – мочеточникового сегмента.

Отв. Заброс отмечается только в дистальные отделы мочеточника, диаметр последнего не изменен.

5. Опишите II степень пузырное – мочеточникового сегмента.

Отв. Контрастное вещество заполняет рентгенологически не измененную чашечно-лоханочную систему почки.

6. Опишите III степень пузырное – мочеточникового сегмента.

Отв. Умеренное расширение мочеточника, лоханки, сглаженность форникального аппарата.

7. Опишите IV степень пузырное – мочеточникового сегмента.

Отв. Выраженная дилатация коллекторной системы почки, расширение мочеточника, который становится извитым.

8. Опишите V степень пузырное – мочеточникового сегмента.

Отв. Резкое расширение коллекторной системы почки и мочеточника сопровождается гибелью почечной паренхимы.

9. Укажите 3 формы пузырное – мочеточникового рефлюкса по механизму.

Отв. Активный, пассивный и смешанный.

10. Гипоспадия – это...

Отв. Порок развития, характеризующийся отсутствием нижней стенки уретры в дистальных отделах.

## ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ:

**1) Врожденное отсутствие передней стенки мочевого пузыря называется**

1. эписпадией
2. экстрофия
3. эктопией
4. гермофродитизмом
5. гипоспадией

**2) Врожденное отсутствие нижней стенки уретры в дистальных отделах называется**

1. эктопией
2. экстрофией
3. эписпадией
4. гипоспадией
5. гермофродитизмом

**3) Что такое гипоспадия без гипоспадии (гипоспадия хорды)**

1. клапан задней части уретры
2. дивертикул уретры
3. дистопия уретры
4. выраженная деформация кавернозных тел
5. врожденные уретральные свищи

**4) Неудержанные мочи наблюдается:**

1. при гипоспадии ствола
2. при гипоспадии мошоночной формы
3. эписпадия головки
4. эписпадия тотальной формы
5. гипоспадии без гипоспадии

**5) Форма мочеиспускания при фимозе**

1. тонкой струей
2. прерывистое мочеиспускание
3. мочеиспускание каплями
4. веерообразное мочеиспускание
5. мочеиспускание с выбуханием крайней плоти

**6) Парафимоз встречается**

1. при гипоспадии без гипоспадии

2. при тотальной гипоспадии
3. при инфравезикальной обструкции
4. экстрофии
5. при сужении отверстия крайней плоти

**7) Формы гипоспадии у мальчиков:**

1. головчатая, стволовая, мошоночная, промежностная
2. полная, неполная, тотальная
3. полная, клиторная, субсимфизарная
4. высокая, средняя, низкая
5. полная, частичная

**8) Какой из перечисленных пороков развития всегда сопровождается полным недержанием мочи**

1. тотальная эписпадия
2. промежностная гипоспадия
3. субсимфизарная эписпадия
4. клапан задней уретры
5. эктопическое уретроцеле

**9) Для какой формы аномалии добавочного мочеточника удвоенной почки характерен симптом капельного недержания мочи**

1. эктопия устья добавочного мочеточника у девочек
2. эктопия устья добавочного мочеточника у мальчиков
3. эктопическое уретроцеле
4. латеральная пузырная эктопия устья
5. двустороннее уретроцеле

**10) Укажите оптимальный срок выполнения операции меатотомии при гипоспадии**

1. 1-2 года
2. 3-5 лет
3. 6-8 лет
4. после установления диагноза
5. в пубертатном периоде

**11) Рациональный способ устранения недержания мочи при тотальной эписпадии**

1. операция Юнга
2. операция Державина

3. операция Дамского
4. операция Дюплея
5. операция Русакова

**12) В каких случаях при экстрофии мочевого пузыря следует делать ее пластику местными тканями**

1. при диаметре слизистой оболочки пузыря до 4 см. с отсутствием папилла матозных разрастаний
2. при диаметре слизистой оболочки более 4 см. с одним полипом
3. при диаметре слизистой оболочки более 4 см. с наличием папилломатозных разрастаний
4. при диаметре слизистой оболочки более 4 см. и наличия клапана дистального отдела правого мочеточника
5. при диаметре слизистой оболочки более 4 см. и весе ребенка 1600 гр.

**13) Какой из перечисленных способов следует считать методом выбора при оперативном лечении тотальной эписпадии**

1. устранение недержания мочи путем создания механического препятствия
2. создание искусственного сфинктера мочевого пузыря из окружающей скелетной мускулатуры
3. создание сфинктера мочевого пузыря из местных тканей
4. устранение недержания мочи путем отведения в кишечник
5. уретропластика

**14) Какой из перечисленных методов исследования является наиболее достоверным в диагностике клапанов задней уретры**

1. цистоскопия
2. уретроскопия
3. микционная цистоуретрография
4. микционная цистоуретрокинематография(телескопия)
5. полипозиционная цистография

**15) При какой из перечисленных форм эктопии устья добавочного мочеточника в наибольшей степени страдает функция соответствующей половины почки**

1. вагинальная
2. промежностная эктопия у девочек
3. уретральная
4. шеечная эктопия устья добавочного мочеточника
5. простатическая уретральная эктопия у мальчиков

**16) Какой из перечисленных пороков развития всегда сопровождается недержанием мочи.**

1. тотальная эписпадия
2. промежностная гипоспадия
3. субсимфизарная эписпадия
4. клапан задней уретры
5. эктопическое уретелецеле

**17) Какая из перечисленных операция является методом выбора при гигантском эктопическом уретероцеле.**

1. геминефроуретероскопия
2. геминэфроуретерозэктомия с отсасыванием содержимого уретероцеле
3. геминэфроуретерозэктомия с иссечением оболочек кисты
4. уретероуретероанастомоз
5. рассечение уретероцеле

**Ответы на тесты для самоконтроля**

1-2, 2-4, 3-3, 4-4, 5-2, 6-5, 7-1, 8-1, 9-4, 10-1, 11-2, 12-1, 13-2, 14-3, 15-4, 16-1, 17-3.

## **ГЛАВА 7. Пороки и аномалии развития печени, желчных ходов и поджелудочной железы (синдром бадда-киари, врожденный фиброз печени, тромбоз воротной вены, билиарные атрезии) клиника, диагностика, лечение, осложнения послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития, требующих хирургической коррекции.

**Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;

- Выработка у слушателей умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;

- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;

- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;

- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведения занятий:** отделение торакальной хирургии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинг и оценка:** устный контроль: контрольные вопросы,

выполнение учебных заданий в группах.

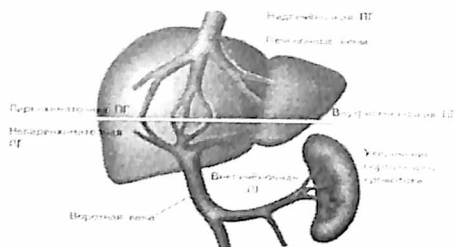
**Письменный контроль:** контрольные вопросы.

**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) (рис. 68).



**Рис. 68** Анатомия портальной системы

При не паренхиматозной 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 над печёночную, внутрипеченочную и внепеченочную.

**Над печёночная ПГ.** Нарушение венозного оттока от печени (синдром Бадда-Хиари) может возникать в результате

порока развития или тромбоза нижней полой 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 пост синусоидальной 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 эпигастральной 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 не специфичностью 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 над печёночной 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 спаренхиматозной 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.

Бадда — Киари болезнь (G. Budd, англ. терапевт, 1808-1882; H. Chiari, австрийский патолог, 1851-1916; синоним болезнь Киари) — нарушение оттока крови из печени, обусловленное первичным облитерирующим эндофлебитом печеночных вен, их тромбозом и последующей окклюзией и (или) пороками развития печеночных вен, характеризующееся поражением печени и портальной гипертензией. Возникновению эндофлебита печеночных вен способствуют травмы, нарушения свертывающей системы крови, беременность, роды, оперативные вмешательства.

Нарушение оттока крови из печени, возникающее вторично при ряде патологических состояний, не связанных с изменениями собственно сосудов печени (перитоните, опухлях

брюшной полости, перикардите, тромбозе, врожденном стенозе или мембранозном поражении нижней полой вены, циррозе и очаговых поражениях печени, мигрирующем висцеральном тромбофлебите, полицитемии и др. ) и проявляющееся теми же симптомами, получило название синдрома Бадда — Киари, однако вопрос о целесообразности разграничения болезни и синдрома Бадда — Киари остается спорным.

Выделяют острую и хроническую формы заболевания. При острой форме оно начинается внезапно с интенсивных болей в эпигастральной области и правом подреберье, рвоты, увеличения печени. Если причиной Б. — К. б. является патология нижней полой вены, у больных наблюдаются отеки нижних конечностей, расширение подкожных вен в области живота и грудной клетки. Болезнь быстро прогрессирует, в течение нескольких дней развивается асцит, часто имеющий геморрагический характер. Асцит может сочетаться с гидротораксом, не поддается лечению диуретическими средствами. В терминальной стадии присоединяется кровавая рвота. При хронической форме, которая встречается в 80—95% случаях, заболевание длительное время протекает бессимптомно или проявляется только увеличением печени. В дальнейшем появляются боли в правом подреберье, рвота. В разгаре заболевания печень резко увеличивается, становится плотной, возможно формирование цирроза печени, в ряде случаев отмечается спленомегалия. В терминальной стадии наиболее резко выражены симптомы портальной гипертензии — нарастающий асцит, кровотечения из расширенных вен пищевода, геморроидальных вен. Исходом Б. — К. б. может стать тяжелая печеночная недостаточность, заболевание может осложниться тромбозом мезентеральных сосудов с последующим развитием перитонита.

**Диагноз** Б. — К. б. основан на особенностях клинической картины и результатах инструментального исследования. Острую форму можно заподозрить при появлении постоянных интенсивных болей в животе, быстром развитии портальной гипертензии и печеночной недостаточности. На вторичное

нарушение оттока крови из печени указывают внезапное возникновение сильных болей в животе, появление или быстрое нарастание признаков портальной гипертензии у больных с циррозом, опухолями печени, полицитемией и др. Изменения показателей лабораторных исследований для Б. — К. б. , как правило, не характерны. Могут наблюдаться лейкоцитоз, увеличение СОЭ, дис- и гипопропротеинемия, умеренное увеличение активности ферментов. Большое значение в диагностике имеют результаты нижней кавографии и флебографии печени.

Лечение при отсутствии признаков печеночной недостаточности оперативное, направлено на уменьшение портальной гипертензии. Больным накладывают портокавальный анастомоз или применяют перитонеовенозное шунтирование, при резистентном асците и олигурии — лимфовенозный анастомоз. При стенозе или мембранозном заращении нижней полой вены производят чрез предсердную мембранотомию, протезирование стенозированных участков или обходное шунтирование нижней полой вены с правым предсердием.

Симптоматическое лечение включает назначение препаратов, улучшающих обменные процессы в печеночных клетках (эссенциале, липоевая кислота, легалон и др.), диуретических средств, кортикостероидов. По показаниям применяют антиагреганты и фибринолитические средства (курантил, пармидин, фибринолизин, гепарин и др.).

Прогноз неблагоприятный. При острой форме больные быстро погибают, как правило, от печеночной комы или разлитого перитонита. При хронической форме продолжительность жизни составляет от 4—6 мес. до 2 лет, в отдельных случаях (особенно после оперативного лечения) — 10 лет и выше.

### **АТРЕЗИЯ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ**

Атрезия желчных ходов — редкий порок развития. С морфологической точки зрения истинная атрезия (нарушение формирования просвета желчных ходов) встречается очень редко. Большинство заболеваний периода новорожденности,

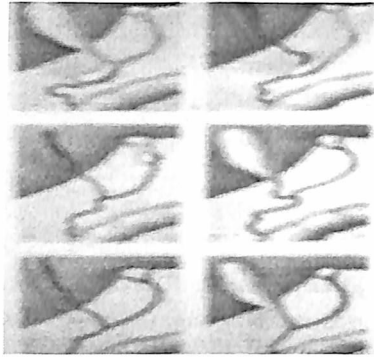
сопровождающихся механической желтухой, относится к понятию “холангиопатии новорожденных”. В патогенезе этих заболеваний лежит воспалительный процесс (чаще вирусной этиологии), перенесенный плодом в разные периоды внутриутробной жизни. Может первично поражаться гепатоцит (фетальный гепатит) с последующим нарушением экскреции билирубина и формирования желчи. Вследствие этого развиваются гипоплазия желчных ходов и функциональная недостаточность. В некоторых случаях патологический процесс поражает эндотелий желчных ходов, вызывает стеноз или полную их непроходимость на разном уровне. Описаны синдромальные формы холангиопатий.

**Клиника и диагностика.** Для атрезии желчных ходов характерна желтуха, которая появляется, как и физиологическая желтуха новорожденных, на 3-4 день, но в отличие от нее не исчезает, а постепенно становится интенсивнее, приобретая зеленоватый оттенок. Стул обесцвечен с момента рождения. Важно отметить стойкий характер этого симптома. Наличие обесцвеченного стула постоянно, а течение 10 дней свидетельствует об атрезии. Моча имеет цвет темного пива. К концу первого месяца жизни можно отметить увеличение печени, а позже и селезенки. В поздних стадиях заболевания (к 5-6 мес) увеличивается живот, расширяется сеть подкожных что объясняется развитием билиарного цирроза печени вследствие нарушения оттока желчи. Дети редко доживают до 1 года.

Выявление врожденной атрезии желчных ходов основано на правильной оценке течения беременности, раннего анамнеза жизни ребенка, результатов биохимических исследований и пункционной биопсии печени (рис. 69).

**Дифференциальный диагноз** следует проводить с затянувшейся физиологической желтухой, гемолитическими желтухами, поражением печени при цитомегалии, токсоплазмозе, сифилисе, с врожденным гепатитом неясной этиологии, закупорками желчных протоков слизистыми и желчными пробками.





**Рис. 69** Варианты атрезии желчных ходов

При затянувшейся физиологической желтухе новорожденного стул обычно избыточно окрашен за счет выделения большого количества густой желчи. Моча темная. В крови количество билирубина повышено до умеренных цифр главным образом за счет непрямой, свободной фракции (при атрезии желчных ходов в крови преобладает прямая, связанная фракция билирубина). Кроме того, желтушность при физиологической желтухе имеет склонность к уменьшению, в то время как при атрезии желчных ходов желтушность постепенно нарастает.

При гемолитических желтухах в крови, как и при физиологической желтухе, преобладает непрямой билирубин. Как правило, имеется резус-конфликт или конфликт по АВО-системе. При выраженных формах характерна резко выраженная желтушность, состояние ребенка тяжелое. Если своевременно не произведено заменное переливание крови, развивается ядерная желтуха.

Наибольшие трудности представляет дифференциальная диагностика врожденной атрезии желчных ходов, закупорки желчных ходов слизистыми или желчными пробками и врожденного гигантоклеточного гепатита. Клинические проявления этих заболеваний, а также изменение билирубинового обмена при них в значительной степени идентичны и не позволяют поставить правильный диагноз. Дифференциальную диагностику закупорки желчных ходов проводят путем

введения через рот, а лучше по зонду в двенадцатиперстную кишку по 5 мл 25% раствора магния сульфата 3 раза в день в течение 2-3 дней. Сокращение желчных путей под действием магния сульфата способствует выталкиванию желчных пробок к выздоровлению ребенка.

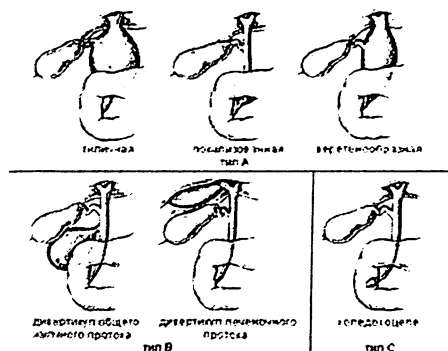
Дифференциальная диагностика атрезии желчных ходов, врожденного гигантоклеточного гепатита и дооперационное определение формы атрезии возможны только путем применения специальных инструментальных методов исследования – ультразвукового сканирования, лапароскопии, пункционной биопсии печени. При ультразвуковом исследовании обращают внимание на плотность паренхимы печени, свидетельствующую о выраженности цирроза, а также на наличие или отсутствие желчного пузыря и степень его недоразвития, расширение наружных и внутренних печеночных протоков. При лапароскопии осматривают наружные желчные ходы, состояние тканей печени. Отсутствие желчного пузыря и протоков свидетельствует об атрезии желчных ходов. При врожденном гигантоклеточном гепатите желчный пузырь сформирован правильно, вял, растянут, наполнен прозрачной слегка окрашенной желчью. Под контролем лапароскопа производят пункционную биопсию печени. Гистологическое исследование полученного участка паренхимы печени позволяет уточнить характер поражения печеночных клеток и состояние внутрипеченочных желчных ходов.

**Лечение** атрезии желчных ходов оперативное, операцию выполняют до 1, 5-2 месячного возраста. При наличии атрезии на уровне общего желчного или печеночного протока и супрастенического расширения производят гепатико- или холедохоеюностомию на изолированной петле тощей кишки с анастомозом по Ру. При выраженной гипоплазии наружных желчных ходов выполняют операцию Касаи, которая заключается в выделении фиброзной пластинки глубоко в воротах печени, куда открываются многочисленные желчные ходы малого диаметра, и анастомозировании их с изолированной петлей кишки по вышеописанной методике (операция портоэнтеростомии по Касаи).

Прогноз серьезный, так как явления гепатита и цирроза печени прогрессируют.

### КИСТА ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА

Первичные кисты общего желчного протока обусловлены истончением или отсутствием мышечной стенки и замещением ее соединительной тканью. Вторичные расширения общего желчного протока объясняются, как правило, пороком развития, формирующимся в период обратного развития солидной стадии эмбриогенеза (в период 3-7 нед). Возникающие перегибы, стенозы или клапаны конечного отдела общего желчного протока приводят к его расширению, истончению стенки и застою желчи.



**Рис. 70 Причины возникновения кист общего желчного протока**

Характерны изолированные расширения только общего желчного протока без вовлечения в процесс пузыря протока и стенки желчного пузыря, так как последний закладывается из выроста печеночного дивертикула и уже в его проток открываются многочисленные печеночные протоки проксимальных отделов желчевыводящей системы. Дистальные отделы желчевыводящей системы формируются параллельно развитию секреторной системы печени. Единая система желчевыводящих протоков образуется в результате слияния проксимальных и дистальных отделов, которые до момента соединения развиваются самостоятельно (рис. 70).

**Клиника и диагностика.** Клиническая картина расширения общего желчного протока характеризуется триадой симптомов: рецидивирующими болями в эпигастральной области или в правом подреберье, перемежающимися желтухой, и наличием опухолевидного образования справа у края печени. Выраженность симптомов зависит от размеров кисты, возраста ребенка, нарушения пассажа желчи. Как правило, у детей старшего возраста боли носят приступообразный характер, возникают чувство распирания, тошнота. Явления желтухи выражены умеренно (иктеричность склер, уменьшение окраски стула, более темный цвет мочи). Нарастание желтухи сопровождается усилением болей в животе, температурной реакцией (явления холангита), увеличением обесцвечивания стула, при этом моча приобретает интенсивный темный цвет. В период обострения в области нижнего края печени справа нередко можно пропальпировать плотное безболезненное опухолевидное образование с довольно четкими границами. Размеры этого образования с течением времени могут варьировать. Это зависит от выраженности сужения выходного отдела общего желчного протока и нарушения эвакуации желчи. В период обострения в анализе крови выявляется лейкоцитоз, преимущественно нейтрофилез, характерный сдвиг формулы белой крови влево. В биохимических анализах крови обнаруживается картина, характерная для механической желтухи. При опорожнении кисты в двенадцатиперстную кишку быстро уменьшается болевой синдром, постепенно нивелируются проявления холестаза, включая нормализацию биохимических показателей крови.

Диагностика кистозного расширения общего желчного протока базируется на данных анамнеза, клинических проявлениях заболевания (наиболее важный признак – периодичность клиники механической желтухи) и объективных методов исследования. К последним относится ультразвуковое исследование органов брюшной полости, при котором определяется кистозное образование с четкими границами в проекции общего печеночного протока. При радионуклидном исследовании с

технецием обнаруживают увеличение накопления радиофарм препарата в расширенном кистозно измененном протоке.

Рентгеноконтрастное исследование – обзорная рентгенография органов брюшной полости – иногда позволяет выявить кисту общего желчного протока (при больших размерах – диаметром до 8- 10 см), оттесняющую поперечную ободочную и двенадцатиперстную кишки. При рентгенографии желудка и двенадцатиперстной кишки с барием деформация последней за счет сдавления кистой визуализируется гораздо более четко. Холеграфия нередко бывает малоэффективной вследствие нарушения экскреции желчи. Наиболее информативным методом диагностики кисты общего желчного протока является ретроградная холецистохолангиография, которая позволяет через большой сосочек двенадцатиперстной кишки заполнить кисту и определить не только ее размеры, но и топограф анатомические взаимоотношения ее с другими органами. Объективным методом диагностики является также лапароскопия.

Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями, сопровождающимися явлениями желтухи: инфекционным гепатитом, кистами печени (паразитарными и непаразитарными), желчнокаменной болезнью, злокачественными опухолями брюшной полости. Дифференциальная диагностика с инфекционным гепатитом основана на определении маркеров гепатита, отсутствии кистозного образования в воротах печени, результатах лабораторных исследований. Кисты печени с течением времени увеличиваются в размерах, они неотделимы от печени (ультразвуковое сканирование), не вызывают клиники холестаза, имеют положительные специфические реакции для уточнения паразитарной (эхинококк) природы кисты.

Уточнению диагноза злокачественных опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства помогают быстрый рост опухоли, прогрессирующее ухудшение общего состояния ребенка, пальпаторное определение бугристой малодифференцированной опухоли и специальные методы исследования: урография, пневмоперитонеум, ретропневмопери-тонеум. В сомнительных случаях проводят диагностическую лапарос-

копию и биопсию опухоли с последующим гистологическим исследованием материала.

Лечение кисты общего желчного протока только хирургическое – полное иссечение кисты с формированием билиодигестивного анастомоза изолированной петли тощей кишки по Ру. Профилактику восходящего холангита осуществляют созданием антирефлюксного механизма в изолированной тощей кишке. Выполнение радикальной операции до развития цирроза печени дает благоприятные результаты.

Вооружить врача общей практики знаниями, обучить стандартным умениям в указанной профессиональной сфере, научить навыкам работы с пациентом, его родными и близкими обучить рациональной тактике при решении медицинских и социальных проблем можно лишь нетрадиционным, активным, проблемным обучением, выбирая адекватные целям и задачам методики. С этой целью предлагается проводить деловые игры, решение ситуационных задач.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ**

### **Пальпация живота при хирургических заболеваниях**

#### **Показания:**

- хирургические заболевания органов брюшной полости.

#### **Подготовка:**

1. Руки врача должны быть сухими, чистыми, теплыми, ногти коротко обстриженными.
2. Расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.
3. Необходимо в начале войти в контакт с ребенком, отвлечь его внимание разговором, игрушкой.

#### **Необходимые условия, инструменты:**

1. Хорошо освещенное помещение.
2. Кушетка или стол для пеленания новорожденных.
3. В некоторых случаях для получения более точных данных ребенку перед пальпацией необходимо сделать очистительную клизму, что освобождает толстую кишку от каловых масс.

4. Положение ребенка во время обследования (лежа на спине, на плотной поверхности, ноги обследуемого должны быть согнуты в тазобедренных и коленных суставах примерно под углом на 45 градусов, руки вдоль туловища, голова на плоской поверхности, но не на подушке), в ряде случаев пальпация проводится в специальном положении ребенка (на боку, стоя).

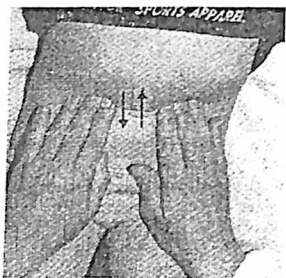
**Техника выполнения:**

1. **Поверхностная пальпация** – это аккуратное, скользящее надавливание кончиками сложенных второго-пятого пальцев слегка согнутой ладони (она практически лежит на брюшной стенке) по поверхности живота в направлении «против часовой стрелки».

1. 2. Пальпация начинается с:

- сигмовидной кишки
- нисходящей
- поперечно-ободочной
- восходящей

отделов толстой кишки, затем в эпигастральной области, подреберьях, в области пупка, фланках и гипогастральном участке.



**Рис. 71 Техника поверхностной и сравнительной пальпации живота**

1. 3. *Критерии оценки.* При поверхностной пальпации определяются следующие признаки:

- чувствительность
- болезненность

- напряжение (defans) брюшной стенки «доскообразный живот»

- размеры внутренних органов
- вздутие живота

## **2. Глубокая пальпация по методу Образцова-Стражеско.**

2.1. одной рукой желательнo поддерживать туловище со стороны спины;

2.2. пальцами другой руки, расположив ладонь перпендикулярно к пальпируемому органу или краю, несколько оттягивается кожа в сторону от органа (при этом образуется небольшая кожная складка);

2.3. затем пальцы осторожно погружаются (лучше во время выдоха) вглубь по направлению к брюшной полости и задней стенке органа;

2.4. *Критерии оценки* (для каждого органа характерны свои показатели):

- локализация
- форма
- болезненность
- размеры
- плотность и состояние поверхности
- подвижность
- урчание

**3. Бимануальный метод пальпации**, при котором живот пальпируется одной рукой, а вторая рука поддерживает туловище на противоположном месте со стороны спины:

3.1. При исследовании органов, расположенных в правой половине брюшной полости, левая рука располагается на пояснице справа и осторожными движениями приближает органы к правой руке, которой проводится пальпация.

3.2. Однако он нарушается, если врач знает о болезненности в каком – ни будь участке брюшной полости – это место (**Внимание!**) исследуется последнюю очередь;

При описании пальпаторных данных указывается локализация выявленных признаков, для чего передняя брюшная стенка линиями условна делится на 9 участков (см. рисунок.)



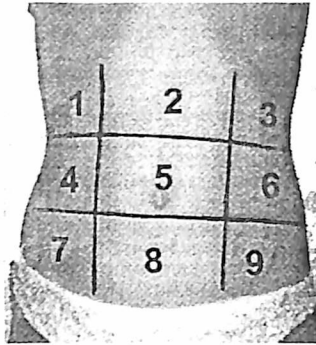


Рис. 72 Участки передней брюшной стенки

При описании пальпаторных данных указывается локализация выявленных признаков, для чего передняя брюшная стенка линиями условна делится на 9 участков (см. рисунок.)

Визуально линии проводятся следующим образом:

- 2 горизонтальные – по нижним краям X ребер с обеих сторон и между передними верхними осями подвздошных костей;
- 2 вертикальные линии – по наружным краям прямой мышцы живота.

Образовавшиеся три верхние части (на рисунке 1-3) – правое подреберье, собственно эпигастрий (надчревный отдел) и левое подреберье – вместе образуют **эпигастральную область**.

Три средние части (на рисунке 4-6) – правый фланг (правый боковой отдел), пупочная область и левый фланг (левый боковой отдел) – это **мезогастральная область**.

Три нижние части (на рисунке 7-9) – правая подвздошная, надлобковая и левая подвздошная области – образуют **гипогастральную область**.

**Проведение контрастного исследования желчного пузыря (холецистография)**

**Показания:**

- заболевания и пороки развития желчного пузыря.

**Противопоказания:**

1. Дети до 1 года;
2. Декомпенсация функции печени;
3. Непереносимость йодистых препаратов;
4. Гипертиреоз, тиреотоксикоз;
5. Острый холецистит.

**Подготовка:**

- расскажите родителям ребенка о предстоящей манипуляции.

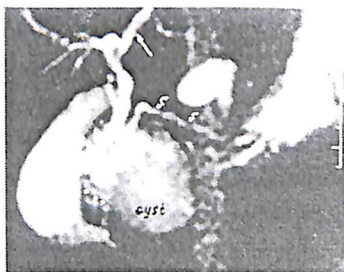
**Необходимые условия, инструменты и медикаменты:**

1. Контрастное вещество (билитраст, из расчета 0, 05 г на 1 кг веса тела);
2. Рентгенологическое оборудование.

**Техника выполнения:**

1. Больному вечером дают выпить билитраст;
2. Перед сном больному делают очистительную клизму;
3. Через 12 часов после дачи контраста натощак проводят холецистографию (положение больного стоя).

Примечание: при необходимости определения сократительной функции желчного пузыря делают второй снимок через 1 час после дачи желчегонного завтрака (два сырых желтка)



**Рис. 73** Контрастная холецистохолангиограмма

**IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).**

**V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12. 30-14. 05):**

1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;
2. УММ- 45 минут

## УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ

### Приложение 1

#### Правила работы в группах

Член каждой группы

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;
- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;
- Помогать своим товарищам в группе;
- Участвовать в проведении оценке группы;
- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

8. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия: Гипотрофия, рвота, иктеричность, боль, кровотечение.

### Приложение 2

#### Задания для групп

1. Укажите виды портальной гипертензии у детей? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «рвота» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

2. Клинические признаки портальной гипертензии у детей. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «иктеричность» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

3. Укажите клинические признаки цирроза печени у детей. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «кровотечение» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

4. Какой метод оперативного вмешательства применяется при синдроме Бадда-Киари? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову “habitus” и составить схемы Почему? и иерархическую диаграмму, как?

5. Укажите основные симптомы при синдроме Бадда-Киари? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «регургитация» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю "+", не знаю "-"	узнал "+", не смог узнать "-"
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		
Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Йодолипол, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		

Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		
Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

### ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

Понятия	V	+	-	?
Пороки и аномалии развития печени, желчных ходов и поджелудочной железы, (синдром Бадда-Киари, врожденный фиброз печени, тромбоз воротной вены, билиарные атрезии) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где: V –соответствует имеющимся знаниям (информации)

о...

- противоречит имеющимся знаниям о...

+ -является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

### КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

-обеспечивает сравнение изучаемых явлений, понятий, взглядов, тем.

-по вертикали располагается то, что подлежит сравнению (взгляды, теории)

-по горизонтали – различные характеристики, по которым проводятся сравнение

По вертикали – сравнения с заболеваниями (теории) располагаются	По горизонтали – располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др. )						
	Желтушность	Боль	Увеличение живота	Рвота	УЗИ органов брюшной полости	Повышение артериального давления	Кровотечение
СиндромБадда-Киари							
Атрезия желчевыводящих путей							
Цирроз печени							
Фиброхолангиокистоз							
Тромбоз воротной вены							

## SWOT

(домашнее задание или СРС: для творческого мышления после лекций или практических занятий)

### Аналитическая таблица – SWOT

S	W
O	T

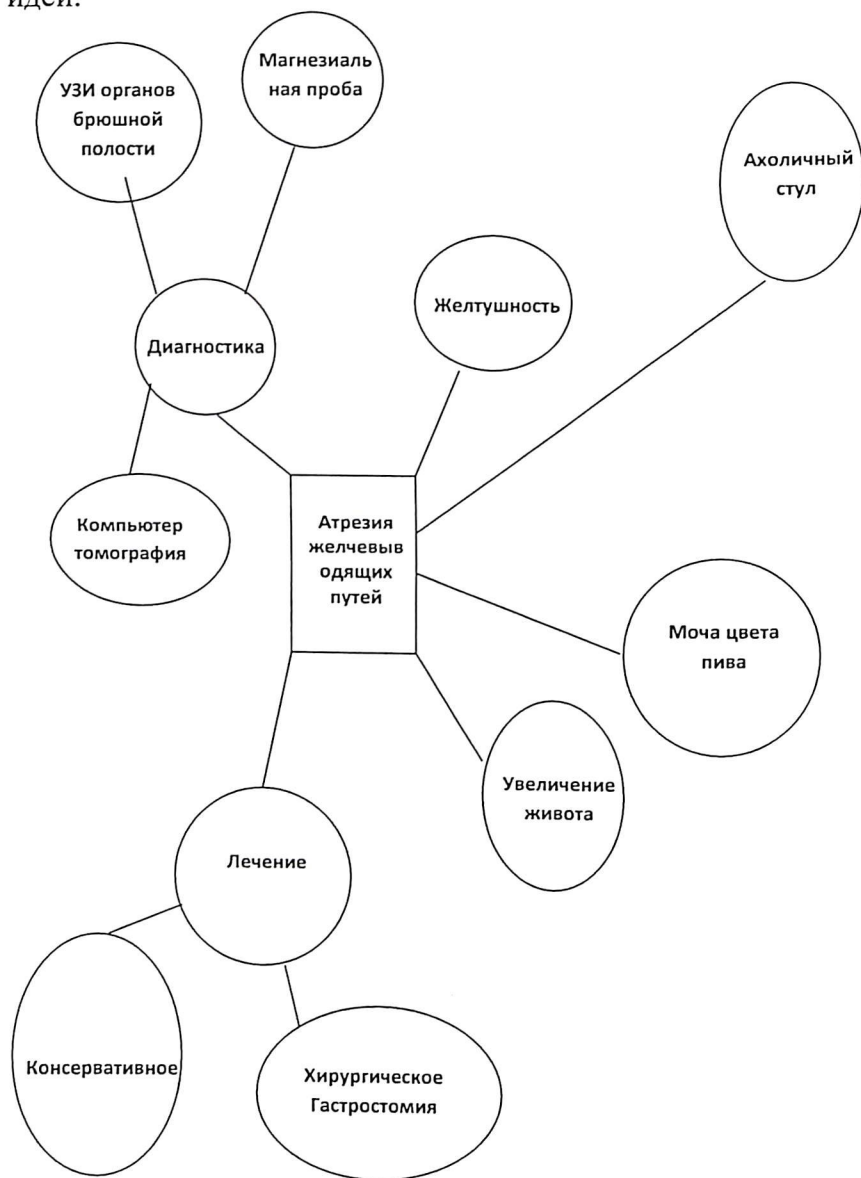
Примечание: смотреть 2-приложение.

## КЛАСТЕР (Пучок, связка)

Способ составления карты информации – сбора идей вокруг какого-либо основного фактора для фокусирования и определения смысла всей конструкции

Технология составления кластера: В центре классной доски или большого листа бумаги пишется ключевое слово или название темы из 1-2-х слов. По ассоциации с ключевым словом приписывают сбоку от него в кружках меньшего размера «спутники» - слова или предложения, которые связаны с данной темой. Соединяют их линиями с «главным» словом. У этих «спутников» могут быть малые спутники и т. д. Запись идет до

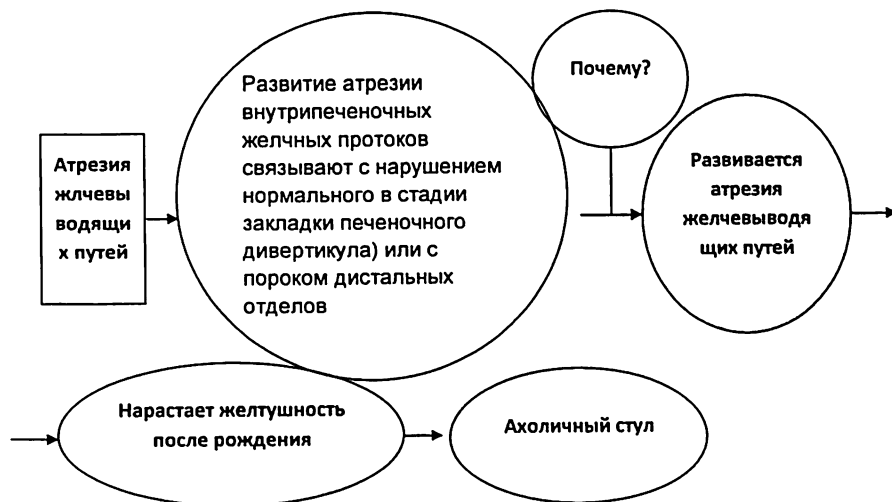
истечения отведенного времени или пока не будут исчерпаны идеи.



Примечание: смотреть 2-приложение.

## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»

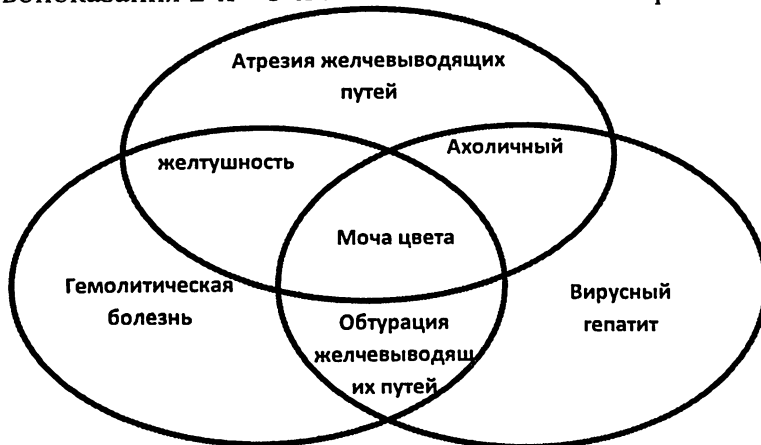
Это целая цепочка рассуждений по выявлению исходной причины проблемы.



Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

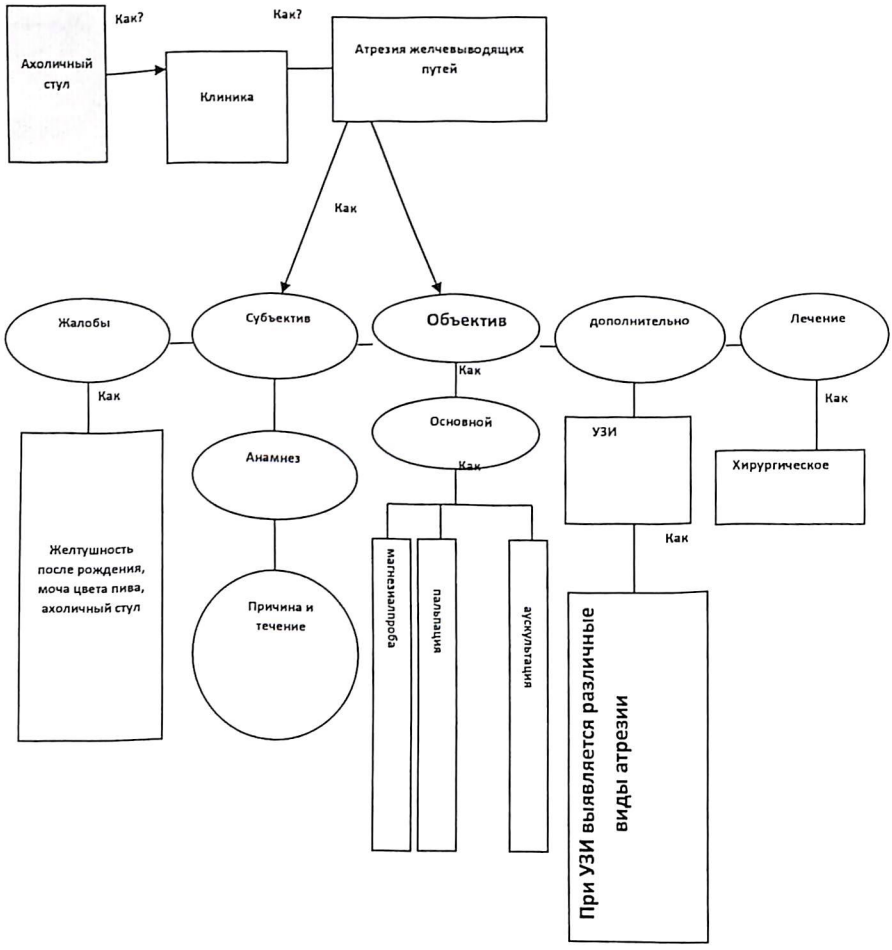
Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт





При решении проблемы в большинстве случаев вам не нужно задумываться о том, «Что делать?». Проблема обычно заключается в том, что «Как это сделать?». «Как?» - основной вопрос, который возникает при ее решении.

Последовательная постановка вопросов «как?» позволяет: исследовать не только все имеющиеся возможности решения проблемы, но и способы их осуществления;

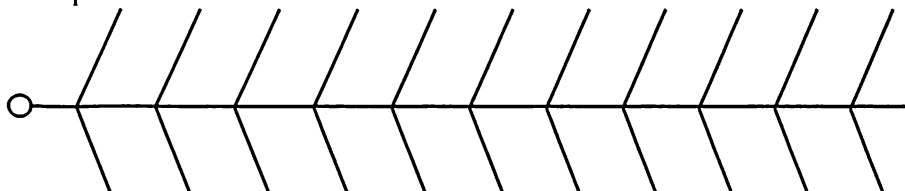


Примечание: смотреть 2-приложение

## СХЕМА «РЫБИЙ СКЕЛЕТ»

Позволяет описать целый круг (поле) проблемы и попытаться решить её.

Развивает и активизирует системное, творческое, аналитическое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы.



3. Обучение интерактивными методами обучения (игры), ситуационные задачи и тесты – 20 минут;

## ВОПРОСЫ ИНТЕРАКТИВНЫХ ИГР:

1. При атрезии желчных протоков ахоличный стул и желтуха наблюдаются:

Отв. С момента рождения ребенка.

2. Укажите повышение какого вида биохимических показателей характерно для атрезии желчных протоков?

Отв. Непрямой билирубин.

3. Какой метод исследования является основным методом при атрезии желчевыводящих путей?

Отв. Холецистохолангиография.

4. Укажите симптом характерный для атрезии желчных ходов:

Отв. Склонность к прогрессированию желтушности.

5. С каким заболеванием следует проводить дифференциальную диагностику атрезии желчных ходов?

Отв. Закупоркой желчных протоков слизистыми пробками.

6. В целях дифференциальной диагностики врожденной атрезии желчных ходов применяются манипуляцию:

Отв. Введение в 12-перстную кишку 25% ного раствора сульфата магния.

7. Укажите формы атрезии желчевыводящих ходов.

Отв. Атрезия внутри и внепеченочных желчных протоков, комбинированная.

8. Укажите 5 клинических признаков атрезии желчных ходов.

Отв. Нарастание желтушности кожных покровов, ахоличный стул, увеличение размеров печени и селезенки, покраснение цвета мочи, гипербилирубинемия.

9. По классификации портальная гипертензия делится на:

Отв. Над печёночную, внутripеченочную и внепеченочную формы.

10. Опишите первые признаки внепеченочной формы портальной гипертензии.

Отв. Спленомегалия или массивные пищеводно-желудочные кровотечения.

### **ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ:**

**1) Симптом нехарактерный для внутripеченочной портальной гипертензии:**

1. увеличение печени
2. увеличение печени и селезенки
3. уменьшение печени и селезенки
4. не изменение печени и селезенки
5. носовое кровотечение

**2) Метод диагностики портальной гипертензии:**

1. реография печени
2. эхография печени
3. спленопортография
4. спленопортография с спленоманометрией
5. обзорная рентгенография печени

**3) Лечение не применяющееся при портальной гипертензии:**

1. консервативное лечение
2. хирургическое лечение
3. оментопексия, портоковальный анастомоз
4. спленозктомия, перевязка артерии
5. спленоренальный анастомоз

**4) При атрезии желчных протоков ахоличный стул и желтуха наблюдается:**

1. с момента рождения ребенка
2. начиная с 4-5 дней
3. начиная с 10-15 дней
4. появляется в более поздние сроки
5. желтуха и ахоличный стул не наблюдаются

**5) Повышение какого вида биохимических показателей характерно для атрезии желчных протоков?**

1. общий билирубин
2. непрямой билирубин
3. прямой билирубин
4. АЛТ и АСТ
5. уробилин в крови

**6) Ахоличный стул и желтушность кожных покровов при атрезии желчных путей появляется**

1. с первых дней
2. через неделю после рождения
3. через месяц после рождения
4. через 2-3 недели
5. через 6 месяцев после рождения

**7) Внутривеночные желчные ходы формируются из:**

1. краниального отдела желчного протока
2. элементов почечных долек
3. круглой связки печени
4. глиссоновой капсулы
5. элементов брюшины

**8) Внепеченочные желчные ходы формируются из:**

1. краниального отдела желчного протока
2. элементов почечных долек
3. круглой связки печени
4. глиссоновой капсулы
5. элементов брюшины

**9) Клинические проявления атрезии желчных ходов развивается через:**

1. первые дни после рождения
2. 1 месяц после рождения

3. 3 месяц после рождения

4. 5 месяц после рождения

5. 9 месяц после рождения

**10) Выберите симптом характерный для атрезии желчных ходов.**

1. избыточная окраска стула

2. повышение количества АСТ, АЛТ

3. повышение количества прямого билирубина

4. склонность к прогрессированию желтушности.

5. уменьшение размеров печени, селезенки

**11) Дифференциальную диагностику атрезии желчных ходов следует проводить со следующими заболеваниями.**

1. перитонит

2. сепсис

3. закупоркой желчных протоков слизистыми пробками

4. циррозом печени

5. диафрагмальной грыжей

**12) Для дифференциальной диагностики врожденной атрезии желчных ходов применяются следующие манипуляции.**

1. лапароцентез

2. введение в 12-перстную кишку 25% раствора сульфата магния

3. обзорная рентгенография брюшной полости

4. диагностическую лапаротомию

5. рентген томографию

**13) В каком возрасте лучше оперировать ребенка по поводу атрезии желчных ходов.**

1. до 1, 5 месяцев

2. до 3 месяцев

3. до 6 месяцев

4. до 8 месяцев

5. до 12 месяцев

**14) Синдром портальной гипертензии проявляется следующими симптомами.**

1. гипоспленизм

2. гипертрофия миокарда
3. раннее появление артрита
4. легочное кровотечение
5. кровотечение из вен пищевода, прямой кишки

**15) Классификация портальной гипертензии / Г. М. Гроздова и М. Д. Пациора/ включает.**

1. склерозирующая форма
2. внутripеченочная форма
3. биллиарная форма
4. желтушная форма
5. геморрагическая форма

**16) Наиболее часто коллатеральный кровоток при портальной гипертензии развивается ПО:**

1. артериовенозным шунтам
2. гастрозофагеальному пути
3. кава-кавальный анастомоз
4. анастомозам между почечными венами
5. капиллярными анастомозами

**17) Существует следующая форма атрезии желчных ходов**

1. атрезия желчных протоков правой доли
2. атрезия внутripеченочных желчных протоков
3. атрезия проксимальных желчных ходов
4. атрезия дистальных желчных протоков
5. атрезия желчных протоков левой доли

**18) Существует следующие виды оперативного лечения атрезии желчных ходов.**

1. резекция доли печени
2. анастомоз между желчными ходами и 12-ти перстной кишки
3. наложение меж кишечного анастома
4. литотрипсия
5. лапароцентоз

**19) При портальной гипертензии возможно проведение следующего исследования.**

1. эзофагогастрография с бариевой известью
2. обзорная Р-графия брюшной полости

3. бронхография
4. энцефалография
5. дуоденальное зондирование

**20) Хирургические вмешательства, применяемые для лечения портальной гипертензии, включают:**

1. резекция желудка
2. резекция доли печени
3. операции, направленные на удаление асцитической жидкости из брюшной полости
4. удаление селезенки
5. прекращение связи вен желудка и пищевода

**21) При пищеводном кровотечении необходимо следующие мероприятия**

1. наложение кровоостанавливающего жгута
2. экстренная операция
3. применение зонда Блекмора
4. пережатие кровоточащего сосуда
5. зондирование желудка

**22) Причина внутрипеченочной формы портальной гипертензии могут быть.**

1. тромбоз воротной вены
2. пороки развития воротной вены
3. острый гепатит
4. облитерирующий флебит печеночных вен \болезнь Хиари\
5. опухоль в области ворот печени

**23) Причинами внепеченочной формы портальной гипертензии могут быть.**

1. диафрагмальная грыжа
2. травма печени
3. хронический гепатит
4. облитерирующий флебит печеночных вен \болезнь Хиари\
5. опухоль в области ворот печени

**Ответы на тесты для самоконтроля**

1-5, 2-4, 3-3, 4-1, 5-1, 6-1, 7-1, 8-5, 9-1, 10-4, 11-3, 12-2, 13-1, 14-5, 15-2, 16-2, 17-2, 18-2, 19-5, 20-5, 21-3, 22-3, 23-5.

## **ГЛАВА 8. Пороки и аномалии развития вагинального отростка брюшины и яичек (паховые грыжи, водянка яичка, киста семенного канатика, киста Нукка, анархизм, Монорхизм, полиорхизм, крипторхизм, эктопия яичка, варикоцеле) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация**

**Цель обучения:** выработка умений и навыков клинической диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития требующих хирургической коррекции.

### **Задачи обучения:**

- Формирование знаний по этиологии, патогенезу и клинике наиболее часто встречающихся пороков и аномалий развития у детей;
- Выработка у студентов умений и навыков клинического осмотра и обследования ребенка врожденными пороками и аномалиями развития, включающего лабораторные, лучевые и инструментальные методы исследования;
- Освоение студентами диагностического алгоритма пороков и аномалий развития, представляющих угрозу жизни ребенка;
- Ознакомление с принципами хирургического лечения пороков и аномалий развития и их осложнений;
- Выработка умений и навыков общеврачебной помощи: основанной на лечебно-диагностических стандартах и протоколах послеоперационной реабилитации детей с врожденными пороками и аномалиями развития.

**Место проведения занятия:** отделение урологии, операционная, компьютерная комната, учебная комната

**Мониторинг и оценка:** устный контроль, контрольные вопросы,

выполнение учебных заданий в группах.

**Письменный контроль:** контрольные вопросы.



## ГИПОПЛАЗИЯ ЯИЧКА

**Гипоплазия яичка** развивается в результате нарушения кровоснабжения и чаще всего встречается при крипторхизме. В случае двусторонней гипоплазии отмечаются эндокринные нарушения. Как правило, у детей имеется адипозогенитальное ожирение, половое развитие запаздывает.

В ряде случаев аномалия сочетается с микропенией, или “скрытым половым членом”.

**Лечение** проводится эндокринологом.

**Монорхизм** – врожденная аномалия, характеризующаяся наличием только одного яичка. Возникновение аномалии связано с нарушением эмбриогенеза перед закладкой окончательной почки и половой железы. Поэтому нередко имеется сочетание монорхизма и солидарной почки.

При монорхизме наряду с отсутствием яичка не развиваются придаток и семявыносящий проток. Соответствующая половина мошонки аплазирована.

Диагноз монохизма правомочен лишь после безрезультатных поисков яичка при широкой ревизии забрюшинного пространства.

Врожденное отсутствие одного яичка при нормальном втором обычно не проявляется эндокринными нарушениями и не ведет к бесплодию. Однако в ряде случаев единственное яичко оказывается крипторхированным. Тогда может иметь место выраженный в той или иной степени гипогонадизм.

**Лечение.** При “чистом” монорхизме лечение заключается в имплантации в мошонку протеза яичка из силикона. Операцию выполняют из косметических соображений у подростков 12-14 лет. При гипоплазии единственного яичка помощь состоит в заместительной гормональной терапии.

**Анорхизм** – врожденное отсутствие обоих яичек, обусловлено незакладкой эмбриональной половой железы. Обычно оно сочетается с двусторонней агенезией или аплазией почек, но может отмечаться как самостоятельная аномалия. При двусторонней агенезии и аплазии почек дети нежизнеспособны. В крайне редких случаях анорхизма как самостоятельной

аномалии выявляются выраженный евнухоидизм, недоразвитие наружных половых органов, отсутствие предстательной железы и семенных пузырьков. Вторичные половые признаки не развиваются.

Лечение сводится к назначению гормонов.

**Полиорхизм** – аномалия, характеризующаяся наличием добавочного (третьего) яичка. Обычно оно уменьшено, гипоплазировано, лишено придатка и располагается в мошонке выше основного яичка. Описаны крайне редкие наблюдения эктопии добавочного яичка под кожу бедра, спины, шеи.

**Лечение** заключается в удалении добавочного яичка, поскольку оно может явиться источником развития злокачественной опухоли.

### КРИПТОРХИЗМ

Крипторхизм относится к аномалиям положения яичка, возникновение которых связывают с нарушением процесса их опускания. У плода яички располагаются забрюшинно на задней стенке живота. С 6-го месяца внутриутробного развития яички вслед за гунтеровым тяжем начинают опускаться. Пройдя паховый канал, они опускаются на дно мошонки и фиксируются там к моменту рождения ребенка. Однако вследствие разных причин процесс опускания прекращается или извращается. Имеются также сведения, что в основе развития крипторхизма лежит задержка дифференцировки мезенхимальной ткани.

При наличии коротких сосудов или препятствий по ходу пахового канала яичко задерживается у входа в него или в его просвете. В этих случаях речь об истинном крипторхизме. Другими словами, крипторхизм – это задержка яичка на пути своего следования в мошонку. Если яичко расположено в брюшной полости, до входа в паховый канал, такая ретенция называется *абдоминальной*. Задержка яичка в паховом канале называется *ингвинальной*.

Если в процесс опускания яичка у входа в мошонку встречается препятствие в виде соединительнотканной перепонки, проводник яичка прокладывает дорогу в подкожной

клетчатке на лоно, в паховую область, на бедро или на промежность. Расположение яичка в этих областях называется эктопией яичка. Другим словами, эктопия – отклонение яичка от пути следования в мошонку. Формы эктопии определяются областью расположения яичка.

**Клиника и диагностика.** Выявление крипторхизма и эктопии яичка основывается на данных осмотра и пальпации. При эктопии яичко виде эластического слабо болезненного образования пальпируется в подкожной клетчатке. Подвижность его ограничена. Соответствующая половина мошонки уплощена, недоразвита. При перекрестной дистопии в одной половине мошонки определяются два яичка, расположенные одно над другим.

При двустороннем истинном крипторхизме, который встречается реже одностороннего, нередко отмечаются признаки полового инфантилизма и гормональной дисфункции. В связи с тем, что вагинальный отросток брюшины при крипторхизме почти всегда остается не облитерированным, у больших наблюдается паховая грыжа.

**Лечение.** Не опущенное яичко необходимо низвести в мошонку. Операцию выполняют рано ввиду опасности различных осложнений, обусловленных аномальным расположением яичка. Исходя из этих соображений, операцию низведения яичка выполняют в возрасте 1-2 лет.

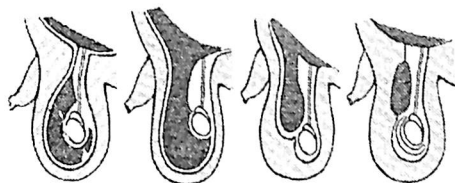
При эктопии яичко выделяют из окружающих тканей и опускают в мошонку, фиксируя за оболочки к tunicadartos (операция Шюллера). В случае крипторхизма низведение и фиксацию яичка – орхипексию – осуществляют разными способами в зависимости от возможности удлинения яичковых сосудов. Иногда на первом этапе яичко удается фиксировать лишь в наружном паховом кольце или у входа в мошоночно-скротальную область.

В случае выраженных эндокринных нарушений проводят гормональное лечение, которое в ряде случаев приводит к опущению яичка без операции.

**Прогноз** при эктопии яичка, как правило, благоприятный. При крипторхизме он зависит от степени недоразвития яичек. По данным сборных статистик, при одностороннем крипторхизме жизнеспособная сперма имеется лишь у 40% мужчин, при двустороннем крипторхизме мужчины, как правило, бесплодны.

## ВОДЯНКА ОБОЛОЧЕК ЯИЧКА И СЕМЕННОГО КАНАТИКА

Водянка оболочек яичка (гидроцеле) и семенного канатика (фуникулоцеле) – очень частые аномалии у детей; их развитие связано с не заращением вагинального отростка брюшины и скоплением в его полости серозной жидкости. При отсутствии облитерации вагинального отростка в дистальном отделе образуется водянка оболочек яичка. Если отросток облитерируется в дистальном отделе, а проксимальный остается открытым и сообщается с брюшной полостью, речь идет о сообщающейся водянке семенного канатика. В случае не облитерации всего влагалищного отростка образуется *сообщающаяся водянка оболочек яичка и семенного канатика*. Когда происходит облитерация отростка в дистальном и проксимальном отделах, а жидкость скапливается в среднем его отделе, говорят о не сообщающейся водянке оболочек семенного канатика, или кисте семенного канатика (рис. 74).



**Рис. 74** Варианты водянки оболочек яичка

У детей старшего возраста и взрослых причинами возникновения гидроцеле и фуникулоцеле являются травма и воспаление. При ударе в паховую область в оболочках

семенного канатика может скопиться экссудат, не рассасывающийся длительное время. В этих случаях говорят об остро возникшей кисте семенного канатика.

**Клиника и диагностика.** Водянка характеризуется увеличением половины, а при двустороннем заболевании – всей мошонки. При изолированной водянке яичка припухлость имеет округлую форму, уже нижнего полюса определяется яичко. Сообщающаяся водянка проявляется мягко эластическим образованием продолговатой формы, верхний край которого пальпируется у наружного пахового кольца. При натуживании это образование увеличивается и становится более плотным. Пальпация припухлости безболезненна. Диафаноскопия выявляет характерный симптом просвечивания. При клапанном характере сообщения с брюшной полостью водянка напряжена, может вызывать беспокойство ребенка.

Киста семенного канатика имеет округлую или овальную форму четкие контуры. Хорошо определяются ее верхний и нижний полюсы.

Водянку чаще всего приходится дифференцировать от паховой грыжи. При вправлении грыжевого содержимого слышно характерное урчание, сразу после вправления припухлость в паховой области исчезает. При не сообщающейся водянке попытка вправления не приносит успеха. В случае сообщения размеры образования в горизонтальном положении уменьшаются, но более постепенно, чем при вправлении грыжи, и без характерного звука. Большие трудности возникают при дифференциальной диагностике остро возникшей кисты с ущемленной паховой грыжей. В таких случаях часто прибегают к оперативному вмешательству с предварительным диагнозом “ущемленная паховая грыжа”.

**Лечение.** Поскольку на протяжении первых 2 лет жизни возможно самоизлечение за счет завершения процесса облитерации влагалищного отростка, операцию производят у детей старше этого возраста.

При изолированной и приобретенной водянке оболочек яичка общепринятой является операция Винкельмана, которая

заключается в рассечении оболочек водяночной полости и сшивании их в вывороченном положении вокруг яичка и придатка (рис. 75).

При сообщающейся водянке применяют операцию Росса, цель которой – прекращение сообщения с брюшной полостью и создание оттока для водяночной жидкости. Вагинальный отросток перевязывают у внутреннего пахового кольца и частично удаляют с оставлением в собственных оболочках яичка отверстия, через которое водяночная жидкость выходит и рассасывается в окружающих тканях. Эта операция более проста, чем операция Винкельмана, не сопровождается травматизацией яичка и дает хороший эффект.



**Рис. 75** Этапы операции Винкельмана.

У детей моложе 2 лет в случае напряженной водянки оболочек яичка, вызывающей беспокойство, показано применение пункционного способа лечения. После эвакуации водяночной жидкости накладывают суспензорий. Повторную пункцию производят по мере накопления жидкости. Отсасывание жидкости ослабляет сдавление яичка и позволяет отдалить сроки оперативного вмешательства.

### **ПАХОВАЯ ГРЫЖА**

Паховая грыжа – одно из самых распространенных хирургических заболеваний детского возраста. Встречается преимущественно односторонняя паховая грыжа, причем справа в 2-3 раза чаще. Паховые грыжи наблюдаются главным образом у мальчиков, что связано с процессом опускания яичка.

Приобретенные грыжи встречаются чрезвычайно редко, обычно у мальчиков старше 10 лет при повышенной физической нагрузке и выраженной слабости передней брюшной стенки.

В связи с тем, что, грыжи у детей, как правило, врожденные, они опускаются по паховому каналу, вступая в него через внутреннее паховое кольцо, т. е. являются косыми. Прямые грыжи у детей наблюдаются как исключение.

Содержимым грыжевого мешка у детей чаще всего бывают петли тонкой кишки, в старшем возрасте – нередко сальник. У девочек в грыжевом мешке часто находят яичник, иногда вместе с трубой. Когда толстая кишка имеет длинную брыжейку, содержимым грыжевого мешка может быть слепая кишка. В этих случаях задняя стенка грыжевого мешка отсутствует (*скользящая грыжа*) (рис. 76).

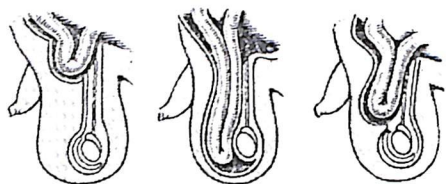


Рис. 76 Варианты паховых грыж

**Клиника и диагностика.** Обычно у маленького ребенка, иногда уже в периоде новорожденности, в паховой области появляется выпячивание, увеличивающееся при крике и беспокойстве и уменьшающееся или исчезающее в спокойном состоянии. Выпячивание безболезненное, имеет округлую или овальную форму. В последнем случае выпячивание опускается в мошонку, вызывая растяжение одной половины и приводя к ее асимметрии. Консистенция образования эластическая. В горизонтальном положении обычно легко удастся вправить содержимое грыжевого мешка в брюшную полость. При этом отчетливо слышно характерное урчание. После вправления грыжевого содержимого хорошо пальпируется расширенное

наружное паховое кольцо. Одновременно с этим выявляется положительный симптом “толчка” при кашле ребенка.

У девочек выпячивание при паховой грыже имеет округлую форму и определяется у наружного пахового кольца. При больших размерах грыжи выпячивание опускается в большую половую губу.

У старших детей, если грыжа не выходит постоянно, применяют натуживание, покашливание, осмотр после физических упражнений. Утолщение элементов семенного канатика, расширение пахового кольца, положительный симптом “толчка” в сочетании с анамнестическими данными делают в этих случаях диагноз несомненным.

**Дифференцировать** паховую грыжу приходится главным образом с сообщающейся водянкой оболочек яичка. При водянке яичко внутри образования, при грыже — вне его. Водяночная опухоль имеет тугоэластическую консистенцию, кистозный характер и просвечивает. Утром она меньших размеров и более дряблая, к вечеру увеличивается и становится более напряженной.

**Лечение.** Единственно радикальный метод лечения паховой грыжи — оперативный. Современные методы обезболивания позволяют выполнить операцию в любом возрасте, начиная с периода новорожденности. По относительным противопоказаниям в неосложненных случаях операцию переносят на более старший возраст (6-12 мес.).

**Ущемленная паховая грыжа.** Осложнением паховой грыжи является ее ущемление. При этом кишечная петля или сальник, попавшие в грыжевой мешок, сдавливаются в грыжевых воротах, наступает расстройство их кровоснабжения и питания. Причиной ущемления считают повышение внутрибрюшного давления, нарушение функции кишечника, метеоризм и др.

**Клиника и диагностика.** Родители обычно точно указывают время, когда ребенок начинает беспокоиться, плачет, жалуется на боль в области грыжевого выпячивания. Оно становится напряженным, резко болезненным при пальпации и



не вправляется в брюшную полость. Позже боль утихает, ребенок становится вялым, бывают тошнота или рвота, может наблюдаться задержка стула.

Диагностика ущемленной грыжи основывается на данных анамнеза и осмотра. При наличии в анамнезе указаний на паховую грыжу распознавание ущемления обычно не вызывает затруднений. У детей первых месяцев жизни бывает трудно отличить ущемленную паховую грыжу от остро возникшей кисты семенного канатика, пахового лимфаденита. В сомнительных случаях врач склоняется в сторону диагноза ущемленной паховой грыжи. Оперативное вмешательство разрешает сомнения.

Ущемление паховой грыжи у детей имеет свои особенности, заключающиеся в лучшем кровообращении кишечных петель, большей эластичности сосудов и меньшем давлении ущемляющего кольца. Несмотря на то, что у детей часто наблюдается самостоятельное вправление грыжи, ущемление – осложнение, требующее срочного оперативного вмешательства.

**Лечение.** У слабых, недоношенных детей или при наличии терапевтических противопоказаний считается допустимым в первые 12 часа с момента ущемления проведение консервативного лечения, направленного на создание условий для самостоятельного вправления грыжи. С этой целью вводят 0, 1% раствор атропина и 1%раствор промедола, назначают теплую ванну на 15-20 мин, затем укладывают ребенка с приподнятым тазом. Не следует пытаться вправить грыжу руками, так как при этом возможно повреждение ущемленных органов.

При отсутствии эффекта от консервативного лечения в течение 1, 5 -2 ч показана экстренная операция.

## **ВАРИКОЦЕЛЕ**

Варикоцеле – варикозное расширение вен гроздьевидного сплетения – встречается у мальчиков преимущественно в возрасте после 9-10 лет с частотой до 15%.

Различают идиопатическое и симптоматическое варикоцеле. Развитие вторичного варикоцеле обусловлено сдавлением путей оттока крови от яичка каким-либо объемным забрюшинным образованием.

Первичное варикоцеле образуется, как правило, слева и имеет довольно сложный генез. Как известно, кровь от яичка оттекает по трем венам: Яичковой, кремастерной и вене семявыносящего протока. Две последние впадают в систему подвздошных вен. Правая яичковая вена впадает в нижнюю полую, а левая – в почечную вену. Левая почечная вена, подходя к нижней полости, помещается в так называемом аортomezентериальном пинцете и может сдавливаться, что ведет к венозной почечной гипертензии и затруднению оттока крови по яичковой вене. Иногда почечная вена сдавливается перекидывающейся через нее аномально проходящей яичковой артерией.

**Клиника и диагностика.** Очень редко варикоцеле обнаруживается у детей раннего возраста. В анамнезе таких больных обычно удается выявить фактор, вызвавший длительное нарушение оттока крови от яичка.

Иногда вариколез вен отмечают справа или с обеих сторон. Варикоцеле только справа связано с аномальным впадением правой яичковой вены в почечную. Двустороннее варикоцеле обусловлено наличием межъяичковых анастомозов, по которым повышенное давление крови в левом яичке передается на правую сторону. После излечения левостороннего варикоцеле обычно исчезает и расширение правого гроздьевидного сплетения.

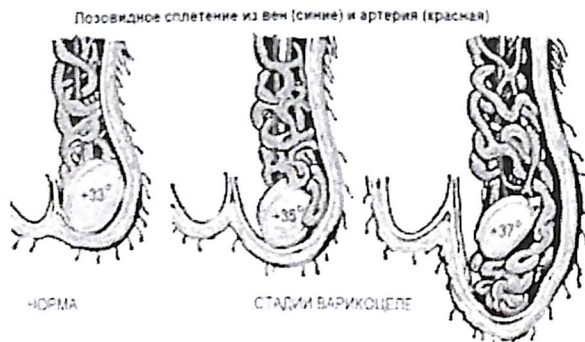
Дети с варикоцеле, как правило, не предъявляют жалоб, и вариколез вен выявляется при профилактических осмотрах в школе. Только дети старшего возраста иногда отмечают чувство тяжести и некоторой болезненности в левой половине мошонки.

Клинически выделяют три степени варикоцеле:

I – расширение вен над яичком определяется только пальпаторно в вертикальном положении больного при напряжении мышц живота;

II – расширенные и извитые вены четко видны через кожу мошонки, в горизонтальном положении вены спадаются;

III – на фоне определяемого глазом расширения вен пальпаторно выявляются тестоватость и уменьшения яичка (рис. 77).



**Рис. 77 Стадии варикоцеле**

При варикоцеле, не спадающемся в горизонтальном положении, показаны исследования для обнаружения объемного забрюшинного образования.

**Лечение.** При идиопатическом варикоцеле производят операцию – перевязку яичковой вены в забрюшинном пространстве либо ее тромбирование при ангиографическом исследовании. Это прекращает инвертированный ток крови от почки к яичку и ведет к спадению варикозных вен.

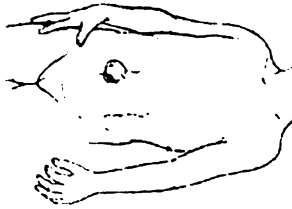
Вооружить врача общей практики знаниями, обучить стандартным умениям в указанной профессиональной сфере, научить навыкам работы с пациентом, его родными и близкими обучить рациональной тактике при решении медицинских и социальных проблем можно лишь нетрадиционным, активным, проблемным обучением, выбирая адекватные целям и задачам методики. С этой целью предлагается проводить деловые игры, решение ситуационных задач.

1. Курация больных по теме – 15 минут
2. Участие в перевязочной и в операционной – 20 минут;
3. Выполнение практических навыков – 15 минут:

## ПРАКТИЧЕСКИЕ НАВЫКИ

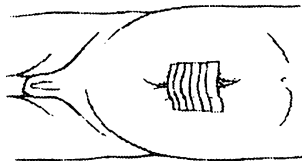
### КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПУПОЧНОЙ ГРЫЖИ

- объяснить родителям суть лечения пупочной грыжи;
- устранение причин, сопутствующих выходу грыжи;
- рекомендации по общему лечению (рахит, гипотрофия и т. п.);
- пеленание ребенка;



**Рис. 78** Внешний вид больного с пупочной грыжей.

- класть ребенка на живот на 2-3 мин (этим достигается регулярная гимнастика брюшного пресса, что способствует сужению пупочного кольца);
- проводят легкий массаж передней брюшной стенки осторожным поглаживанием по ходу прямых мышц и вокруг пупка по часовой стрелке;
- наложение лейкопластырной повязки;
- грыжу вправляют с обеих сторон от пупка;
- кожу собирают в складки;
- фиксируют ее в таком положении широкой полоской липкого пластыря;
- пластырь меняют не чаще одного раза в 7-10 дней;
- параллельно проводят лечебную гимнастику;
- ребенка купают ежедневно.



**Рис. 79** Наложение лейкопластырной повязки при пупочной грыже

IV. Большой перерыв – 40 минут (11. 50-12. 30).

V. Практическое занятие (2 часть) – 1 час 35 минут (12. 30-14. 05):

1. Во время занятий использование электронных учебников, видео и фотоматериалов– 20 минут;

2. УММ- 45 минут

## УЧЕБНЫЕ ЗАДАНИЯ

### Приложение 1

#### Правила работы в группах

Член каждой группы

- Уважение мысли своих товарищей;
- Активное и совместное участие в заданиях, проявление ответственности к выполнению задания;

- Могут просить помощи при необходимости у товарищей;

- Помогать своим товарищам в группе;

- Участвовать в проведении оценке группы;

- Должны знать правила «В одной лодке общая судьба-спастись или утонуть»

Структурируйте ответы к вопросам.

1. что входит в субъективные исследования?

4. Лабораторные и инструментальные исследования.

Дать следующие понятия: припухлость, боль, пальпируемая опухоль, грыжа

### Приложение 2

#### Задания для групп

1. Укажите виды аномалий развития яичка? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «гипоплазия» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

2. Укажите клинические признаки крипторхизма. Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «крипторхизм» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

3. Укажите клинические признаки «варикоцеле». Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «грыжа» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

4. Какой метод оперативного вмешательства применяется при крипторхизме? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову “habitus” и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

5. Укажите основные симптомы ущемленной грыжи? Составить кластер, таблицу SWOT, диаграмму Венна к слову «ущемление» и составить схемы, почему? и иерархическую диаграмму, как?

Диагностическая карта технологии обучения на учебном занятии

*Показатели оценки - критерий проявления на учебном занятии:*

Группа	1 задание	2 задание	3 задание: ( за каждый вопрос 0, 2 балла)			Сумма баллов (3, 0)
	(1, 0)	(1, 4)	1-вопрос	2-вопрос	3-вопрос	
1						
2						
3						

ТАБЛИЦА - Студенты отвечают на вопросы «что вы уже знаете по данной теме?» и «что вы хотите узнать?»; позволяет провести исследовательскую работу по тексту, теме, разделу

Понятие	Знаю “+”, не знаю“-”	узнал “+”, не смог узнать“-”
Бинарная номенклатура:		
Этиология		
Патогенез		
Клиника		
Деонтология		



Симптом		
Синдром		
Заболевание		
История болезни		
Амбулаторная карта		
Генетика		
Инфекция		
Диагноз		
Инструментальное исследование больных:		
Термометр		
Фонендоскоп		
Танометр		
Йодолипол, сульфат бария		
Назогастральный зонд		
Пальпация		
Перкуссия		
Аускультация		
Анамнез		
Осмотр		
Общий анализ крови, биохимия крови		
Общий анализ мочи		
ЭКГ		
ФКГ		
ЭхоКГ		
Рентгенография грудной клетки		

### ТАБЛИЦА ИНСЕРТ

Таблица инсерт: а) обеспечивает систематизацию информации, полученной во время самостоятельного чтения, прослушивания лекции; подтверждение, уточнение, отклонение, отслеживание понимания получаемой информации б) способствует формированию способности увязывать ранее освоенную информацию с новой

## Правила составления таблицы ИНСЕРТ:

Понятия	V	+	-	?
Врожденные пороки развития и аномалия вагинального отростка брюшины и яичек (паховая грыжа, водянка оболочек яичка, киста семенного канатика, киста Нукка, анорхизм, монорхизм, полиорхизм, крипторхизм, эктопия яичка, варикоцеле) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация				
Место в медицине				
Основная задача предмета				
Виды заболевания				
Последовательность изучения предмета				
Пособия обучения				

Где: V –соответствует имеющимся знаниям (информации)  
о...

-- противоречит имеющимся знаниям о...

+ - является новой информацией

? –непонятная или требующая уточнения, дополнения информация

## КОНЦЕПТУАЛЬНАЯ ТАБЛИЦА

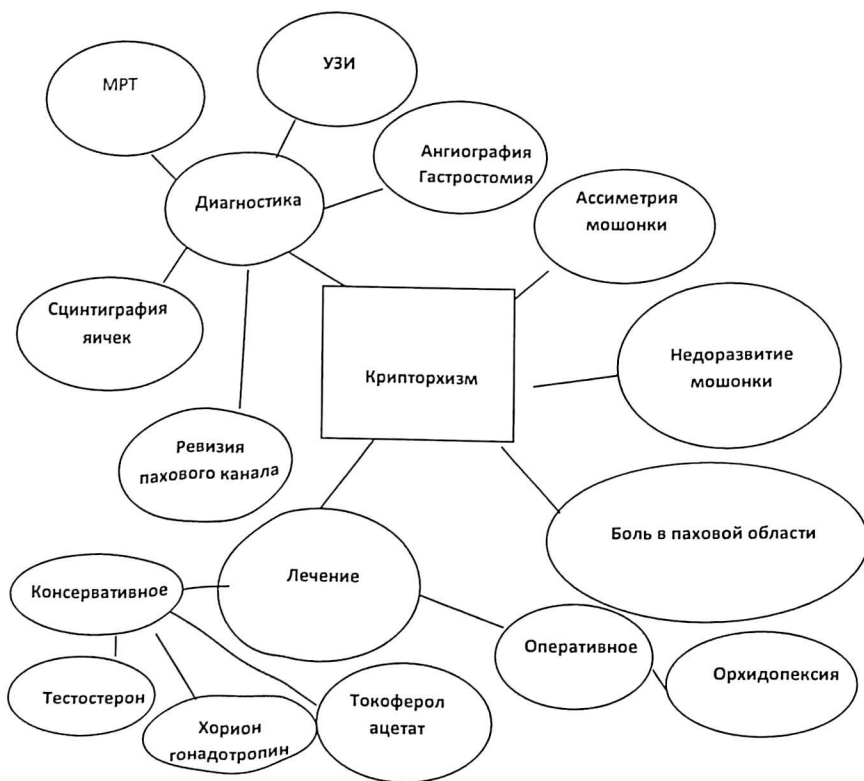
По вертикали – сравнения с заболеваниями (теории) располагаются	По горизонтали – располагаются различные признаки или симптомы заболевания. (рекомендации, категории, различные знаки и др. )					
	Припух- лость	Боль	Дождевые черви	Диафано- скопия	Пальпа- ция	УЗИ
Паховая грыжа						
Водянка оболочк яичка						
Киста семенного канатика						
Киста Нукка						



Анорхизм,						
Монорхизм						
Полиорхизм						
Крипторхизм						
Эктопия яичка						
Варикоцеле						

### КЛАСТЕР (Пучок, связка)

Способ составления карты информации – сбора идей вокруг какого-либо основного фактора для фокусирования и определения смысла всей конструкции



Примечание: смотреть 2-приложение.

## СХЕМА «ПОЧЕМУ?»

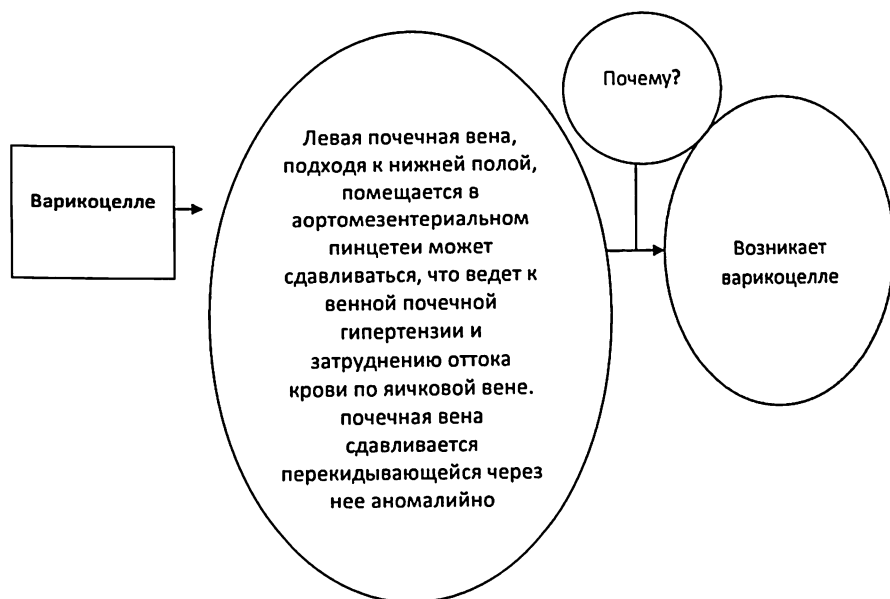
Это целая цепочка рассуждений по выявлению исходной причины проблемы.

Развиваете активизирует системное, творческое, аналитическое мышление. Знакомятся с правилами построения схемы «Почему?»

Индивидуально в парах формулируют проблему. Рисуют стрелку с вопросом «Почему»? И пишут ответ на этот вопрос.

Этот процесс продолжается до тех пор, пока не будет установлена исходная (но скрытая) причина проблемы.

Объединяются в мини-группы, сравнивают и дополняют свои схемы. Сводят в общую. Презентация результатов



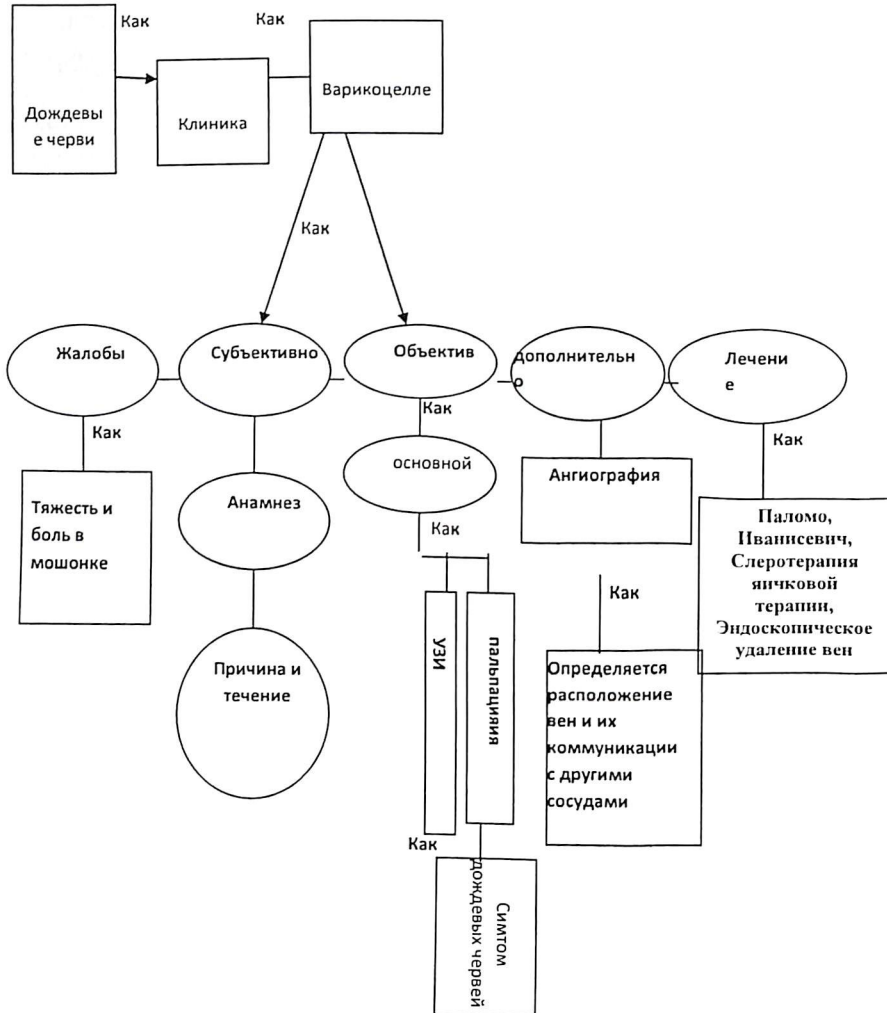
Примечание: смотреть 2-приложение

## ПРАВИЛА ПОСТРОЕНИЯ ДИАГРАММЫ «КАК?»

При решении проблемы в большинстве случаев вам не нужно задумываться о том, «Что делать?».

Проблема обычно заключается в том, что «Как это сделать?». «Как?» - основной вопрос, который возникает при ее решении.

Последовательная постановка вопросов «как?» позволяет исследовать не только все имеющиеся возможности решения проблемы, но и способы их осуществления;



Примечание: смотреть 2-приложение

## ДИАГРАММА ВЕННА

Используется для сравнения или сопоставления или противопоставления 2-х – 3-х аспектов и показа их черт



Примечание: смотреть 2-приложение

### Вопросы интерактивных игр:

1. Что такое монорхизм?

Отв. Врожденная аномалия, характеризующаяся наличием только одного яичка.

2. Укажите патологии, встречающиеся наряду с монорхизмом.

Отв. Не развиваются придаток и семявыносящий проток.

3. Что такое анорхизм?

Отв. Врожденное отсутствие обоих яичек, обусловленное не закладкой эмбриональной половой железы.

4. Что такое полиорхизм?

Отв. Аномалия, характеризующаяся наличием добавочного (третьего) яичка.

5. Что такое крипторхизм?

Отв. Это задержка (ретенция) яичка на пути своего следования в мошонку.

6. Укажите две формы крипторхизма.

Отв. Абдоминальная и ингвинальная.

7. Что такое эктопия яичка?

Отв. Отклонение яичка от пути следования в мошонку.

8. Укажите формы эктопии яичка.

Отв. Лонная, паховая, бедренная, промежностная, перекрестная.

9. Чем связано развитие гидроцеле и фуникулоцеле?

Отв. Их развитие связано с незаращением вагинального отростка брюшины и скоплением в его полости серозной жидкости.

10. Дайте определение для водянки оболочек яичка.

Отв. При отсутствии облитерации вагинального отростка в дистальном отделе образуется водянка оболочек яичка.

### ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ:

#### 1) Цель операции Иванисевича при варикоцеле

1. перевязка яичковой вены и артерии

2. перевязка яичковой артерии

3. перевязка яичковой вены

4. гемикастрация

5. наложение артериовенозного анастомоза

#### 2) Причины паховых и пахово-мошоночных грыж у детей:

1. расширение размеров наружного отверстия пахового канала

2. недоразвитие передней брюшной стенки

3. тяжелая физическая нагрузка

4. нарушение облитерации вагинального отростка брюшины

5. воспаление пахового канала

#### 3) Цель пахового грыжесечения:

1. укрепление пахового канала

2. ---"---- передней брюшной стенки

3. удаление грыжевого мешка

4. укрепление наружного отверстия пахового канала

5. отделение элементов семенного канатика

**4) Заболевание похожие на кисту элементов семенного канатика:**

1. паховый лимфаденит, аппендицит, ущемленная паховая грыжа, фуникулоцеле

2. ущемленная паховая грыжа, паховый лимфаденит

3. паховый лимфаденит, пневмония, паховая грыжа

4. скользящая грыжа, фуникулоцеле

5. синдром отечной мошонки, ущемленная паховая грыжа

**5) Тактика при ущемленной паховой грыже у мальчиков:**

1. экстренная операция

2. плановая операция

3. только консервативное лечение

4. до 12-ти часов ущемления сначала консервативное, затем экстренная операция

5. физиотерапия и антибиотикотерапия

**6) Симптомы варикоцеле:**

1. отек и покраснение мошонки, гипоплазия яичка, варикозное расширение вен элементов семенного канатика и яичка

2. боль в мошонке, повышение температуры тела, гипоплазия яичка

3. увеличение размеров в соответствующей половине мошонки, гипоплазия яичка, варикозное расширение вен элементов семен. канатика

4. повышение температуры тела, отек и боль в мошонке, варикозное расширение вен элементов семенного канатика

5. рвота, покраснение мошонки, увеличение размеров яичка

**7) Лечение варикоцеле:**

1. консервативное

2. орхидопексия по Петривальскому

3. операция по Винкельману

4. перевязка яичковой вены по Иванисевичу или перевязка яичковой артерии и вены по Поломо

5. операция по Ру-Краснобаеву

**8) Рентгенологические признаки при ложных грыжах собственно диафрагмы?**

1. кольцевидное просветления в виде ячеистых полостей на фоне сердечной тени

2. гомогенное затемнение плевральной полости, смещение средостения в здоровую сторону

3. кольцевидное просветления в виде ячеистых полостей, смещение средостения в здоровую сторону

4. тотальное просветление плевральной полости, смещение средостения в здоровую сторону

5. множественные полости с уровнем жидкости

**9) Варикоцеле встречается преимущественно:**

1. слева у мальчиков старше 10 лет

2. слева у мальчиков младше 10 лет

3. справа у мальчиков старше 10 лет

4. справа у мальчиков младше 10 лет

5. с двух сторон у мальчиков старше 10 лет

**10) Варикоцеле приводит:**

1. к атрофии яичка

2. к развитию гипертонической болезни

3. к гипоплазии яичка

4. к нарушению сперматогенеза

5. к воспалительным заболеваниям яичка и его придатков

**11) Больной 12 лет жалуется на болезненность в левой половине мошонки. При осмотре левая половина мошонки несколько увеличена и отвислая, кожа мошонки истончена, яичко при пальпации наклонено кпереди, позади яичка определятся плотное образование по ходу семенного канатика, умеренно болезненное. Кремастерный рефлекс на стороне поражения ослаблен. Ваш диагноз?**

1. перекрыт гидатиды

2. перекрыт яичка

3. варикоцеле

4. гидроцеле

5. фуникулоцеле

**12) Варикоцеле чаще наблюдается слева. Почему?**

1. впадение левой яичниковой вены в почечную
2. недостаточность клапанного аппарата яичковой вены
3. выраженный рефлюкс по яичковой вене
4. ортостатический стеноз почечной вены
5. органический стеноз почечной вены

**13) Крипторхизм — это?**

1. задержка яичка на пути следования его в мошонку
2. недоразвитие яичек
3. порок развития, характеризующийся отсутствием одного или обоих яичек
4. отклонение яичка от пути следования в мошонку
5. порок развития, характеризующийся наличием добавочного яичка

**14) Ложный крипторхизм это?**

1. врожденное отсутствие яичка
2. недоразвитие (гипоплазия) яичка
3. яичко расположено в брюшной полости
4. во время пальпации яичко можно опустить в мошонку
5. яичко расположено в паховой области в подкожной клетчатке

**15) Гидроцеле — это заболевание, возникновение которого связано:**

1. с не заращением вагинального отростка брюшины
2. с процессом опускания яичка
3. со слабостью передней брюшной стенки
4. с нарушением оттока крови от яичка
5. с нарушением кровообращения яичка

**16) Водянка оболочек яичка — это**

1. необлитерация вагинального отростка с дистального отдела
2. не облитерация вагинального отростка на всем протяжении
3. не облитерация вагинального отростка брюшины в проксимальном отделе



4. облитерация вагинального отростка брюшины в дистальном и проксимальном отделах

5. облитерация вагинального отростка брюшины в дистальном отделе

**17) Сообщающаяся водянка оболочек яичка и семенного канатика — это?**

1. необлитерация вагинального отростка в дистальном отделе

2. необлитерация вагинального отростка в проксимальном отделе

3. необлитерация вагинального отростка на всем протяжении

4. облитерация вагинального отростка в дистальном и проксимальном отделах

5. облитерация вагинального отростка в дистальном отделе

**18) Киста семенного канатика — это?**

1. облитерация вагинального отростка в проксимальном отделе

2. не облитерация вагинального отростка в проксимальном отделе

3. не облитерация вагинального отростка в проксимальном отделе

4. облитерация вагинального отростка в дистальном и проксимальном отделах

5. облитерация вагинального отростка в дистальном отделе

**19) Характерным для гидроцеле симптомом являются:**

1. симптом "просвечивания"

3. симптом кашлевого толчка

2. симптом флюктуации

4. симптом "щелчка"

5. симптом "песочных часов"

**20) Гидроцеле чаще всего дифференцируется**

1. с ущемленной паховой грыжей

2. с перекрутом яичка

3. с перекрутом гидатиты

4. с острым орхитом

5. флегмоной мошонки

**21) Остро возникшая киста семенного канатика дифференцируется**

1. с ущемленной паховой грыжей
2. с перекрутом яичка
3. с перекрутом гидатиды
4. с острым орхитом
5. флегмоной мошонки

**22) Фуникулоцеле -это заболевание, возникающее в связи**

1. с незаращением вагинального отростка брюшины
2. с процессом опускания яичка
3. со слабостью передней брюшной стенки
4. с наружением оттока крови от яичка
5. с нарушением лимфоотока яичка

**23) Какое состояние влагалишного отростка брюшины при пахомошоночной грыже**

1. облитирован
2. не облитирован
3. частично обструктирован
4. не имеет отношения к появлению грыжи
5. заполнен водянистой жидкостью

**24) При каком заболевании будет положительным симптом кашлевого «толчка»**

1. паховая грыжа
2. водянка оболочек яичка
3. крипторхизм
4. лимфаденит
5. опухоль

**25) Варикоцеле это. . .**

1. расширение вен яичка
2. варикозное расширение вен семенного канатита
3. отек мошонки
4. расширение вен и артерий мошонки
5. варикозное расширение артерии семенного канатика

**26) При какой методике операции приходится вскрывать паховый канал у больного с пахово-мошоночной грыжей**

1. метод Мартынова
2. метод Петривальского
3. метод Ру-Краснобаева
4. метод Черни
5. метод Спасокукоцкого

**27) При отсутствии одного яичка в мошонке это. . .**

1. монорхизм
2. анорхизм
3. эктопия яичка
4. агенезия
5. аплазия

**29) Клиника вправимой пахово-мошоночной грыжи:**

1. припухлость в пахово-мошоночной области, положительный симптом "кашля",  
в спокойном состоянии припухлость увеличивается
2. припухлость в пахово-мошоночной области, положительный симптом "кашля",  
в спокойном состоянии припухлость уменьшается
3. припухлость в пахово-мошоночной области, положительный симптом "кашля",  
в спокойном состоянии припухлость уменьшается
4. припухлость в пахово-мошоночной области в спокойном состоянии не вправляется
5. припухлость в пахово-мошоночной области, симптом «кашля» отрицательный.

**30) Назовите основную причину возникновения кисты Нукка**

1. нарушение облитерации пахового дивертикула брюшины
2. инфекция
3. травма
4. диспропорция развития кровеносной и лимфатической системы паховой области
5. нарушение обменных процессов

**31) У 4-х мес. ребенка при общем удовлетворительном состоянии отмечено образование в паховой области размером 3х3 см. безболезненное, ограниченно подвижное, плотно эластического характера, неумещающееся в размерах при ощупывании. Выберите метод диагностики**

1. диагностическая пункция
2. Р-графия или Р-скопия
3. срочная операция
4. диафаноскопия
5. анализы крови и мочи

**32) Укажите основную причину возникновения водянки оболочек яичка и семенного канатика у детей в возрасте до 1, 5 лет**

1. травма
2. инфекция
3. нарушение облитерации вагинального отростка брюшины
4. диспропорция развития кровеносной и лимфатической системы пахово-мошоночной области
5. нарушение обменных процессов

**33) Назовите основную причину возникновения водянки оболочек яичка и семенного канатика у детей в возрасте старше 1, 5 лет**

1. травма
2. нарушение облитерации вагинального отростка брюшины
3. снижение функции кремастерной мышцы
4. нарушение водно-солевого обмена в организме
5. инфекция

**34) С какой нозологической формы начинается дифференциальная диагностика изолированной водянки оболочек яичка**

1. варикоцеле
2. опухоль яичка
3. пахово-мошоночная грыжа
4. патология подвесок яичка

5. перекути яичка

35) С какой нозологической формой начинается дифференциальный диагноз остро возникшей кисты семенного канатика

1. полиорхия
2. ущемленная паховая грыжа
3. крипторхизм
4. паховый лимфаденит
5. острый аппендицит

**Ответы на тесты для самоконтроля**

1-3, 2-4, 3-4, 4-2, 5-4, 6-3, 7-4, 8-2, 9-1, 10-3, 11-3, 12-1, 13-1, 14-4, 15-1, 16-2, 17-3, 18-4, 19-1, 20-1, 21-1, 22-1, 23-2, 24-1, 25-2, 26-3, 27-1, 28-2, 29-1, 30-4, 31-3, 32-3, 33-2, 34-3, 35-2.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Лёнюшкин А. И. Детская колопроктология. – М., 1990. – 351 с.
2. Ашкрафт К. У, Холдер Т. Н. Детская хирургия: в 3-х томах. – М., 1997. – 400 с.
3. Баиров Г. А. Срочная хирургия детей. - Санкт-Петербург, 1997. – 462 с.
4. Баиров Г. А. Хирургия пороков развития у детей. – Л., 1988. - 514 с.
5. Акопян В. Г. Хирургическая гепатология. – М., 1988. - 385 с.
6. Исаков Ю. Ф., Разумовский А. Ю. Детская хирургия: учебник/под ред. Ю. Ф. Исакова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – С. 1008.
7. Исаков Ю. Ф. Хирургические болезни детского возраста. - М. 2004. - 578 с.
8. Исаков Ю. Ф. Руководство по торакальной хирургии детей. – М., 1978. - 628 с.
9. Исаков Ю. Ф., Разумовский А. Ю. Детская хирургия: учебник/под ред. Ю. Ф. Исакова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – С. 1040.
10. Кудрявцев В. А. Детская хирургия в лекциях. - Архангельск, 2000. - 468 с.
11. Лопаткин Н. А., Пугачев А. Г. Детская урология. – М., 1986. - 496 с.
12. Разин М. П. Детская хирургия: учебник. – М.: ГЭОТАР-Медиа. – 2018. – С. 688.
13. Разумовский А. Ю., Дронов А. Ф., Кобзырева Т. Н. Детская хирургия. – М., 2016. - С. 670.
14. Сулаймонов А. С, Шамсиев А. М, Алиев М. М. Болалар хирургияси. – Ташкент, 2000. - 520 с.
15. Шамсиев А. М., Атакулов Д. О., Лёнюшкин В. И. Хирургические болезни детского возраста. - Ташкент, 2001. – 222 с.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение .....	4
Глава 1. Пороки и аномалии развития пищевода (атрезия, пищеводное – трахеальные свищи, врожденный короткий пищевод, халазия, ахалазия пищевода), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация.....	10
Атрезия пищевода.....	11
Врожденный трахеопищеводный свищ.....	16
Ахалазия пищевода .....	17
Халазия пищевода .....	20
Практические навыки.....	25
Учебные задания.....	28
Вопросы интерактивных игр.....	40
Тесты для самоконтроля: .....	42
Глава 2. Врожденные аномалии и пороки развития грудной клетки и легких (воронкообразная и киле видная грудная клетка, диафрагмальные грыжи, лобарная эмфизема, врожденные кисты легких, легочная секвестрация, врожденная бронхоэктазия) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация .....	49
Врожденные деформации грудной клетки.....	50
Пороки развития легких.....	54
Врожденная долевая эмфизема .....	58
Бронхиальная киста .....	60
Секвестрация легкого.....	63
Бронхоэктазия.....	64
Диафрагмальные грыжи.....	72
Практические навыки.....	79
Учебные задания.....	81
Вопросы интерактивных игр.....	82
Тесты для самоконтроля.....	89

<b>Глава 3. Врожденная высокая кишечная непроходимость (пилоростеноз, атрезии кишечника, синдром Ледда, внутренние грыжи брюшной полости, пупочная и эмбриональные грыжи), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация.....</b>	<b>99</b>
Грыжа пупочного канатика.....	100
Пупочная грыжа.....	104
Врожденный пилоростеноз .....	107
Практические навыки.....	112
Учебные задания.....	116
Вопросы интерактивных игр.....	124
Ситуационные задачи.....	125
Тесты для самоконтроля.....	127
<b>Глава 4. Низкая врожденная кишечная непроходимость (мекониевый илеус, болезнь Гиршпрунга, долихосигма, аноректальные пороки, пупочные свищи, удвоение кишечника) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация .....</b>	<b>136</b>
Аноректальные пороки развития.....	137
Аномалии желточного протока.....	148
Дивертикул подвздошной кишки (дивертикул Меккеля).....	151
Удвоения пищеварительного тракта (энтерокистомы).....	154
Мегаколон (болезнь Гиршпрунга).....	155
Практические навыки .....	158
Учебные задания .....	161
Вопросы интерактивных игр .....	168
Ситуационные задачи .....	169
Тесты для самоконтроля: .....	170



**Глава 5. Врожденные пороки развития и аномалии развития почек и мочевыводящих путей (агенезия, аплазия, гипоплазия, аномалия развития, положения, количества, структуры и взаимоотношения, гидронефроз, уретерогидронефроз) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация..... 180**

Агенезия почки.....	181
Добавочная почка.....	182
Асимметричные формы сращения .....	188
Гидронефроз .....	192
Мегауретер .....	195
Практические навыки .....	197
Учебные задания .....	202
Вопросы интерактивных игр.....	208
Тесты для самоконтроля: .....	208

**Глава 6. Врожденные пороки развития и аномалии половых органов и нижних мочевыводящих путей (клапан и стриктура уретры, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гипоспадия, эписпадия, экстрофия мочевого пузыря, гематокольпос), клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация..... 215**

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс .....	216
Экстрофия мочевого пузыря .....	219
Инфравезикальная обструкция .....	222
Гипоспадия .....	224
Эписпадия .....	227
Тупое расширение крайней плоти .....	229
Практические навыки .....	230
Учебные задания .....	231
Тесты для самоконтроля: .....	241

<b>Глава 7. Пороки и аномалии развития печени, желчных ходов и поджелудочной железы (синдром Бадда-Киари, врожденный фиброз печени, тромбоз воротной вены, билиарные атрезии) клиника, диагностика, лечение, осложнения послеоперационная реабилитация.....</b>	<b>245</b>
Портальная гипертензия .....	245
Атрезия желчных ходов .....	252
Киста общего желчного протока .....	256
Практические навыки .....	259
Учебные задания .....	264
Тесты для самоконтроля: .....	272
<b>Глава 8. Пороки и аномалии развития вагинального отростка брюшины и яичек (паховые грыжи, водянка яичка, киста семенного канатика, киста Нукка, анорхизм, монорхизм, полиорхизм, крипторхизм, эктопия яичка, варикоцеле) клиника, диагностика, лечение, осложнения, послеоперационная реабилитация.....</b>	<b>277</b>
Гипоплазия яичка .....	278
Крипторхизм .....	279
Водянка оболочек яичка и семенного канатика .....	281
Паховая грыжа.....	283
Варикоцеле .....	286
Практические навыки .....	289
Учебные задания .....	290
Тесты для самоконтроля: .....	298
Литература .....	307

**Юсупов Ш.А., Шамсиев А.М.,  
Атакулов Ж.О., Давранов Б.Л.**

## **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ**

Учебное пособие  
“TURON NASHRIYOT”



Редактор: *И.Нишоналиева*

Дизайнер: *Д.Уринова*

Сдано в печать 07.01.2022 года. Формат: 60x84 1/16 Офсетная  
печать. Гарнитура “Times New Roman”. Усл. П.л. 19,5. Тираж 50  
шт. Заказ №01.

Отпечатано в типографии ООО «Turon Nashriyot», г. Ташкент,  
Юнусабадский район ул. Низамий 59.

