

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Я.В. Шикунова, Г.В. Слизовский, Р.В. Бочаров

Врождённые аномалии развития и приобретённые хирургические заболевания у детей

Учебное пособие

ТОМСК
Издательство СибГМУ
2021

УДК 616-007-053.1-053.2(075.8)
ББК 57.3,50я73
Ш 573

Шикунова, Я.В.

Ш 573 Врождённые аномалии развития и приобретённые хирургические заболевания у детей / Я.В. Шикунова, Г.В. Слизовский, Р.В. Бочаров – Томск: Изд-во СибГМУ – 2021. – 179 с.

Учебное пособие содержит материал, отражающий современные данные о лечебно-диагностических концепциях основных аномалий развития и приобретённых хирургических заболеваниях детского возраста. В пособии раскрыты ключевые позиции, этиологии, патогенеза, классификации, клинических проявлений, диагностики, консервативного и хирургического лечения, возможных осложнений и исходов хирургических заболеваний у детей. Сделан акцент на эмбриопатогенез и пренатальную диагностику врождённых аномалий развития у детей. Пособие содержит перечень вопросов для самоконтроля, тестовые задания и ситуационные задачи.

Издание подготовлено по дисциплине «Детские хирургические болезни» в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования для студентов 6 курса, обучающихся по основным образовательным программам – программам специалитета по специальности «Педиатрия» и для студентов 5 курса, обучающихся по основным образовательным программам – программам специалитета по специальности «Лечебное дело».

УДК 616-007-053.1-053.2(075.8)
ББК 57.3,50я73

Рецензент:

Бощенко В.С. – доктор медицинских наук, профессор кафедры общей и детской урологии-андрологии ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России.

Утверждено и рекомендовано к печати Учебно-методической комиссией педиатрического факультета ФГБОУ ВО ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России (протокол № 2 от 14.12.2020 г.).

©Я.В. Шикунова, Г.В. Слизовский, Р.В. Бочаров, 2021
© Издательство СибГМУ, 2021

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	5
Тема 1. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА.....	6
1.1. Ахалазия пищевода	6
1.2. Врождённый стеноз пищевода.....	7
1.3. Химические ожоги пищевода	8
1.4. Рубцовые сужения пищевода.....	9
Тема 2. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИАФРАГМЫ	11
2.1. Врождённая диафрагмальная грыжа.....	11
2.2. Релаксация купола диафрагмы.....	15
2.3. Травматические диафрагмальные грыжи	16
Тема 3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ	17
3.1. Пороки развития желудка.....	17
3.2. Приобретённые заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки.....	18
Тема 4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ.....	20
4.1. Атрезия желчных ходов	20
4.2. Кисты желчевыводящих путей	22
4.3. Острый холецистит	24
4.4. Хронический калькулёзный холецистит.....	25
Тема 5. ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ.....	26
Тема 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ	29
6.1. Кольцевидная поджелудочная железа	29
6.2. Кисты поджелудочной железы	33
6.3. Острый панкреатит	34
Тема 7. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ.....	36
7.1. Аномалии развития селезёнки	36
7.2. Травма селезёнки	37
Тема 8. ВРОЖДЁННАЯ ОСТРАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ....	40

Тема 9. БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА	45
Тема 10. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ	54
Тема 11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ	63
11.1. Доброкачественные новообразования	63
11.2. Крестцово-копчиковая тератома	65
Тема 12. ВОПРОСЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ У ДЕТЕЙ	68
Тема 13. ОРГАНИЗАЦИЯ И ВИДЫ АМБУЛАТОРНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ. ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЙ ОСМОТР ДЕТЕЙ ВРАЧОМ ДЕТСКИМ ХИРУРГОМ	70
Тема 14. ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЙ ОСМОТР ДЕТЕЙ ВРАЧОМ-ДЕТСКИМ ХИРУРГОМ	84
Тема 15. ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ. ДОГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ	89
Тема 16. НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В КЛИНИКЕ. ГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ И ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ	93
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ.....	98
ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ	136
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ	140
ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ.....	159
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	174
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	175

ВВЕДЕНИЕ

Блок модуля «Детская хирургия» изучает основы этиологии, патогенеза, клинических проявлений, диагностики и лечения часто встречающихся хирургических заболеваний у детей.

Целью изучения блока модуля является: формирование компетенций у студентов о хирургических заболеваниях в детском возрасте, усвоение общих принципов диагностики, умения использовать теоретические знания в клинической практике, выполнять приёмы клинического обследования детей с хирургической патологией, оценивать результаты клинической диагностики и исход заболевания, выполнять приёмы оказания неотложной хирургической помощи, Владеть методикой профилактического обследования и диспансеризации детей с хирургической патологией.

В задачи изучения блока модуля входит:

- Освоение теоретических основ детской хирургии, определяющих своеобразие клинических форм хирургических заболеваний у детей.
- Изучение клинических форм детской хирургической патологии, усвоение приемов объективного обследования детей в возрастном аспекте.
- Ознакомление с методами и средствами клинической диагностики хирургических заболеваний.
- Освоение умений объективного обследования детей с хирургической патологией, интерпретации лабораторных анализов, чтения рентгенограмм и результатов специального исследования.
- Приобретение навыков клинико-лабораторного и инструментального исследования пациентов, формирования предварительного и оформления клинического диагноза.
- Приобретение знаний о принципах и методах хирургического лечения детей разного возраста.
- Приобретение умений анализировать, оценивать результаты клинического обследования, диагностики, проведенного лечения и исходов заболевания.
- Умение заполнять первичную медицинскую документацию.
- Владение методикой профилактического обследования и диспансерного наблюдения детей с хирургической патологией.

Настоящее учебное пособие является первой из двух частей и содержит современные знания о врождённых и приобретённых ортопедических заболеваниях у детей, гнойно-септических заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, лёгких, брюшной полости у детей, врождённых аномалиях развития пищеварительного тракта, костей, черепа, головного мозга, приобретённой непроходимости кишечника в детском возрасте.

Тема 1

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА

1.1. Ахалазия пищевода

Ахалазия пищевода – это патологическое состояние, характеризующееся функциональным нарушением проходимости кардиального отдела пищевода.

Эпидемиология: 4–6 случаев на 1 млн населения. В детском возрасте встречается значительно реже, чем у взрослых, проявляется обычно в 7–10 лет, но может встречаться и у грудных детей. Код по МКБ10 – K22.0.

Этиология: дефицит нейронов в ганглиях аэрбахова сплетения кардиального отдела пищевода и/или дегенеративные изменения в двигательных ядрах блуждающего нерва, что вызывает дискоординацию раскрытия кардии и сокращения вышележащих отделов пищевода. Вследствие этого возникает дилатация и атония пищевода.

Клинические проявления. Дисфагия – затруднённое прохождение пищи. Регургитация – рвота неизменённой пищей. Руминация – возврат в ротовую полость уже пережёванной пищи. Потеря массы тела. Аспирация и легочные осложнения (пневмония, бронхиты). Клинические проявления заболевания могут чередоваться с промежутками клинического благополучия.

Диагностика. Рентгенография пищевода с контрастированием (сульфат бария) – задержка контраста в области кардии или его прохождение в желудок струёй. При запивании бария водой возможно выявление симптома «проваливания» – поступление значительной порции контраста в желудок, что является достоверным признаком функционального нарушения кардии.

Эзофагоскопия – выявляет эзофагит, отсутствие стеноза пищевода. Перспективно проведение манометрии (чтобы дифференцировать ахалазию и кардиоспазм).

Консервативная терапия – медикаментозная терапия ограничена в применении у детей.

Лечение. Хирургическое лечение – внеслизистая кардиомиотомия (операция Геллера), сочетающаяся с эзофагокардиофундопликацией – открытым или лапароскопическим (что лучше) способом.

Прогноз. После хирургической коррекции – благоприятный. Диспансерное наблюдение каждые 6–12 мес.

1.2. Врождённый стеноз пищевода

Врождённый стеноз пищевода – это порок развития, при котором имеется органическое сужение на ограниченном участке пищевода.

Редкий порок, 0,01–1% всех пороков. Код по МКБ10 – Q39.3.

Эмбриопатогенез – нарушение вакуолизации передней первичной кишки, когда на одном участке пищевода не происходит процесса реканализации. Возникают мембранозные формы стеноза. При нарушении процессов разделения трахеи и пищевода возникает дистопия бронхиальных хрящей с формированием циркулярного стеноза. К стенозу могут привести аномалии крупных сосудов – двойная дуга аорты, аномальное отхождение от аорты крупных стволов.

Стенозы, в основном, локализуются в нижней и средней трети пищевода.

Клинические симптомы проявляются в первые месяцы жизни и становятся более выраженными с введением прикорма. Рвота неизменённой пищей (регургитация), дисфагия. Твёрдая пища проходит хуже, чем жидкая. Возникает отставание в наборе массы и физическом развитии. Возникают аспирационные легочные осложнения.

Диагностика. Контрастная рентгенография – стеноз в форме песочных часов. Диаметр сужения не изменяется в процессе рентгеноскопии или серийных рентгенологических снимках. Постоянное отекание контраста узкой струйкой. Имеется супрастенотическое расширение, усиленное сокращение вышележащих отделов.

Эзофагоскопия – стеноз имеет центрально расположенное отверстие, эзофагоскоп провести невозможно, вышележащие отделы расширены, имеется повышенная складчатость.

Чреспищеводное ультразвуковое исследование (УЗИ).

Лечение. Бужирование – эффективно только при мембранозных стенозах.

Операция: резекция и наложение эзофагоэзофагоанастомоза конец-в-конец при незначительных стенозах; при стенозах до 1,5 см – иссечение стеноза с сохранением задней стенки и наложением эзофагоэзофагоанастомоза «в три четверти»; при стенозах кардии – иссечение стеноза, наложение прямого эзофагоэзофагоанастомоза и антирефлюксная операция по Ниссену.

Прогноз. Благоприятный.

1.3. Химические ожоги пищевода

Химические ожоги пищевода – это наиболее частая патология пищевода у детей.

Чаще страдают дети 1–3 лет случайно проглотившие растворы кислот (уксус) или щёлочей (чистящие средства).

Код по МКБ10 – T28.6.

Этиопатогенез. Кислота приводит к коагуляционному некрозу, вызывая денатурацию белка, отнимая от тканей воду, формируется твёрдый струп. Кроме того, кислота разрушает клеточные мембраны слизистой и сосудов, что способствует всасыванию кислоты с развитием метаболического ацидоза, вызывающего гемолиз эритроцитов. Возникает гемаглобинурический нефроз и токсический гепатит, что может привести к острой почечно-печёночной недостаточности.

При воздействии щелочей возникает колликвационный некроз с формированием мягкого и рыхлого струпа. Они более глубоко проникают в ткань и вызывают более глубокое поражение, вплоть до перфорации.

Классификация: I (лёгкая) степень – катаральное воспаление, отёк и гиперемия, повреждение поверхностного слоя эпителия. Эпителизация на 7–8 сутки.

II (средняя) степень – более глубокая, образование негрубых легко снимающихся фибринозных отложений под некротизированным эпителием. Эпителизация через 1,5–3 недели без формирования рубца.

III (тяжёлая) степень – некроз слизистой, подслизистого, мышечного слоя, образование не отторгающихся в течение двух и более недель фибринозных наложений. После отторжения появляются язвы, формируются рубцы, суживающие просвет пищевода.

Клиническая картина. Острый период ожога: боль, гипертермия, слюнотечение, дисфагия, беспокойство, возможно развитие дыхательной недостаточности из-за отёка гортани: стридорозное дыхание, одышка. Возможно развитие экзотоксического шока – сердечно-сосудистая недостаточность, угнетение сознания, гематурия, острая почечная недостаточность.

С 4–6 неделе при глубоких ожогах в случае формирования рубцового сужения – дисфагия, пищеводная рвота.

Диагностика. Фиброэзофагогастроскопия (ФЭГДС) в конце первой недели позволяет поставить диагноз химический ожог пищевода, так как не всегда факт проглатывания химического вещества сопровождается ожогом. Кроме того, возможно дифференцировать I степень от II, но невозможно отличить II от III. Повторно ФЭГДС следует проводить через 3 недели после получения ожога, при ожогах II степени возникает эпителизация, при III степени – язвы с фиб-

рином, грануляции, что указывает на необходимость проведения профилактического бужирования.

Лечение. Первая помощь – промывание желудка через зонд, обезболивание (в том числе наркотическими анальгетиками), инфузионная терапия, антибиотикотерапия.

Первые 5–6 дней – парентеральное питание или жидкая пища.

Перорально альмагель, оливковое масло.

Профилактическое бужирование в конце первой недели, буж должен быть по диаметру равный или превышающий возрастную норму.

Затем профилактическое бужирование рекомендовано проводить 3 раза в неделю методом «слепого бужирования» при ожогах II, III степени, затем (через 3 недели) проводят контрольную ФЭГДС, если произошла полная эпителизация, то бужирование прекращают. Контрольная ФЭГДС проводится через 2–3 мес. При ожоге III степени бужирование продолжают 3 раза в неделю в течение 3 недель, затем проводят контрольную ФЭГДС и выписывают из стационара. Затем проводят бужирование 1 раз в неделю в течении 2–3 мес., после – 2 раза в неделю 2–3 мес. и 1 раз в мес. в течение 6 последующих мес. Каждые 3 месяца проводят контрольные ФЭГДС.

Прогноз. Прогноз зависит от степени ожога и правильно выбранной тактики его ведения. Возможно полное излечение, а возможно и формирование протяжённого ригидного стеноза.

1.4. Рубцовые сужения пищевода

Рубцовые сужения пищевода возникают, как правило, после химических ожогов.

Код по МКБ10 – K22.2.

Клиника: дисфагия, пищеводная рвота, потеря массы тела.

Диагностика: рентгеноскопия с контрастом и эзофагоскопия.

Лечение. Бужирование, которое можно проводить различными способами: вслепую, за нить или по струне-проводнику.

Безопаснее всего использовать бужирование за нить (позволяет избежать ятрогенных перфораций пищевода). Для этого накладывают гастростому (по Кадеру) с выведением трубки через отдельный разрез. Питание тоже осуществляют через гастростому. Через 2–3 недели проводят гастроэзофагоскопию – прямую и ретроградную (через гастростому). Через канал эндоскопа проводят нить через стенозированный отдел пищевода, так как нить в состоянии пройти даже если сам тубус эндоскопа не проходит. Бужирование начинают с минимального размера бужа с частотой 2–3 раза в неделю, доводя размер бужа до размера, превышающий возрастной. После этого проводят бужирование 1 раз в неделю в течение

2–3 мес., после этого – 2 раза в неделю в течение следующих 2–3 мес. и далее 1 раз в мес. в течение последующих 6 мес.

Бужирование по струне-проводнику проводят под эндотрахеальным наркозом, струну с атравматическим кончиком, на которой нанизан полый буж диаметра стеноза проводят в желудок, затем буж извлекают и по струне проводят другой, большего диаметра.

Хирургические методы лечения: эндоскопическая электрорезекция или криодеструкция, эндоскопическая баллонная дилатация, резекция стеноза с наложением эзофаго-эзофагоанастомоза – ограничено применяют у детей.

Пластика пищевода применяется при неэффективности бужирования из-за ригидных продолжительных стенозов проводят колоэзофагопластику. Результаты пластики благоприятные при создании антирефлюксного кологастроанастомоза.

Тема 2

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИАФРАГМЫ

2.1. Врождённая диафрагмальная грыжа

Врождённая диафрагмальная грыжа – это врождённая аномалия развития, при которой имеется сообщение между грудной и брюшной полостью, что приводит к дислокации органов брюшной полости в грудную.

Код по МКБ-10 – Q 79.0.

Эпидемиология: 1 наблюдение на 2000–4000 живорождённых, соотношение полов 1:1.

В 50% имеются сочетанные патологии: у 20% – врождённые пороки сердца, в 10,7% – пороки центральной нервной системы (ЦНС) и мочевыделительной системы, в 10–15% заболевание имеет синдромальный характер (пентада Кантрелла, синдром Фринсе, де Ланге, Марфана, Элерса–Данлоса).

Этиология мультифакториальная. Чаще спорадической природы, но иногда прослеживается и наследственный фактор. Причины возникновения и механизмы формирования врождённых диафрагмальных грыж до конца не изучены.

Классификация. Диафрагмальные грыжи могут быть истинными (имеют грыжевой мешок со стенками, образованными брюшиной и плеврой) и ложными (без грыжевого мешка и грыжевых ворот).

Чаще встречаются левосторонние грыжи (80%), правосторонние составляют около 20%, двусторонние грыжи редки (1%).

В единичных наблюдениях встречалась полная агенезия диафрагмы, сопровождающаяся множественными сочетанными пороками развития.

Эмбриопатогенез. Диафрагма образуется из четырех закладок: 1) поперечная перегородка; 2) парные плевро-перитонеальные мембраны на каждой стороне грудной стенки и средостения (причём левая часть мембраны закрывается позже правой); 3) мезенхима, примыкающая к пищеводу; 4) мышцы, растающие в диафрагму из стенки туловища. Все они срастаются в период 8–10 недели беременности, нарушение этого процесса приводит к формированию диафрагмальной грыжи. Органы брюшной полости могут попасть в

грудную полость в течение всего периода после возвращения кишечника в брюшную полость (9–10 неделя гестации).

Персистирование органов брюшной полости в грудной полости приводит к сдавлению лёгкого, ограничивая его рост и развитие, что приводит к гипоплазии легочной ткани. Контрлатеральное лёгкое, согласно наблюдениям, также уменьшено в размерах.

Классификация. Дефект в диафрагме может локализоваться в пяти точках:

- ✓ заднелатеральный отдел – грыжа Бохдалека (самая частая, ложная), в 80% наблюдений локализуется слева;
- ✓ пищеводное отверстие – параэзофагеальные (желудок смещается вверх и располагается рядом с пищеводом) и эзофагеальные (пищеводно-желудочный переход расположен выше уровня диафрагмы);
- ✓ парастернальный отдел – имеют грыжевой мешок, редко встречаются (2–6%), могут быть загрудинными (грыжа Ларрея) и загрудиннорёберными (грыжа Морганьи, расположена справа от грудины);
- ✓ ретростернальный отдел – истинные грыжи (имеют грыжевой мешок), грыжа локализуется в переднем средостении за грудной спереди от перикарда;
- ✓ сухожильная или мышечная части диафрагмы – френоперикардальные, ложные.

Диагностика. Пренатальная диагностика возможна с 12-й неделе беременности, обычно диагноз устанавливают на 16-й неделе, (в России чаще всего выявляют на 26–27 недели гестации).

Основные внутриутробные эхографические признаки диафрагмальной грыжи – это смещение сердца (вправо при левосторонней и влево – при правосторонней) и появление в грудной полости патологических анэхогенных образований – желудка и кишечника.

В 28,6% наблюдений имеет место задержка внутриутробного развития, в 21,4% – многоводие (плохой прогностический признак).

В сложных случаях применяют магнитно-резонансную томографию (МРТ).

Основная витальная прогностическая ценность связана с определением степени гипоплазии лёгкого. Для прогноза степени гипоплазии лёгкого (и, следовательно, выживаемости) используют лёгочно-головное соотношение (LHR) – объём лёгкого соотносят с размером головы плода, при значении индекса менее 0,6 в 100% случаев регистрировался летальный исход.

Лечение. Фетальная хирургия. При изолированности порока (что бывает очень часто) основной причиной летальности является дыхательная недостаточность из-за гипоплазии лёгкого, таким образом, чем меньше время будет внутриутробное нахождение органов брюшной полости в грудной полости, которое вызывает синдром

внутригрудного напряжения, сдавливая лёгкое и нарушая его развитие, тем лучше прогноз. Рационально применения фетального вмешательства. При соотношении реального лёгочно-головного соотношения с ожидаемым менее 15% выживание не регистрировалось, при значениях данного показателя менее 27% возможно применение фетальную трахеальную окклюзию через естественные отверстия (Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion – FETO). Окклюзия трахеи плода нарушает отток жидкости из лёгких, способствует растяжению лёгких, усиленному росту воздухоносных путей и сосудов. Окклюзионный баллон посредством фетоскопа располагают между кариной (бифуркацией трахеи) и голосовыми связками под контролем УЗИ на сроке 26–28 недель. Баллон удаляют на 34 неделе. Выживаемость у детей с неблагоприятным витальным прогнозом благодаря применению данной методики увеличился до 50–57%. Однако, рациональность фетальных вмешательств дискуссионна.

Обсуждается вопрос рациональности досрочного родоразрешения в период после 30 недели с целью предупреждения усугубления явлений лёгочной гипоплазии, для раннего введения сурфактанта.

Клиническая картина. Одышка, цианоз (дыхательная недостаточность) могут развиваться сразу после рождения. Асимметрия грудной клетки с выбуханием поражённой стороны и отсутствием её экскурсии. Запавший «ладьевидный» живот. Тимпанит над поражённой областью, определяемый перкуторно. Отсутствие дыхания или его ослабление при аускультации стороны поражения, возможно выслушивание перистальтики и шума плеска. Выслушивание громких сердечных тонов в правой половине грудной клетки при левосторонней грыже.

В 5% наблюдений клинических проявлений при рождении не было.

При небольших грыжах нет ярких признаков дыхательной недостаточности. Клинические проявления могут быть скудными и неспецифическими. Цианоз при беспокойстве и крике. Тошнота, рвота, беспокойства при ущемлении стенки желудка в грыжевых воротах. Дисфагия, изжога, рвота, рецидивирующие бронхиты и аспирационные пневмонии, геморрагические эзофагиты – как проявления гастроэзофагеального рефлюкса при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы.

При небольших правосторонних грыжах (обычно содержимое грыжевого мешка представлено участком печени) возможны сердечно-сосудистые нарушения, выявляемые при функциональных пробах.

Небольшие грыжи могут быть случайной рентгенологической находкой.

Диагностика. Основным методом постнатальной диагностики – рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, которая позволяет визуализировать воздушные тени заполненного газом петель кишечника в грудной полости на стороне поражения, отмечают смещение трахеи и сердца в здоровую сторону, контрлатеральное лёгкое уменьшено в размерах. При сложности дифференцировки с кистами лёгкого возможно через желудочный зонд ввести контраст, так как желудок обычно локализован в грудной полости он будет контрастирован.

Для уточнения диагноза возможно проведение ирригографии, так как чаще всего в грудной полости расположена поперечно-ободочная кишка.

Информативность УЗИ достигает 96%.

Возможно применение компьютерной томографии (КТ) и МРТ.

Отличить ложную от истинной грыжи до оперативного вмешательства крайне сложно.

Дифференциальный диагноз. Врождённая кистозно-аденоматозная мальформация, бронхогенная киста, ограниченный пневмоторокс.

Лечение. Интубация трахеи и искусственная вентиляция лёгких (ИВЛ) с первой минуты жизни (так как заглатывание воздуха способствует перерастяжению желудка и кишечника и усугубит сдавление лёгкого). Установка желудочного зонда. Установка центрального венозного катетера (лучше в пупочную вену, вены нижней или верхней конечностей). С целью борьбы с лёгочной гипертензией применяют ингаляционно оксид азота (NO) (высокоселективный лёгочный вазодилататор), силденафил (Виагра) в комплексе с NO перорально через зонд, возможно применения внутривенно раствора магния сульфата. Возможно использование экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО), которая позволяет осуществить кислородонасыщение крови в обход лёгких.

Ограничение жидкостной нагрузки, поддержание алколоза, седация, обезболивание, миорелаксация, ионотропная поддержка, антибиотикотерапия.

Введение сурфактанта до сих пор обсуждается.

Хирургическое вмешательство желательно провести через 12–24 ч после достижения стабильного состояния. Операцию можно выполнить путём лапаротомии в подреберье на поражённой стороне. Из плевральной полости извлекают органы, если имеется грыжевой мешок, то его иссекают. Дефект в диафрагме ушивают П-образными швами. При обширных дефектах диафрагмы возможно использование синтетического пластического материала. Если существует висцеро-абдоминальная диспропорция (несоответствие объёма брюшной полости объёму абдоминальных органов) возможно оставление вентральной грыжи с силиконовым покрытием, в по-

слеоперационном периоде это покрытие перевязывается как мешок, постепенно уменьшая его размер, приближая содержимое к брюшной стенке и стягивая края раны.

Возможно выполнить торакоскопическую пластику диафрагмы.

Бессимптомно протекающие малые грыжи требуют наблюдения и оперируются только при развитии осложнений.

Параэзофагеальные грыжи возможно хирургически корригировать у детей ясельного возраста после неэффективности консервативной терапии, направленной на купирование желудочно-пищеводного рефлюкса. Рекомендовано лапароскопическое низведение части желудка из брюшной полости, ушивание ножек диафрагмы, подшивание пищевода по периметру к диафрагме и выполнить фундопликацию манжетой по Ниссену.

Исход. Выживаемость 35–80%. Хорошие прогностические признаки – отсутствие печени в грыжевом содержимом, изолированность порока, позднее проникновение органов в плевральную полость (позднее 25 недели).

Осложнения после оперативного вмешательства. Рецидив. Хронические заболевания лёгких. Гастроэзофагеальный рефлюкс. Неврологические расстройства.

2.2. Релаксация купола диафрагмы

Релаксация диафрагмы (парез, паралич, эвентрация) – это высокое стояние и отсутствие нормальных дыхательных движений диафрагмы.

Классификация. Возможна врождённая (порок развития самой диафрагмы или передних рогов шейного отдела спинного мозга) и приобретённая формы (при травме диафрагмального нерва).

Релаксация может затрагивать всю диафрагму или только часть.

Клиническая картина. При небольших участках релаксации клиническая картина может отсутствовать.

При значительной релаксации: дыхательная недостаточность, грудная клетка асимметрична за счёт выбухания на стороне поражения), границы сердца смещены в здоровую сторону, живот «ладьевидный», при правостороннем поражении печень не определяется при пальпации. Возможны срыгивание, респираторные инфекции, непереносимость физической нагрузки.

Диагностика: рентгенография, УЗИ.

Лечение: при небольшой локальной бессимптомной релаксации лечение не требуется. При значительной релаксации даже без проявлений требуется хирургическое вмешательство: торакотомным или торакоскопическим доступом гафрируют диафрагму.

У детей встречаются редко, причины ДТП и падения с высоты, ножевые и огнестрельные ранения.

2.3. Травматические диафрагмальные грыжи

У детей встречаются редко, причины: дорожно-транспортные происшествия (ДТП) и падения с высоты, ножевые и огнестрельные ранения.

Часто имеют место сочетанные травмы.

Код по МКБ-10 – K44.

Клинические проявления дыхательной недостаточности, шока.

Диагностика. УЗИ и рентгенография уточнят диагноз.

Лечение только хирургическое: ушивание дефекта.

Тема 3

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

3.1. Пороки развития желудка

Эмбриология желудка. Желудок – это производное передней кишки, представляющее собой её выпячивание, формирующееся на 4-й неделе гестации. Затем возникает ротация на 90° по часовой стрелке. Задняя стенка растёт с большей скоростью, таким образом формируется большая и малая кривизна. Краниальная порция поднимается кверху и влево (формируется кардиальный отдел), а каудальная порция – вправо и книзу (формируется пилорический отдел). Желудок проходит солидную стадию развития с последующей реканализацией в течение второго месяца внутриутробного развития, нарушения на этом этапе приводят к формированию непроходимости различных его отделов.

Врождённая микрогастрия – это врождённая аномалия развития (ВАР), при которой желудок имеет небольшие размеры и цилиндрическую форму. Встречается редко. Часто сопровождается синдромом Эдвардса, мальротацией, атрезии кишечника и т.д.

Клинические проявления. В первые дни рождения состояние ребёнка не страдает, а при увеличении объёма кормления появляются срыгивание и повторяющиеся рвота, отсутствует прибавка веса.

Диагностика. Контрастная рентгенография.

Лечение. Кормление через зонд, в более старшем возрасте кишечная пластика желудка.

Исход возможен благоприятный, но часты гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР), нарушение роста и развития ребёнка.

Мембрана антрального отдела желудка – это ВАР, характеризующаяся наличием циркулярной дупликатуры слизистой и подслизистой оболочек антрального отдела желудка, вызывающей частичную непроходимость. Встречается крайне редко.

Клинические проявления не яркие, периодическая рвота.

Диагностика основана на контрастной рентгенографии и гастроскопии.

Лечение – гастротомия и иссечение мембраны.

Исход благоприятный.

Атрезия привратника – это полная непроходимость привратника, которая вызывает высокую кишечную непроходимость.

Клиника. Проявляется симптомами высокой кишечной непроходимости в первые часы после рождения: срыгивание, рвота без примеси желчи. Изолированное вздутие эпигастрия, в других отделах живот запавший (ладьевидный), меконий отходит скудно.

Диагностика: обзорная вертикальная рентгенография (дополненная пероральным контрастированием) позволяет выявить большой, раздутый газом желудок с уровнем жидкости, контраст в кишечник не попадает даже на отсроченных снимках.

Лечение: в срочном порядке иссечение атрезированного участка с последующей пилоропластикой или наложением гастродуоденоанастомоза.

Прогноз: при ранней хирургической коррекции благоприятный.

3.2. Приобретённые заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки

Заворот желудка – это поворот относительно продольной или поперечной оси более чем на 180°. Крайне редкое заболевание. Чаще развивается при диафрагмальной грыже.

Клиника: беспокойство, боль, рвота, вздутие эпигастрия.

Диагностика: вертикальная рентгенография с контрастом – нарушение пространственного расположения большой и малой кривизны желудка.

Лечение: при угрозе некроза стенки показано экстренное хирургическое вмешательство (лапаротомия, ревизия, устранение заворота, возможно выполнение фундопликации по Ниссену, при некрозе стенки желудка – резекция). Возможно проведение операции лапароскопическим доступом.

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.
Эпидемиология. Частота заболевания 1 случай на 800–1000 детей, типичный возраст 7–14 лет. Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки встречается в 15–20 раз чаще, чем желудка. Чаще страдают мальчики.

Этиология: наличие *Helicobacter pylori*, психоэмоциональное напряжение, генетическая предрасположенность, алиментарный фактор, приём некоторых лекарственных веществ, перенесённые инфекции.

Патогенез: нарушение баланса между защитными свойствами слизистой и агрессивными факторами; прямое и опосредованное воздействие *Helicobacter pylori*, вызывает усиленное образование соляной кислоты и нарушения процессов регенерации; повышение секреции желудочного сока и снижение защитных факторов (муко-

протеинов, бикарбонатов); угнетения механизма заживления язв из-за неоангиогенеза.

Классификация: различают язвенную болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. По характеру желудочной секреции: нормальная, повышенная, пониженная. По фазе процесса: обострение, затяжное течение, ремиссия. По тяжести заболевания: лёгкая, средняя, тяжёлая. По осложнениям: кровотечение, перфорация, стенозирование.

Клиническая картина: «голодные» боли в животе, купируются после приёма пищи; тошнота, рвота, изжога, запоры или неустойчивый стул, потеря массы тела, обострения весной/осенью. При кровотечении – эпизоды рвоты с кровью (кофейной гущей) или чёрного стула (мелены).

Диагностика язвенной болезни: анализ кала на скрытую кровь, общий анализ крови, ФЭГДС с биопсией, контрастная рентгенография может выявить язвенный дефект, внутрижелудочковая рН-метрия, УЗИ органов брюшной полости, КТ при подозрениях на осложнения, уреазный тест биоптата (указывает на наличие *Helicobacter pylori*), дыхательный тест (меченая мочева кислота расщепляется *Helicobacter pylori* с образованием углекислого газа, его уровень и определяется тестом).

Лечение: консервативное – диета, ингибиторы протонного насоса (омепразол, лансопразол, рабепразол, эзопразол), витамины, щелочное питьё, блокаторы H₂-рецепторов гистамина. При кровотечении – гемостатическая терапия, холод. Операции проводят при развитии осложнений – некупируемое кровотечение, перфорация язвы. Проводят лапаротомию, ушивают перфорацию или проводят гастродуоденотомию и перевязывают кровоточащий сосуд.

Хроническая дуоденальная непроходимость – это синдром верхней брыжеечной непроходимости, хроническая артериомезентериальная непроходимость двенадцатиперстной кишки. Анатомический субстрат патологии – более острый, чем в норме угол между аортой и верхней брыжеечной артерией, в образовавшейся вилке оказывается зажата двенадцатиперстная кишка. Проводят аортографию с одновременным контрастированием двенадцатиперстной кишки. При выраженных симптомах (боль, рвота) показано оперативное вмешательство – мобилизация корня брыжейки и двенадцатиперстной кишки и перемещение последней (ни один сосуд не пересекать).

Тема 4

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

4.1. Атрезия желчных ходов

Атрезия желчных ходов – это ВАР, характеризующаяся нарушением оттока желчи вследствие прогрессивной деструкции и облитерации желчевыводящих путей.

Код по МКБ-10 – Q 44.2.

Эпидемиология 1:10000 живорождённых.

Этиология: точная причина неизвестна. Истинная атрезия (эмбриональное нарушение формирования желчных ходов) встречается редко. Чаще атрезия желчевыводящих путей является результатом воздействия инфекционного агента (реовирусы, ротавирусы, герпес, цитомегаловирусы) на нормально сформированные желчные ходы, приводящее к склерозирующему воспалительному процессу внутриутробно или вскоре после рождения. Рассматривают также роль аутоиммунного механизма, генетической мутации (гены *CFC1* и *HNF6*), токсических агентов.

Патогенез: холестаза приводит к фиксации желчных кислот на мембранах гепатоцитов, что приводит к активации апоптоза, индукции некроза и развитию асептического воспаления. Желчные кислоты ингибируют регенерацию гепатоцитов, активизируют фиброз, аутоиммунную реакцию.

Патоморфология. Степень поражения желчных протоков различна: от полного отсутствия до уменьшения их количества и последующей облитерации. Протоки замещены фиброзными тяжами, во внепечёночных желчных путях и желчном пузыре желчь отсутствует. Признаки гигантоклеточного гепатита, холестаза.

В 20% наблюдений имеются сочетанные пороки развития: врождённые пороки сердца (ВПС), пороки селезёнки, незавершённый поворот кишечника).

Дети с атрезией желчных ходов редко доживают до 18 мес. без операции.

Классификация.

- 1 – атрезия всех наружных и внутripечёночных желчных ходов;
- 2 – атрезия общего печёночного протока;
- 3 – атрезия общего желчного протока.

По времени клинических проявлений:

- Эмбриональная форма – симптомы сразу после рождения.
- Перинатальная форма – симптомы проявляются на 3–4 неделе жизни.

Пренатальная диагностика. С 18-й недели беременности возможно выявить пороки развития билиарной системы. При отсутствии визуализации желчного пузыря возможно заподозрить его атрезию, но этот признак не является патогномичным, так как желчный пузырь может быть просто сокращён. При этом рекомендовано проведение амниоцентеза с определением активности трансаминаз в околоплодных водах и генетическое обследование.

Клиническая картина

а) желтуха на 3–4 день жизни (как и физиологическая), но не исчезает, а нарастает, приобретая зеленоватый оттенок;

б) стул обесцвечен, но в первые сутки может быть окрашен (атрезия прогрессирует постнатально), наличие обесцвеченного стула в течение 10 дней говорит об атрезии;

в) моча имеет цвет тёмного пива.

Диагностика. Осмотр: гепатоспленомегалия (после 1 мес.), увеличение живота (5–6 мес.), расширение вен подкожных брюшной стенки (проявление портальной гипертензии), асцит, геморрагические явления (следствие печёночной недостаточности из-за билиарного цирроза печени).

Биохимические показатели неспецифичны: активность трансаминаз не превышает 300 МЕ/дл (также, как и при синдроме холестаза, внутриутробного гепатита). Фермент гаммаглутамилтранспептидаза (ГГТ) повышается более чем в 20 раз (сыворотка крови). Билирубин 300 ммоль/л и более, за счёт прямого (связанного, конъюгированного) билирубина.

Сложность диагностики: нет патогномичного симптома, удовлетворительное состояние ребёнка в первые дни жизни.

УЗИ – желчный пузырь не визуализируется, расширение внутрипечёночных желчных протоков, кисты в воротах печени, полиспления, свободная жидкость в брюшной полости. Возможно проведение фиброэзофагогастродуоденоскопии со стимуляцией желчеотделения. Характерные признаки: отсутствие желчи в просвете желудка и двенадцатиперстной кишки, отсутствие желчевыделения после орошения Фатерова соска раствором магнезии.

Возможно проведение перкутанной биопсии печени, сцинтиграфии, КТ и МРТ, различные виды холангиографий. Однако данные процедуры не позволяют чётко дифференцировать атрезию желчных ходов от других холестатических заболеваний.

Лечение только хирургическое, до 12 недель выполняют портоэнтеростомию по Касаи открытым или лапароскопическим способом. При этом фиброзную площадку в области бифуркации ворот-

ной вены полностью выделяют до места открытия микроскопических желчных протоков, формируют портоэнтероанастомоз, далее энтероэнтероанастомоз «конец-в-бок» с антирефлюксным инвагинационным клапаном на изолированной петле по Ру. Проводят биопсию печени.

Детям после 12–16 недель выполнять операцию Касаи нецелесообразно ввиду фиброза и облитерации внутripечёночных желчных ходов. В дальнейшем всем детям показано проведение пересадки печени.

4.2. Кисты желчевыводящих путей

Кисты желчных протоков – это самый распространённый порок билиарного тракта.

Девочки страдают в 3–4 раза чаще мальчиков.

Эмбриогенез: желчные протоки формируются на 4 неделе гестации в печёночном дивертикуле, проксимальная его часть даёт начало вентральной части поджелудочной железы и общему желчному протоку, и дистальная – желчному пузырю, пузырному протоку и проксимальным желчным протокам. Билиарный тракт проходит стадию реканализации. Иногда общий желчный проток и панкреатический не разделяется.

Причины возникновения патологии не ясны. Пренатальная диагностика возможна с 15 недели, в среднем в 24 неделе.

Часты сочетанные пороки развития других органов.

Классификация Todani 1973 г. (рис. 1):

I тип – кистозное расширение холедоха;

II тип – дивертикул холедоха;

III тип – холедохоцеле;

IV тип – множественное кистозное поражение внепечёночных желчевыводящих путей;

V тип – множественное кистозное поражение внутripечёночных желчных протоков (болезнь Кароли).

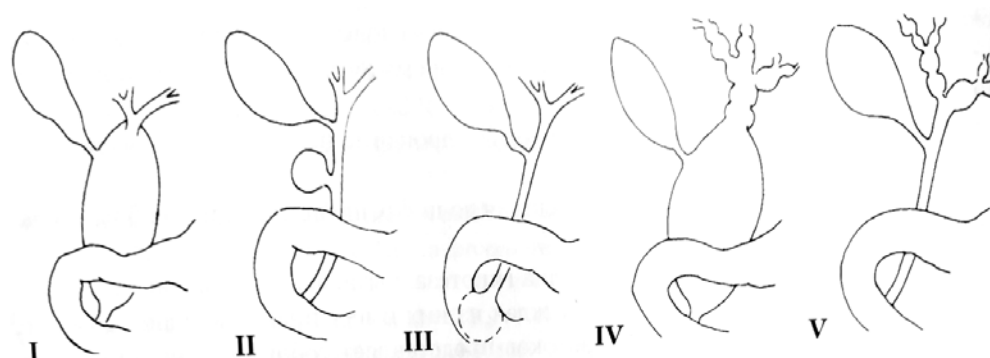


Рис. 1. Типы кист желчевыводящих путей

Клинические проявления. Желтуха развивается в 45% наблюдений. Болевой синдром (боль локализуется в правом подреберье, эпигастральной области) фиксируется в 75% наблюдений. Пальпируемое опухолевидное образование в брюшной полости в проекции наружных желчных путей определяется в 35% наблюдений. Возможно бессимптомное протекание и обнаружении кисты случайно при рутинном УЗИ органов брюшной полости или интраоперационно. Реже развивается клиника холангита, холецистита, панкреатита. Крайне редко – высокая кишечная непроходимость из-за сдавления кистой холедоха двенадцатиперстной кишки. Клиника «острого» живота – при разрыве кисты и развитии желчного перитонита.

Диагностика. УЗИ позволяет верифицировать диагноз в 95–98% (рис. 2).



Рис. 2. Сонограмма кисты холедоха I типа (а – киста, б – желчный пузырь)

Эндоскопическая ретроградная панкреатохоледохография (ЭРПХГ) и чрескожную холедохографию у новорождённых не проводится. КТ и МРТ холангиографию возможно применять у новорождённых.

Лечение только хирургическое, при клинических проявлениях сразу же после диагностики.

При бессимптомном течение лечение проводят после первых 3-х месяцев жизни.

При выраженной обструкции желчевыводящих путей (ЖВП) и тяжёлом состоянии больного возможно паллиативное вмешательство, заключающееся в наружном дренировании кисты.

Радикальные операции:

внутреннее дренирование кисты (цистодуедено – или цистоеюноанастомоз по Ру) – в настоящее время не используется, так как отсутствие мышечного слоя в кисте не позволяет должного её опорожнения.

Операция выбора – гепатикоеюностомия с изолированной по Ру петлёй тонкой кишки. Лапаротомия, ревизия, удаление кисты и желчного пузыря единым блоком, общий желчный проток перевязывают до слияния с Вирсунговым, тощую кишку пересекают, дистальный конец наглухо зашивают, подводят к печени и формируют боковой гепатикоеюноанастомоз. Создают антирефлюксный клапан на изолированной кишке по типу «чернильницы-непроливайки». Оральный (проксимальный) конец подшивают, формирую энтероэнтероанастомоз конец-в-бок. При проведении операции в ранние сроки, до развития билиарного цирроза прогноз благоприятный.

Возможно выполнение гепатикоаппендикодуоденостомии, использование аппендикса на питающей брыжейки как вставку, по которой желчь отходит в кишечник.

Возможно, лапароскопическое проведение оперативного вмешательства (но отдалённых результатов пока нет).

Осложнения. Биллиарный цирроз из-за поздней диагностики, хронический холангит, хронические панкреатит (из-за рефлюкса (сброса) желчи), хронический гастродуоденит, желчный перитонит из-за разрыва кисты, камнеобразование в желчных путях.

4.3. Острый холецистит

Острый холецистит – это острое воспаление жёлчного пузыря.

Код по МКБ-10 – K81.

У детей встречается редко.

Этиология: бактериальная. Путь проникновения – энтерогенный, гематогенный. Предрасполагающий фактор – застой желчи из-за аномалий развития и дискинезии ЖВП.

Классификация: неструктивная (катаральная) форма и деструктивная (флегмонозная, гангренозная, перфоративная) форма.

Клиническая картина: сильная приступообразная боль в правом подреберье и эпигастрии (из-за спастического сокращения и перерастяжения желчного пузыря), боль усиливается со временем. Тошнота, рвота. Вздутие живота. Отсутствие стула. Фебрильная лихорадка (иногда температура тела нормальная). Желтуха (в половине случаев).

Диагностика:

- симптом Захарьина – боль при поколачивании или надавливании на область желчного пузыря;
- симптом Мерфи – резкая боль на вдохе, когда рука лежит в подреберье, в области желчного пузыря;

- симптом Ортнера – боль при постукивании по краю правой рёберной дуги в зоне расположения желчного пузыря.

В ОАК – лейкоцитоз со сдвигом влево, повышение СОЭ.

Лечение. При катаральной форме – консервативное лечение.

Операция – холецистэктомия (при деструктивных формах) проводится двумя способами: от шейки (предпочтительно) или от дна; открытая или лапароскопическая (предпочтительно).

4.4. Хронический калькулёзный холецистит

Желчнокаменная болезнь – это хроническое воспаление желчного пузыря, характеризующееся рецидивирующей подострой симптоматикой, обусловленной наличием в его просвете камней.

Код по МКБ 10 – K80.

Редкое заболевание у детей.

Классификация. Различают формы: латентная, острая (печёночная колика), подострая.

Факторы риска: длительное парентеральное питание, застой желчи, обширные резекции подвздошной кишки, гемолитическая болезнь, пороки развития ЖВП, генетическая предрасположенность, обменные нарушения.

Виды камней: билирубиновые (75%), холестериновые, смешанные.

Клиника: боль в животе, тошнота, рвота, гипертермия.

Диагностика. УЗИ – ведущий метод. По показаниям – ЭРХПГ.

Лечение. Лапароскопическая холецистэктомия.

Тема 5

ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Портальная гипертензия – это патологический процесс, характеризующийся повышением давления в сосудах бассейна воротной вены.

Код по МКБ-10 – K76.6.

Классификация:

- Надпечёночная (синдром Бадда–Киари, проявляющийся тромбозом печёночных вен и обструкция нижней полых вен выше их впадения), у детей встречается редко;
- Внутрпечёночная (паренхиматозная):
 - ✓ пресинусоидальная (врождённый фиброз печени (синтетическая функция печени не изменяется), тромбоз ветвей портальной вены, холангиты);
 - ✓ синусоидальная (цирроз после вирусного гепатита, атрезия жёлчных путей) 20–25% всех случаев портальной гипертензии у детей.
- Подпечёночная (тромбоз воротной вены, тромбоз селезёночной вены) тромбоз воротной вены может быть вызван катетеризацией пупочных сосудов в периоде новорождённости, пупочным сепсисом, омфалитом или пороком развития. В 8–12% наблюдений этиология тромбоза не выявлена. При этом синтетическая функция печени не страдает, синдрома желтухи нет.

Клиническая картина. Основное клиническое осложнение портальной гипертензии – это кровотечение из варикозно расширенных вен появляются в течение первых 6 лет жизни у 80%. Чаще всего при подпечёночной форме (88% наблюдений). Чаще всего кровотечение возникает из расширенных вен пищевода (рис. 3).

При повышении давления в системе воротной вены развитие коллатерального кровотока позволяет сбрасывать кровь из бассейна воротной вены с высоким давлением в бассейны полых вен с низким давлением, что приводит к варикозному расширению веншунтов.

Портокавалыные анастомозы находятся:

- в стенке брюшной части пищевода (с бассейном верхней полых вен);
- в стенке прямой кишки (с бассейном нижней полых вен);
- в передней стенке брюшной полости (с бассейном верхней и нижней полых вен);

- в задней стенке брюшной полости (с бассейном нижней полой вены).

Реже возникает расширение вен передней брюшной стенки «голова медузы» и расширение геморроидальных узлов и кровотечение из последних.

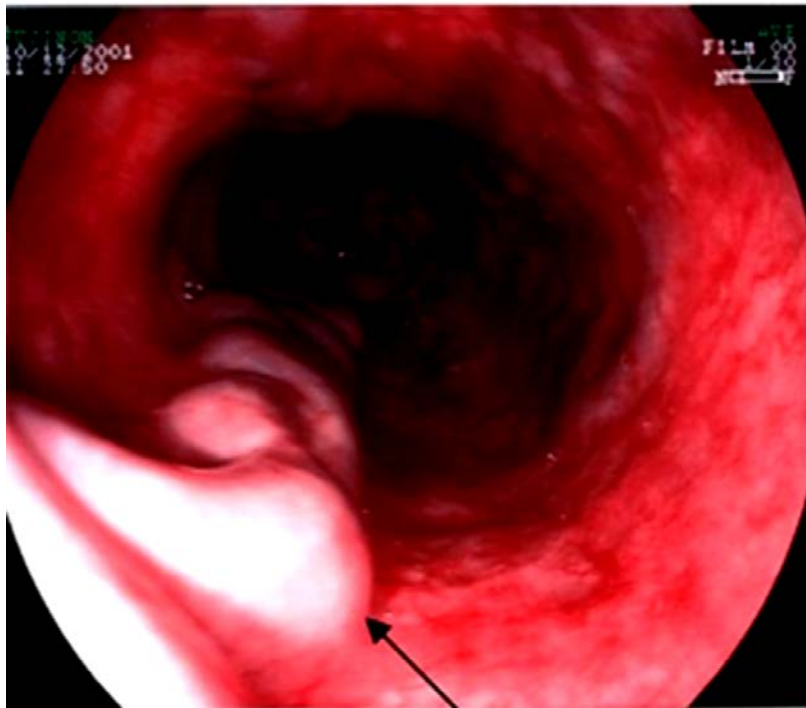


Рис. 3. Эзофагоскопия, варикозно расширенные вены пищевода

Часто портальная гипертензия манифестирует кровотечением из варикозно расширенных вен пищевода. Появляется рвота кофейной гущей, мелена. Кровотечение может носить профузный характер и быть причиной летального исхода. Купируется гемостатической терапией, постановкой зонда Блэкмора, эндоскопическим лигированием или открытым прошиванием вен пищевода.

Спленомегалия и гиперспленизм в 20% наблюдений у детей являются первыми симптомами портальной гипертензии. Спленомегалия вызвана нарушением венозного оттока из селезёнки, которая по своим размерам может достигать малого таза. Гиперспленизм проявляется уменьшением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, появляются подкожные кровоизлияния.

Асцит, который развивается из-за повышенного выделения лимфы из-за задержки венозной крови в печени и из-за нарушения синтетической функции печени (снижение онкотического давления крови) вследствие поражения печёночной паренхимы является также проявлением (следствием) портальной гипертензии.

Желтуха и печёночная недостаточность вплоть до печёночной комы могут развиваться при внутripечёночной форме.

Диагностика. УЗИ брюшной полости и доплерография висцеральных вен. Выявляется кавернозная трансформация воротной вены.

ФЭГДС – варикозное расширение вен пищевода и кардиального отдела желудка

Эластография и биопсия печени показаны для определения стадии цирроза

Лечение

Паренхиматозные формы

Операции деваскуляризации. Операция Сугиуры – деваскуляризация желудка по большой и малой кривизне, нижней трети пищевода, спленэктомия, пересечение пищевода с наложением эзофаго-эзофагоанастомоза, фундопликация по Ниссену.

Эндоваскулярная эмболизация паренхимы селезёнки вместо спленэктомии.

Трансплантация печени.

Внепечёночные формы

Операции портосистемного шунтирования – создание искусственного анастомоза между сосудами бассейна воротной вены с высоким давлением и сосудами бассейна нижней полой вены с низким давлением. Применяют кава-мезентериальный анастомоз, мезокавальный Н-шунт, спленоренальный анастомоз «бок в бок», дистальный спленоренальный анастомоз.

Мезопортальное шунтирование. При проходимости левой ветви воротной вены её соединяют аутотрансплантатом из внутренней яремной вены с верхней брыжеечной веной.

Тема 6

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

6.1. Кольцевидная поджелудочная железа

Анатомия и топография поджелудочной железы. Поджелудочная железа расположена в забрюшинном пространстве и имеет горизонтальную или косую ориентацию. Брюшина покрывает переднюю и нижнюю поверхности поджелудочной железы, задняя поверхность железы совершенно лишена брюшины. Брюшинные связки представляют собой складки брюшины при ее переходе на переднюю поверхность органа с соседних областей. У верхнего края поджелудочной железы располагаются две упомянутые выше складки: желудочно-поджелудочная и печеночно-поджелудочная. Поджелудочно-селезеночная, *lig. pancreaticosplenicum*, и поджелудочно-ободочная, *lig. pancreaticocolicum*, связки являются участками желудочно-селезеночной и диафрагмально-селезеночной связок. Хвост поджелудочной железы иногда покрыт брюшиной со всех сторон, что бывает связано с наличием хорошо выраженной *lig. pancreaticosplenicum*. В этом случае хвост обладает определенной подвижностью.

Pancreas лежит позади желудка, но у новорождённых она располагается выше, чем у взрослых, на уровне XI–XII грудных позвонков. Делится на головку (*caput pancreatis*), с крючковидным отростком (*processus uncinatus*), на тело, *corpus pancreatis*, и хвост, *cauda pancreatis*. Головка железы охвачена двенадцатиперстной кишкой. У детей она чаще клиновидной формы, с гладкой поверхностью. Длина её быстро увеличивается. Отдельные части поджелудочной железы с ростом ребёнка несколько изменяют своё положение и конфигурацию. Капсула, покрывающая железу, у детей очень тонкая, через неё просвечивают дольки железы. Отток панкреатического сока осуществляется по двум протокам: проток поджелудочной железы (*ductus pancreaticus*), или вирсунгов проток, и добавочный проток (*ductus pancreaticus accessorius*), или санториниев проток. Позади поджелудочной железы залегают общий желчный проток, который расположен вне паренхимы органа, нижняя полая вена, воротная вена, левая почечная вена, аорта.

Выводной проток железы идёт внутри по её длиннику и принимает многочисленные мелкие протоки, которые впадают в него под

прямым углом. Соединившись с общим желчным протоком, он открывается общим отверстием с последним на большом дуоденальном сосочке.

Кровоснабжают поджелудочную железу ветви общей печеночной, селезеночной и верхней брыжеечной артерий. Сверху к головке железы подходит а. gastroduodenalis, от которой отходит а. pancreaticoduodenalis superior, дающая переднюю и заднюю ветви. А. pancreaticoduodenalis inferior начинается обычно от верхней брыжеечной артерии или от ее ветви. Она также делится на переднюю и заднюю ветви. Верхние и нижние панкреатодуоденальные артерии анастомозируют друг с другом, образуя артериальные дуги, от которых отходят ветви к головке поджелудочной железы и к двенадцатиперстной кишке. От селезеночной артерии и реже от общей печеночной отходит относительно крупная большая поджелудочная артерия, а. pancreatica magna, которая позади тела железы идет к ее нижнему краю, где делится на правую и левую ветви. Кроме этой артерии, к хвосту и телу железы от а. splenica (lienalis) отходят rr. pancreatici.

Отток венозной крови от поджелудочной железы происходит непосредственно в воротную вену и ее главные притоки: vv. splenica (lienalis) et mesenterica superior. Вены сопровождают верхние и нижние панкреатодуоденальные артерии и тоже образуют дуги на передней и задней поверхности головки поджелудочной железы. Лимфоотток от поджелудочной железы происходит сначала в пилорические, верхние и нижние панкреатодуоденальные, верхние и нижние поджелудочные, а также селезеночные узлы. Затем лимфа направляется в чревные узлы.

Иннервируют поджелудочную железу ветви нескольких сплетений: чревного, печеночного, верхнебрыжеечного, селезеночного и левого почечного, блуждающего. Нервы к поджелудочной железе подходят большей частью вместе с сосудами, образуя на поверхности и внутри железы единое нервное сплетение (plexus pancreaticus). Оно представляет собой мощную рефлексогенную зону, раздражение которой может вызвать шоковое состояние.

Эмбриогенез поджелудочной железы. Поджелудочная железа (ПЖ) в эмбриогенезе формируется из двух зачатков кишечной энтодермы (дорсального и вентрального) и из мезенхимы. Дорсальный зачаток развивается раньше вентрального: он появляется на 3-й неделе эмбриогенеза из печёночного дивертикула и первичной кишечной трубки, в то время как вентральный – только на 4–5-й неделе из развивающейся двенадцатиперстной кишки (ДПК), а точнее из протокового отрезка средней кишки. Иногда появляются сразу два вентральных панкреатических зачатка. Возможностью образования двойного вентрального зачатка и последующего его аномального

развития объясняется механизм формирования кольцевидной ПЖ, что рядом авторов рассматривается как атавизм (рис. 4).

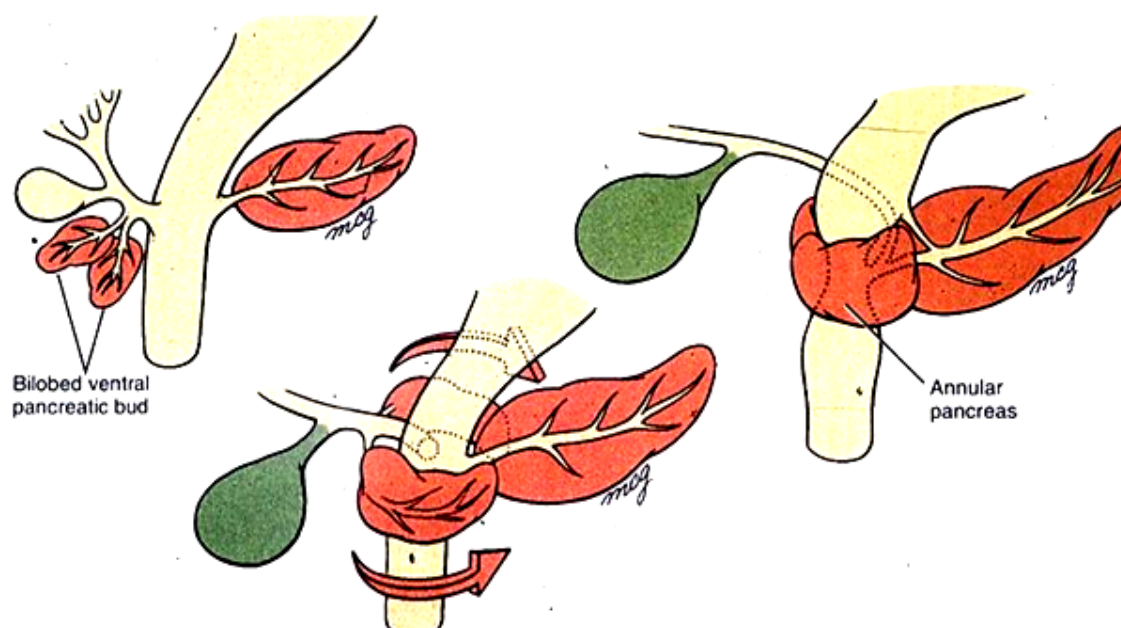


Рис. 4. Эмбриопатогенез кольцевидной ПЖ

Основные процессы дифференцировки морфологических структур ПЖ происходят в период с середины 6-й до 12-й недели внутриутробного развития. В середине 5-й недели гестации ПЖ и ДПК входят в состав единого мезенхимального комплекса, отграниченного от полости тела. Этот тканевой комплекс соединен вентральной брыжейкой с желудком, а дорсальной – с задней стенкой полости тела. Формирующаяся ПЖ на этой стадии развития представлена системой ветвящихся трубочек, расположенных в толще мезенхимы. На 5-й неделе эмбрионального развития уже определяются два изолированных друг от друга отдела ПЖ, один из которых (вентральная часть) располагается в едином тканевом комплексе с ДПК, а другой (дорсальная часть) – лежит свободно в толще дорсальной брыжейки. На 6-й неделе эмбрионального развития вентральная часть ПЖ по-прежнему плотно прилежит к ДПК, располагаясь с ней в едином тканевом комплексе. В середине 7-й недели эмбрионального развития начинается слияние вентрального и дорсального отделов ПЖ. Вентральный зачаток при этом вращается по часовой стрелке позади ДПК и срастается с дорсальным зачатком.

После слияния панкреатических зачатков происходят последовательные изменения формы органа. Так, в зависимости от гестационного возраста эмбриона, ПЖ по форме напоминает запяточку, затем имеет форму вопросительного знака, приобретает булавообразную, а затем S-образную форму. Начиная с 8-й недели развития железа напоминает «лежащую» латинскую букву «S». С середины 11-й–начале 12-й недели впервые можно говорить о формировании

крючковидного отростка, который огибает формирующиеся верхние брыжеечные сосуды. Из вентрального зачатка формируются крючковидный отросток и нижние 2/3 головки ПЖ, затем из дорсального зачатка развиваются шейка, тело, хвост и верхняя часть головки органа. Из протока вентрального зачатка, срастающегося с дорсальным зачатком, развивается главный панкреатический (вирсунгов) проток (ГПП), который служит основным дренажом ПЖ. Проксимальный проток дорсального зачатка, известный как добавочный (санториниев) проток ПЖ, обычно сохраняется и открывается в ДПК через малый сосочек. Во второй половине внутриутробного развития появляются дольки ПЖ и соединительнотканые междольковые перегородки. В этот период определяется топография синтеза белков: цитоплазматическая локализация, а также увеличение темпов синтеза. На 6-м месяце в ациноцитах видны секреторные гранулы, содержащие белки с амило- и липолитической активностью. Дифференцировка клеток ацинусов и протоков завершается к концу беременности.

Врождённые пороки поджелудочной железы чаще обусловлены необычной формой органа: кольцевидной, клешневидной, двухвостой, расщеплённой на отдельные части, аберрантной, агенезия, гипоплазия, удвоение протоков. Конкретная форма зависит от особенностей соединения дорсального и вентрального зачатков железы. Среди пороков ПЖ также различают: стеноз вирсунгова протока, кисты поджелудочной железы, опухоли.

Кольцевидная ПЖ часто (в 75%) сочетается с мальротацией, атрезией ануса, атрезией пищевода, атрезией или стенозом ДПК, с синдромом Дауна.

Клинически проявляется кольцевидная ПЖ острой высокой кишечной непроходимости с рождения: рвота, срыгивание, вздутие живота в эпигастрии и запавший живот в остальных отделах.

Диагностика: пренатально УЗИ выявит симптом «double bouble».

После рождения. Обзорная рентгенография (рис. 5): отсутствие газа в дистальных отделах кишечника, симптом «double bouble» двойного пузыря. При рентгенографии с пероральным контрастированием: скопление контраста выше обструкции.

Дифференциальный диагноз: синдром Ледда, дискинезия желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), язвенно-некротический энтероколит (ЯНЭК), гастроэзофагеальнорефлюксная болезнь (ГЭРБ).

Лечение. Экстренно устанавливают зонд в желудок, исключают энтеральную нагрузку (исключительно парентеральное питание).

Операцию проводят на 1–4 сутки: правая верхнепоперечная лапаротомия (лапароскопия), ревизия, мобилизация двенадцатиперстной кишки по Кохеру – тупым и острым путём разделяют спайки, накладывают обходной дуоденодуодено- или дуоденоюноана-

стомоз, чтобы не повредить большой и малый фатеровы соски, так как их трудно дифференцировать, «бриллиантовый» энтероэнтероанастомоз по К. Кимура (1977 г.): супрастенотическую расширенную часть кишки рассекают в поперечном направлении, а отводящий суженный участок в продольном, формируя большое соустье.

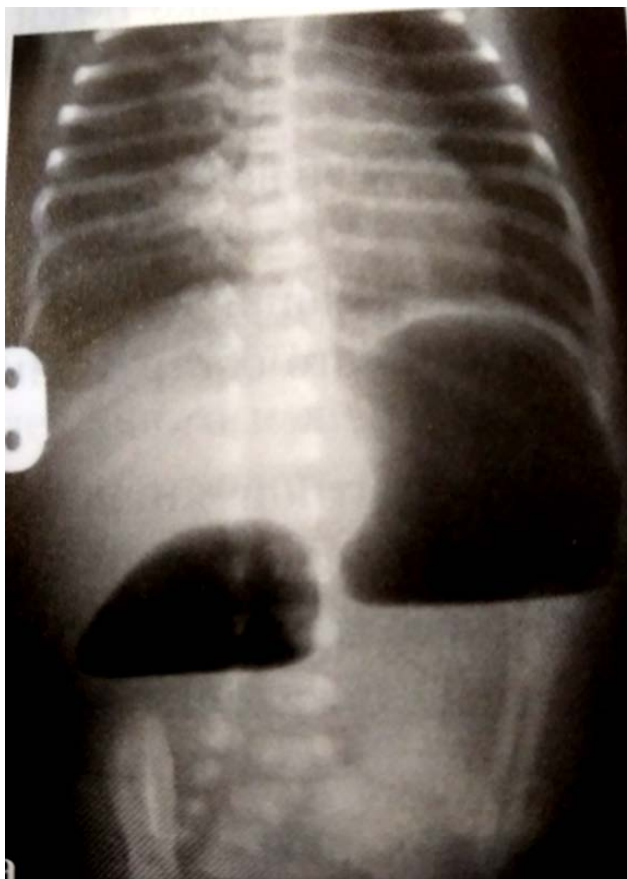


Рис. 5. Обзорная вертикальная рентгенография органов брюшной полости, симптом «double bubble»

6.2 Кисты поджелудочной железы

Кисты поджелудочной железы у детей встречаются крайне редко.

Классификация. Выделяют: приобретённые и врождённые; истинные и ложные (псевдокисты); одиночные и множественные. Встречаются энзимоактивные кисты, возникающие на почве стеноза вирсунгова протока.

Патогенез. Приобретённые кисты возникают после обструктивного панкреатита, панкреонекроза, травм, вследствие обструкции вирсунгова протока. Причины истинных кист не ясны: возможно вследствие нескоординированной пролиферации эпителия и изолированного развития канальцев железы, врождённых стенозов вирсунгова протока.

Клиника: очень часто характерно бессимптомное течение, случайная УЗ находка. При большом диаметре кист возникает сдавление вирсунгова протока: клиника острого панкреатита или сдавление желчных путей: механическая желтуха. При разрыве кисты (травма) может быть кровотечение, а затем нагноение.

Гигантские кисты возможно пропальпировать, они могут вызывать ассиметрию живота.

Диагностика: УЗИ, КТ, ФЭГДС (выявление воспаления, стеноза фатерова соска), ЭРХПГ, ангиография, при наличии панкреатического свища – фистулографию, рентгенография брюшной полости с сульфатом бария (при подозрении на хроническую дуоденальную непроходимость).

Лечение: наблюдение при отсутствии клинических проявлений. Если имеются жалобы, проводят внутреннее дренирование кисты – панкреатоцистостомию. При осложнениях: операцию марсупиализацию (наружное дренирование) проводят при нагноении, несформированной стенки, если нет сообщения с протоком железы.

6.3. Острый панкреатит

Острый панкреатит (K85) – это воспаление поджелудочной железы, возникающее на фоне врождённых аномалий (в том числе эмбриональных опухолей), травм, инфекционных заболеваний и воздействия токсических веществ.

У детей встречается крайне редко.

Под действием патогенных факторов возникает аутолиз («самопереваривание») паренхимы железы за счёт застоя или чрезмерного образования панкреатического сока.

Панкреонекроз – это омертвление тканей железы с выходом секрета в брюшную полость (перитонит) и забрюшинное пространство.

Выделяют отёчную и геморрагическую (панкреонекроз) формы острого панкреатита.

Клиника: «опоясывающая» боль в эпигастрии и поясничной области, тошнота (постоянно), рвота упорная без облегчения, умеренное вздутие живота, задержка стула и газов, субфебрилитет, бледность.

Панкреанекроз проявляется клиникой перитонита: резко возникшее крайне тяжёлое состояние, нестерпимая боль в животе, неукротимая рвота, «доскообразный» живот, резко положительные перитонеальные симптомы.

Диагностика. При отёчной форме острого панкреатита при пальпации живот мягкий, но болезненный в эпигастрии, симптомов раздражения брюшины нет.

ОАК – умеренный лейкоцитоз со сдвигом влево.

Биохимический анализ крови: повышение активности амилазы и липазы!!! сыворотки и крови.

Биохимический анализ мочи – повышение активности диастазы мочи.

УЗИ – увеличение панкреас, неоднородность структуры, гиперэхогенность, нечёткость контуров, возможно выявление патологических образований в железе (кист, опухолей), возможно выявление сужение и супрастенотического расширения вирсунгова протока.

КТ позволяет более чётко визуализировать изменения поджелудочной железы.

Рентгенография ЖКТ с сульфатом бария, ФЭГДС, ЭРХПГ выполняет после купирования острого процесса, если причина панкреатита не ясна.

Лечение. «Холод, голод и покой»: постельный режим, энтеральная пауза, холод на эпигастрий, аналоги соматостатина (октреотид) – снижают секреторную функцию железы, уменьшая аутолиз, ингибиторы протеаз (апротинин), инфузионная терапия, антибиотики широкого спектра действия.

При развитии панкреонекроза проводят экстренную операцию. (противопоказание: терминальное состояние больного). Предварительно проводят короткую инфузионную предоперационную подготовку (коррекция водно-электролитного баланса и дезинтоксикация), назначают антибиотики. Рекомендована лапароскопия. Выполняют ревизию брюшной полости, сальниковой сумки и забрюшинного пространства; санацию; наружное дренирование. Последующая медикаментозная терапия аналогично острому панкреатиту.

Осложнения панкреонекроза: псевдокисты панкреас или панкреатические свищи, что требует цисто- или панкреатикоюностомия в плановом порядке.

Острый панкреатит после устранения причин, как правило, заканчивается выздоровлением.

Летальность от панкреонекроза 15–30%.

Тема 7

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ

7.1. Аномалии развития селезёнки

Эмбриогенез, анатомия и топография селезёнки. Селезенка возникает как сгущение мезенхимы в дорсальной брыжейке желудка на 5-ой неделе эмбриогенеза.

Селезёнка расположена интраперитонеально. Кроме серозного покрова имеет собственную капсулу. Селезёнка имеет у новорождённых дольчатое строение, которое со временем сглаживается. Уровень расположения: верхний полюс может достигать 8 ребра (высокое расположение), а может находиться ниже 9 ребра (низкое расположение). У новорождённых селезёнка более подвижна. У детей сверху селезёнка отделена от диафрагмы левой долей печени, спереди прикрыта дном желудка и поперечно-ободочной кишкой, у ворот или нижнего полюса плотно прилежит хвост поджелудочной железы.

Доступ к поджелудочной железе осуществляется через сальниковую сумку, путём рассечения желудочно-ободочной связки.

Аномалии селезёнки (Q 89.0) встречаются нечасто – 0,1–0,3%.

Редко обнаруживается полное отсутствие селезёнки (агенезия), гипоплазия или микроспления. Добавочная селезёнка встречается чаще (20% по результатам вскрытий), необходимо помнить об этом феномене при выполнении спленэктомии по поводу болезней крови, так как возможен рецидив заболевания. Кроме того, добавочная селезёнка имеет брыжейку, которая может перекрутиться (заворот) и вызвать картину острого живота.

Кисты селезёнки (D 73.4). Выделяют паразитарные (эхинококковые) и непаразитарные (истинные и ложные), редко наблюдают дермоидные кисты.

Истинные кисты – это врождённые кисты, которые имеют оболочку из соединительной ткани, выстланную эндотелием или эпителием.

Ложные (псевдокисты) – это приобретённые кисты, которые возникают после травмы или инфекций.

Клиника (при больших размерах): чувство тяжести, боли в левом подреберье, кишечная непроходимость.

Диагностика. Осмотр: асимметрия живота, выбухание в левом подреберье, увеличенная безболезненная селезёнка при пальпации УЗИ, КТ верифицируют диагноз. Для дифференциальной диагностики применяют экскреторную урографию, контрастную рентгенографию ЖКТ.

Лечение. Открытое или лапароскопическое (что лучше) оперативное вмешательство, заключающееся в иссечении кисты, если данная манипуляция технически невозможна, то прибегают к спленэктомии.

Абсцесс селезёнки (D 73.3). Пути возникновения: гематогенный (при сепсисе), контактный (переход с соседних органов).

Этиология: стафилококк, кишечная палочка.

Клиника. При расположении абсцесса в нижнем полюсе пальпируется увеличенная, болезненная селезёнка, положительные перитонеальные симптомы. При расположении в верхнем полюсе появляется выпот в нижних отделах плевры, ослабление дыхания в нижних отделах левого лёгкого, ограничение подвижности левого купола диафрагмы. Общие признаки: гипертермия, интоксикация, лейкоцитоз

Диагностика: УЗИ, КТ, лапароскопия.

Лечение: вскрытие гнойника и его дренирование (открыто или лапароскопически, что лучше), если гнойник у нижнего полюса, то разрез брюшной стенки ниже рёберной дуги, если абсцесс верхнего полюса, то доступ трансторакальный, через 9–10 межреберье. При множественных абсцессах, расплавлении паренхимы показано проведение спленэктомии.

7.2. Травма селезёнки

Классификация.

- I. Поверхностные надрывы капсулы.
- II. Подкапсульные гематомы.
- III. Разрывы капсулы и паренхимы.
- IV. Отрыв селезенки от сосудистой ножки.

Выделяют сочетанные и изолированные повреждения:

- а) одномоментные,
- б) двухмоментные.

Клиника. Отсутствует патогномичная симптоматология разрывов селезенки. Основные симптомы разрыва селезенки – это проявления в большей или меньшей степени клиники постгеморрагического шока. Наиболее частым симптомом разрыва селезенки является боль в животе: в основном в области левого подреберья, левой половины грудной клетки и эпигастриальной области). Характерна и типичная иррадиация боли в левое надплечье или левую лопатку. Некоторые авторы одним из самых характерных симп-

томов повреждения селезенки считают так называемый первичный обморок, то есть кратковременную потерю сознания сразу после травмы. Однако у детей «первичный обморок» встречается очень редко. У детей симптом «Ваньки-встаньки» отмечается редко. Определяется болезненность при пальпации живота, особенно левых отделов. Положительный симптом Щёткина–Блюмберга: локально слева или по всему животу. Особенно высокий лейкоцитоз в ОАК отмечают в первые 6 часов после травмы. В дальнейшем число лейкоцитов начинает снижаться и к концу первых суток приближается к норме, даже если пострадавший не оперирован. При изучении лейкоцитарной формулы выясняется, что лейкоцитоз преимущественно нейтрофильный со сдвигом влево. Количество лимфоцитов снижено. СОЭ в первые часы после травмы не изменена, она ускоряется после первых суток с момента травмы.

Диагностика: УЗИ, КТ.

Дифференциальная диагностика: обзорная рентгенография органов брюшной и грудной полости.

Лечение: консервативная инфузионная, гемостатическая, протившоковая терапия.

Лапароскопия (что лучше) и лапаротомия проводится с диагностической целью и с лечебной при продолжающимся внутрибрюшном кровотечении.

Спонтанный гемостаз в селезёнке – это биологический эффект (защитный механизм), при котором характерно отсутствие кровотечения из селезенки при травме у детей, что связано с анатомо-физиологическими особенностями селезёнки у детей.

Селезенка у детей имеет сегментарную природу строения и кровоснабжения со слабой выраженностью сосудистых анастомозов и низкой степенью дифференцировки артериального русла, что обуславливает поперечные разрывы капсулы и паренхимы, которые не сопровождаются массивным кровотечением.

Среди физиологических особенностей селезенки у детей, способствующих ранней остановке кровотечения, можно отметить следующие: наличие интерорецепторов, связанных с центральной нервной системой через солнечное сплетение и способствующих вазоконстрикции сосудов селезенки и повышению свертываемости крови; физиологическое сокращение объема селезенки в ответ на травму с уменьшением в ней кровотока; более высокую вязкость крови с повышенным гематокритом в тяжах красной пульпы селезенки и концентрацией глюкозы, равной 60% уровня в системной циркуляции, что уменьшает время свертывания крови; наличие факторов VIII и Виллебранда в эндотелиальных клетках, которые обеспечивают гемостатическую функцию селезенки; отсутствие склеротических и дегенеративных изменений в сосудах селезенки, что обуславливает их отличную сократительную функцию за счет

капиллярных гильз Швейгера–Зейделя; преобладание объема депо венозной крови по отношению к емкости артериального русла; селезеночные сосуды имеют низкое периферическое сопротивление с невысокими показателями резистивного и пульсационного индексов.

Массивная кровопотеря не является характерной для повреждений селезенки у детей и встречается исключительно при травматическом ее отрыве. Анатомио-физиологические особенности селезенки и закономерности в механизме ее травмы у детей обуславливают раннюю самопроизвольную остановку кровотечения из органа и умеренную степень кровопотери.

Тема 8

ВРОЖДЁННАЯ ОСТРАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Врождённая непроходимость кишечника – это основная причина экстренных операций у новорождённых.

Причины врождённой кишечной непроходимости.

- Атрезия и стеноз кишки (нарушение процессов реканализации и тромбоз мезентериальных сосудов).
- Удвоение кишечной трубки.
- Обтурация просвета кишечника вязким меконием: мекониевый илеус (кистофиброз поджелудочной железы при муковисцидозе, у недоношенных детей при транзиторной ферментативной недостаточности).
- Нарушение иннервации кишечника (болезнь Гиршпрунга, нейрональная дисплазия).
- Внутриутробный перитонит (генерализованное или локальное воспаление брюшины плода, возникающее в ответ на пренатальную перфорацию кишечника), «мекониевый перитонит».
- Пороки развития, вызывающие сдавления просвета кишечника (кольцевидная поджелудочная железа, аберрантный сосуд, опухоль, энтерокистома).
- Аномалии ротации и фиксации кишечника (заворот средней кишки, синдром Ледда).

Аntenатально заподозрить кишечную непроходимость возможно во II триместре беременности по неравномерному расширению кишечных петель, многоводию, асциты.

Эпидемиология. Заболеваемость встречается у 1:1500–2000 живорождённых.

Эмбриогенез. Первичная кишка формируется из энтодермы на 4-ой неделе гестации, на 6–7 неделе проходит солидный этап развития, кишка представлена фиброзным тяжом, процесс реканализации происходит на 8–10 неделе.

Классификация атрезий кишечника

Типы атрезий (по J.L. Grosfeld (1979 г.):

I тип – мембранозная атрезия (процесс реканализации нарушается на небольшом участке), в просвете кишечника расположена мембрана, состоящая из слизистого и подслизистого слоёв.

II тип – фиброзная атрезия (процесс реканализации нарушается на протяжении), «слепые» концы кишечника соединены фиброзным тяжом.

III тип (развивается из-за сосудистой катастрофы на более поздних этапах развития):

а – «слепые» концы полностью разъедены, имеется V-образный дефект,

б – атрезия в виде «яблочной кожуры», суженный дистальный «слепой» конец кишки спиралевидно закручен вокруг ветви брыжеечной артерии.

IV тип – множественные атрезии тонкой и толстой кишок с обеднённым кровотоком и укорочением кишечника.

Непроходимость двенадцатиперстной кишки. Впервые это заболевание описал J. Calder в 1733 г., а первую успешную операцию выполнил N.P. Ernst в 1914 г.

Эпидемиология. Распространённость: 1:5000–10000 новорождённых.

Учитывая фиксацию двенадцатиперстной кишки на большом протяжении (отсутствие мобильности, следовательно, невозможность перекрута) и кровоснабжение из двух источников (чревного ствола и верхней брыжеечной артерии), для неё характерен I и II типы атрезии.

Пренатальная диагностика возможна с 20 недели беременности и основана на выявлении симптома «double-buble» в сочетании с многоводием, точность диагностики 57–87%. Необходим амниоцентез с кариотипированием.

В 40–62% случаев обнаруживаются сочетанные пороки развития внутренних органов. Описаны семейные случаи с аутосомно-рецессивным типом наследования. Непроходимость двенадцатиперстной кишки может носить синдромальный характер: панцитопения Фанкони, гидантоиновый синдром, синдромы Фринса, Опитца, Таунса–Брокса и TAP-синдром, синдром Дауна (в 30% наблюдений), VATER-ассоциация.

Клиника проявляется в первые часы после рождения: рвота, вздутие эпигастрия и запавшие другие отделы живота.

Пальпация живота безболезненна, при аускультации выслушивается перистальтика.

Отхождение мекония возможно при частичной непроходимости или если атрезия локализуется выше Фатерова соска (желчь поступает в нижние отделы).

При продолжающейся рвоте наступает дегидратация, ацидоз, электролитные нарушения (гипокалиемия, гипохлоремия), гиповолемия, гемоконцентрация.

Диагностика. Прямая вертикальная рентгенография органов брюшной полости позволит выявить симптом двойного пузыря и два

уровня жидкости (в желудке и в начальном отделе двенадцатиперстной кишки).

Возможно пероральное контрастирование, в этом случае контраст скапливается выше зоны обструкции, если небольшое количество контраста или газа попало в дистальные отделы кишечника, значит имеет место частичная проходимость.

УЗИ позволяет выявить сопутствующую патологию и возможный неправильный ход сосудов при синдроме Ледда.

Лечение. Установка желудочного зонда, исключение энтеральной нагрузки, центральный венозный доступ, инфузионная терапия, парентеральное питание.

Операцию выполняют на 1–4 сутки. Выполняют лапаротомию, ревизию брюшной полости, мобилизацию двенадцатиперстной кишки по Кохеру (тупое и острое разделение спаек по наружной поверхности), определяет тип атрезии. При мембране рассекают стенку кишки, иссекают мембрану и ушивают стенку кишки. При атрезии II типа накладывают обходной дуоденодуодено- или дуоденоюно-анастомоз по Кимура.

Осложнения и исход. Без лечения наступает смерть от дегидратации. Основные возможные послеоперационные осложнения: несостоятельность швов анастомоза, наложение анастомоза ниже мембраны, стеноз анастомоза, свищ поджелудочной железы при её ранении, пропущенный дополнительный участок атрезии кишечника, дуоденогастральный рефлюкс, мегадуоденум, пептические язвы, холелитиаз, спаечная кишечная непроходимость.

Выживаемость более 90%.

Тонкокишечная непроходимость. Впервые тонкокишечную непроходимость описал Goeller в 1684 году, а в 1911 г. P. Fockens осуществлена первая успешная операция.

III тип атрезии встречается в 46% случаев, II тип – в 30%, I тип у 20% пациентов, IV – у 4%.

Эпидемиология. Частота 1:1000–5000 живорождённых.

Чаще поражается дистальный отдел подвздошной кишки (40%), 30% – проксимальный отдел тощей кишки, 20% – дистальный отдел тощей кишки, 10% – проксимальный отдел подвздошной кишки.

Пренатальная диагностика возможно с 29 недели, признаками непроходимости являются многоводие и множественные расширенные петли тонкой кишки с усиленной перистальтикой и плавающими частицами мекония. Необходимо дифференцировать от кист и мекониевого перитонита.

Сочетанные пороки развития часты (38–56%): болезнь Гиршпрунга, аномалии аноректальной области и МВП.

Может иметь аутосомно-рецессивный тип наследования, это касается атрезий III б и IV типов.

Синдромальный характер носит редко (лишь 1% сочетается с синдромом Дауна).

Клинические проявления могут появляться к концу первых суток жизни. Отсутствие отхождение мекония. Интоксикация: вялость, адинамия, серость кожных покровов. Увеличение живота в размерах. Рвота застойным кишечным содержимым. При перфорации кишечника из-за перерастяжением каловым содержимым и газами возникает каловый перитонит: перистальтика не выслушивается, живот напряжён, болезненные при пальпации, гиперемия и отёк передней брюшной стенки.

Катетеризация прямой кишки проводится беспрепятственно.

Очистительная клизма не эффективна – меконий не отходит.

Диагностика. Прямая обзорная вертикальная рентгенография органов грудной и брюшной полости выявит расширение петель кишечника, уровни жидкости, отсутствие газа в нижних отделах.

Ирригография выявит суженую толстую кишку (микроколон) без поступления контраста в вышележащие отделы.

УЗИ – признаки низкой кишечной непроходимости.

Лечение. Предоперационная подготовка не должна превышать 24 ч, в связи с возможным развития перфорации и усугубления интоксикации.

Устанавливается желудочный зонд, начинается инфузионная терапия и антибиотикотерапия

Операция: лапаротомия, ревизия органов брюшной полости, выявляют место атрезии, обычно расширенный приводящий конец и суженный отводящий, возможна частичная их резекция при мобилизации, если выявлена нежизнеспособность участков кишки. Накладывается межкишечный прямой анастомоз «конец в конец», при возможности, для сопоставления диаметров кишечных петель выполняют продольное рассечение отводящего отдела и «зауживание» приводящей кишки путём наложения серозно-мышечных швов по противобрыжеечному краю, уменьшая диаметр.

Если большая разница в диаметре анастомозируемых участков накладывают Т-образный анастомоз (разгрузочный): конец приводящей кишки соединяют с боковой частью отводящей кишки, а конец последней выводят на переднюю брюшную стенку.

Затем через некоторое время кишечный свищ ушивают.

Дефект брыжейки (при атрезии III типа) ушивают, чтобы предотвратить ущемление кишки в мезентериальном окне.

Обязательно дренируют брюшную полость.

Осложнения и исход. Основные возможные послеоперационные осложнения: несостоятельность анастомоза, синдром «короткой кишки», спаечная кишечная непроходимость

Выживаемость близка к 100%, но при атрезии III б и IV типа смертность до 50% из-за выраженной мальабсорбции.

Атрезия и стеноз толстой кишки. Самый редкий вид атрезии кишечника – это атрезия толстой кишки.

Эпидемиология. Встречаемость 1:20000 живорождённых, 5% от всех атрезий кишечника.

W.J. Potts впервые успешно прооперировал атрезию толстого кишечника в 1947 г.

Чаще поражаются поперечная ободочная и сигмовидная кишки.

Пренатальная диагностика затруднена.

Риск хромосомных аномалий мал, сочетанные пороки развития внутренних органов редки.

Диагностика основана на проведении ирригорафии: 15–20 мл/кг контрастного вещества.

Лечение. Операция: лапаротомия, ревизия кишечника, резекция стеноза, наложение анастомоза конец в конец или Т-образного анастомоза, возможно с наложением разгрузочной колостомы.

Обязательным является биопсия толстой кишки.

Закрытие стомы осуществляют через 3–4 недели после первого оперативного вмешательства.

Исход. Выживаемость близка к 100%.

Тема 9

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Болезнь Гиршпрунга – это порок развития толстой кишки, характеризующийся отсутствием нервных ганглиев.

При болезни Гиршпрунга отсутствуют ганглиозные клетки в автономных нервных сплетениях участках толстой кишки, вызывая невозможность её перистальтики и нормального пассажа кишечного содержимого, которое скапливается выше аганглионарного участка, вызывая растяжения проксимального супрастенотического отдела кишечника с усилением перистальтики последнего, что приводит к гипертрофии его стенок.

Впервые аганглионарный мегаколон описал датский педиатр Н. Hirschprung в 1887 г. и назвал это заболевание «megacolon congenitum idiopathicum». В 1901 г. Tittel впервые предположил, что мегаколон возникает вследствие нарушения перистальтики в дистальном отделе толстой кишки и связывал это с изменениями в ауэрбаховом сплетении. В 1967 г. Е. Окамото предположил, что отсутствие нервных ганглиев результат эмбрионального нарушения их миграции.

Эпидемиология. Частота заболеваний 1:5000 новорождённых.

Эмбриогенез. Ганглиозные клетки автономного интрамурального сплетения возникают в результате созревания нейробластов, являющихся дериватами нервного гребешка, которые непосредственно прилегают к глотке и тесно связаны с нервом. С 6-й по 8-ю неделю нейробласты мигрируют каудально, заселяя восходящую и поперечную ободочную кишку, с 9-й и до 12-й недели колонизируют селезёночный изгиб и доходят до анального сфинктера. Сначала нейробласты определяются в интрамуральном ауэрбаховском сплетении, а позже и в поверхностном мейсснеровском.

Эмбриопатогенез. Если миграция парасимпатических нейробластов была нарушена на 7-й неделе – развивается аганглиоз всей толстой и части подвздошной кишки, на 8-й – только толстой кишки, на 9-й – аганглиоз нисходящей, сигмовидной и прямой кишок, между 10–12-й неделями – аганглиоз сигмовидной кишки и ректосигмоидного отдела.

Специфический ген болезни Гиршпрунга до сих пор не выделен, но, учитывая частое сочетание с синдромом Дауна, возможно, он находится на длинном плече хромосомы 13 и 21.

В наблюдениях отмечается семейный характер данного заболевания.

В случае ректосигмоидальной формы чётко прослеживается половой диморфизм – мальчики болеют в 4–5 раз чаще, а риск поражения сиблингов 4–5%, в случае же длинной зоны аганглиоза полового диморфизма нет, а сибсы поражаются в 30%. Таким образом можно говорить, о разном типе наследования, в зависимости от вида болезни Гиршпрунга (наследование может быть сцепленным с половой хромосомой или с рецессивным геном с низкой пенетрантностью, либо с доминантным геном неполной пенетрантностью без половой предрасположенности).

Возможно, для реализации генетического детерминирования необходим разрешающий вторичный фактор: например, гипоксия, вирусы, химические, лучевые агенты и прочее.

Иммунологическая теория формирования болезни Гиршпрунга. Обнаружена повышенная экспрессия антигенов класса II в слизистой и подслизистой толстой кишки при болезни Гиршпрунга что, возможно, провоцирует иммунный конфликт плода и нейробластов.

Таким образом, болезнь Гиршпрунга в настоящее время считается полиэтиологической. До сих пор неизвестно, что движет нервными клетками в момент их распространения из невральное гребня. Направляют их различные нервные гликопротеины (фибронектин, гиалуроновая кислота). Они, продвигаясь вниз вдоль ЖКТ и пронизывая стенку кишки до мышечного слоя, создают путь, по которому в нужном направлении смогут мигрировать нейробласты.

У пациентов с болезнью Гиршпрунга миграции указанных гликопротеинов не происходит.

Генетики выделили 4 вида генов, которым принадлежит ведущая роль в процессе миграции нейробластов: RET (рецептор тирозин-киназы), GDNF (нейротрофический фактор глиальных клеток), ENDRB (ген рецептора эндотелина – В), EDN3 (эндотелин 3).

Классификация. Анатомические формы (рис. 6):

I – ректальная форма (15%);

II – ректосигмоидная (18%);

III – сегментарная (0,5%) – поражён изолированный участок, как правило, сигмовидной кишки: а – поражение 2-х сегментов кишки с интактным участком в центре, б – поражение одного сегмента сигмовидной кишки;

IV – субтотальная (3%) – поражение всей левой части толстого кишечника, возможно распространения и на правую половину colon: а – поражение всей нисходящей ободочной кишки и селезёночного угла, б – поражение нисходящей и поперечной ободочной кишок;

V – тотальная (0,5%) – поражение всей толстой кишки, иногда с распространением на подвздошную.

Клинические стадии:

- Компенсированная.
- Субкомпенсированная.
- Декомпенсированная.

Формы по тяжести проявления непроходимости:

- Острая.
- Подострая.
- Хроническая.

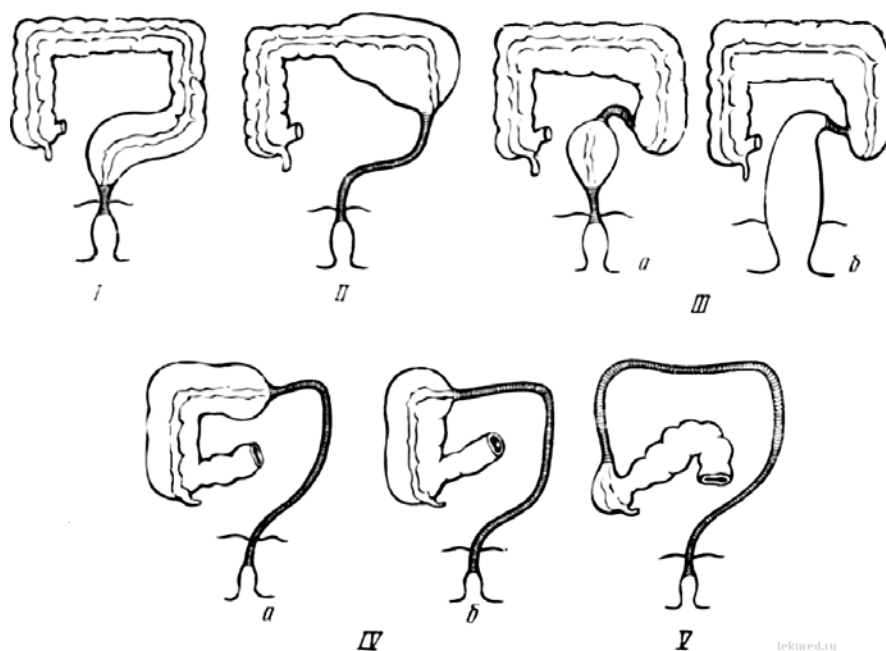


Рис. 6. Анатомические формы болезни Гиршпрунга (схема)

Клиника. Характерна триада клинических проявлений: рвота с желчью, задержка опорожнения кишечника и увеличение живота (рис. 7).

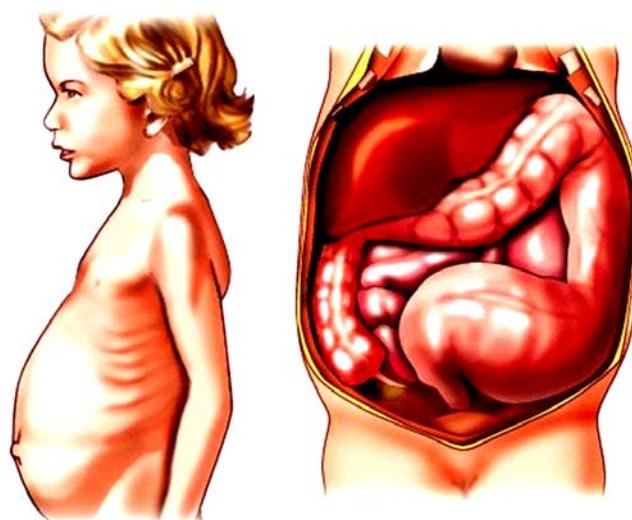


Рис. 7. Схематическое изображение проявлений болезни Гиршпрунга

В первые дни и недели после рождения задержка стула в 90–95% наблюдений, в возрасте от 1 до 6 мес. – у 3–5%, от 6 мес. до 1 года – около 1%, после 1 года – у 0,5%.

Запор прогрессирует.

Образование каловых камней (из-за неполной эффективности очистительных клизм), которые могут достигать значительных размеров, вызывать симптом пальпируемой опухоли и быть причиной острой кишечной непроходимости.

Метеоризм с первых дней жизни больного.

Увеличение в размерах и конфигурации живота, его асимметрия, пупок смещён книзу, сглажен или вывернут, пальпаторно определяется тестоватая кишка с содержимым.

Боли в животе (острая боль при развитии острой кишечной непроходимости, тупая несильная и периодическая при спазмах, метеоризме).

Развитие вторичных изменений (из-за неадекватного ухода) вследствие каловой интоксикации: анемия, гипотрофия.

Деформация грудной клетки, рецидивирующие бронхиты и пневмонии (из-за высокого стояния диафрагмы и поджатых лёгких).

Диарея и парадоксальный понос – из-за развития дисбактериоза и воспалительного процесса с изъязвлением слизистой оболочки, в худшем случае развитие некротизирующего энтероколита с перфорацией кишечника.

Диагностика. Анамнез: характерны запоры с рождения, отсутствие самостоятельного стула (только после очистительной клизмы).

Ректально-пальцевое исследование выявит пустую ампулу прямой кишки, повышенный тонус внутреннего анального сфинктера.

Ирригография с бариевой взвесью проводится с целью выявления наличия суженного участка в дистальном отделе толстой кишки с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение (рис. 8, табл. 1). Для выявления ректальной формы полезно выполнение рентгенограммы в боковой и косой проекциях.

Новорождённым выполняют после двухнедельного возраста (чтобы сформировалась супрастенотическое расширение).

Полнослойная биопсия стенки прямой кишки верифицирует диагноз болезни Гиршпрунга (99,7%), на рассматриваемое заболевание указывает отсутствие нервных ганглиев ауэрбаховского сплетения при микроскопии биоптата. Гистохимическая диагностика является менее инвазивным методом, для неё достаточно биопсии слизистого слоя кишечника (без мышечных, в отличие от полнослойной биопсии). Повышение активности тканевой ацетилхолинэстеразы (АХЭ) в 2–4 раза в слизистой толстой кишки по данным гистохимического анализа указывает на болезнь Гиршпрунга. Биопсию выполняют отступя 2–3 см от анального сфинктера.

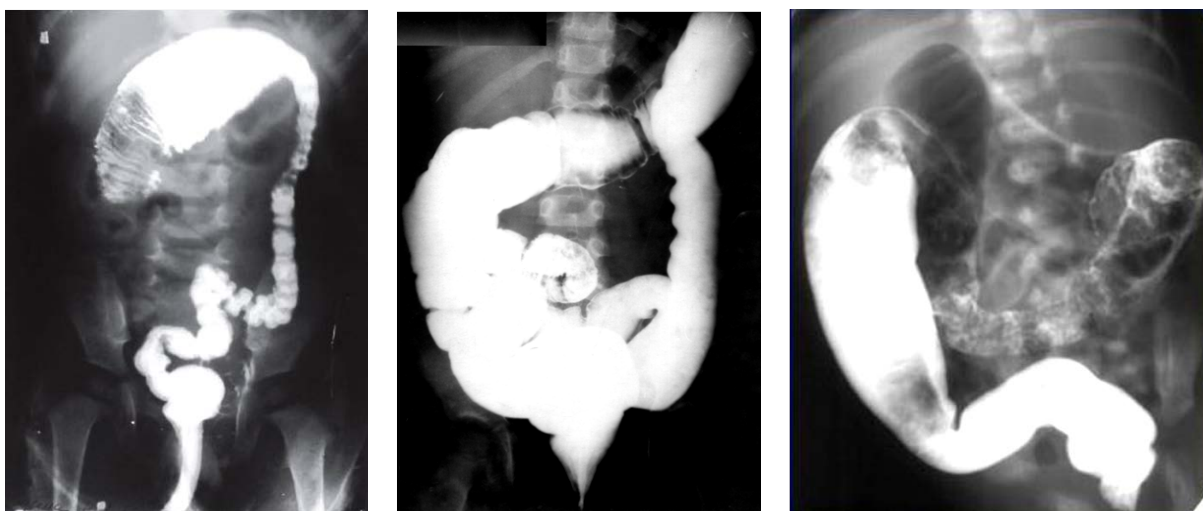


Рис. 8. Ирригография при болезни Гиршпрунга

Таблица 1

Объём вводимого контраста для ирригографии

Возраст	Количество контраста
Новорождённые	10–15 мл
6 мес.– 1 год	50–100 мл
1–3 года	100–200 мл
4–7 лет	300–500 мл

С целью диагностики используют аноректальную манометрию – это исследование функционального состояния ректоанальной зоны с выявлением обратного ректоанального тормозного рефлекса (при быстром растяжении прямой кишки при болезни Гиршпрунга вместо расслабления происходит сокращения внутреннего сфинктера (не выполняется у новорождённых)).

Дифференциальная диагностика. При острой форме у новорождённых дифференциальную диагностику проводят с атрезией кишечника, удвоением кишечной трубки, мекониевым илеусом, мекониевой пробкой, синдромом Ледда, функциональной динамической непроходимостью, ЯНЭК, стенозом терминального отдела подвздошной кишки.

При хронической форме дифференциальная диагностика проводится с функциональными запорами, долихосигмой, синдром недоразвития левых отделов толстой кишки, интестинальной нейрональной дисплазией.

Лечение. Только хирургический метод!!! Но тактика различна, в зависимости от клинического варианта.

При острой кишечной непроходимости в периоде новорождённости показана экстренная ревизия органов брюшной полости с

наложением временной разгрузочной колостомы (по типу «двустволки»), противоестественный задний проход препятствует поступлению кала в супрастенотический отдел и его задержке.

Радикальная операция (полная резекция аганглионарной зоны) показана в возрасте 1,5–2 лет.

Предварительно обязательная консервативная терапия: послабляющая диета, гимнастика и лечебная физическая культура (ЛФК), очистительные/сифонные клизмы, борьба с дисбактериозом, физиопроцедуры, стимулирующие перистальтику кишечника.

При проведении сифонных клизм необходимо вводить широкую резиновую (силиконовую) трубку выше зона аганглиоза одновременно с введением жидкости, что позволяет расширять аганглионарную зону давлением жидкости и облегчает прохождение зонда. Используется 1% р-р NaCl комнатной температуры (табл. 2), клизму проводят до полного очищения толстой кишки от каловых масс, после процедуры оставляют газоотводную трубку на 1–2 ч, перед её удалением вводят подогретое вазелиновое масло.

Таблица 2

Количество жидкости, необходимое для сифонной клизмы в зависимости от возраста

Возраст	Общее количество вводимой жидкости, л	Однократное введение жидкости, мл
До 1 мес.	До 1	До 100
1 мес. – 1 год	1–3	100–200
1–3 года	2–4	200–250
3–5 лет	3–6	200–350
5–7 лет	4–8	250–500
7–10 лет	5–9	300–600
10–15 лет	6–10	600 (не более)

Операции. Методики оперативного вмешательства: Свенсона–Хиата–Исакова, Дюамеля–Баирова, Саове–Лёнюшкина). Операции проводят в два этапа: брюшной и промежностный.

Брюшной этап: мобилизация толстого кишечника, подлежащего резекции возможно проведение как открытым лапаротомным, так и лапароскопическим способом (рис. 9).

Методика Дюамеля–Баирова. Брюшным доступом мобилизуют участок кишки, который необходимо резецировать. Надсекают париетальную брюшину и тупым путём образуют тоннель между прямой кишкой и крестцом до сфинктера. Прямую кишку над переходной складкой пересекают, дистальную культю ушивают наглухо.

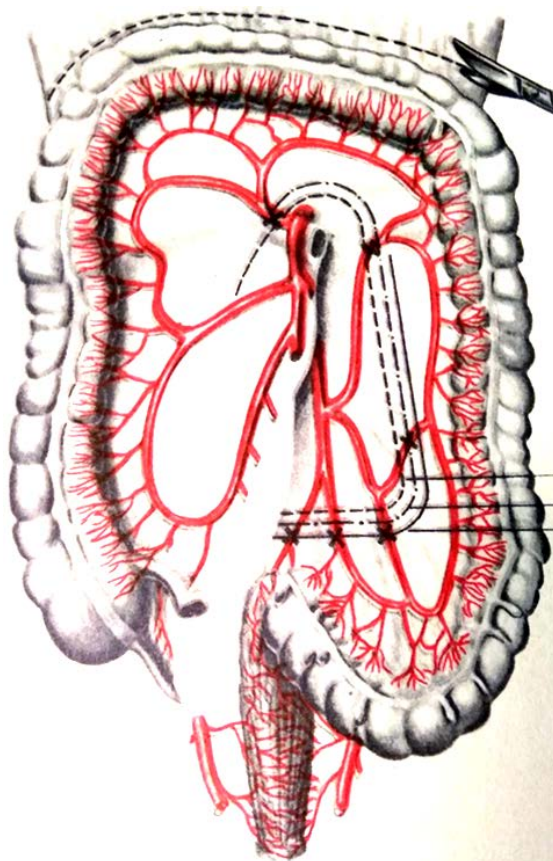


Рис. 9. Мобилизация участка толстого кишечника

Промежный этап (рис. 10). Растягивают прямую кишку, по нижней полуокружности анального отверстия, отступя 1 см от наружного края, рассекают стенку прямой кишки. Разрез соединяют с просветом ранее сформированного тоннеля. Через образованную рану вводят корцанг и низводят культю ранее мобилизованной сигмовидной кишки. Подлежащий удалению участок кишки резецируют на уровне анального отверстия. Заднюю полуокружность низведённой сигмовидной кишки подшивают по краю раны у анального отверстия. Переднюю сшивают с задней стенкой прямой кишки. На образовавшуюся шпору накладывают раздавливающий зажим или клипсу, которые отпадают самостоятельно через 7–10 дней, к этому времени стенки кишки срастаются, образуя новую ампулу прямой кишки.

Методика Саове–Лёнюшкина. Брюшным доступом мобилизуют часть толстой кишки, подлежащей удалению. В 5–6 см от переходной складки брюшины поперечно рассекают серозно-мышечный слой кишки, далее его осторожно отделяют от слизистой. Демукозацию заканчивают в 2–3 см от анального сфинктера.

Промежный этап. Растягивают сфинктер заднего прохода, вводят корцанг, захватывают стенку мобилизованной кишки, выворачивают её и низводят через анус. В 3 см от места перехода слизистой в кожу наружный цилиндр отсекают, Отсечённый край вы-

вернутой слизистой прямой кишки фиксируют швами к серозной оболочке низведённой сигмовидной кишки. В брюшной полости край серозно-мышечного цилиндра подшивается к стенке низведённой кишки и послойно наглухо ушивается брюшная рана. Через 15–20 дней происходит срастание цилиндров и по краю цилиндра слизистой оболочки кишку отсекают с наложением швов (рис. 11).

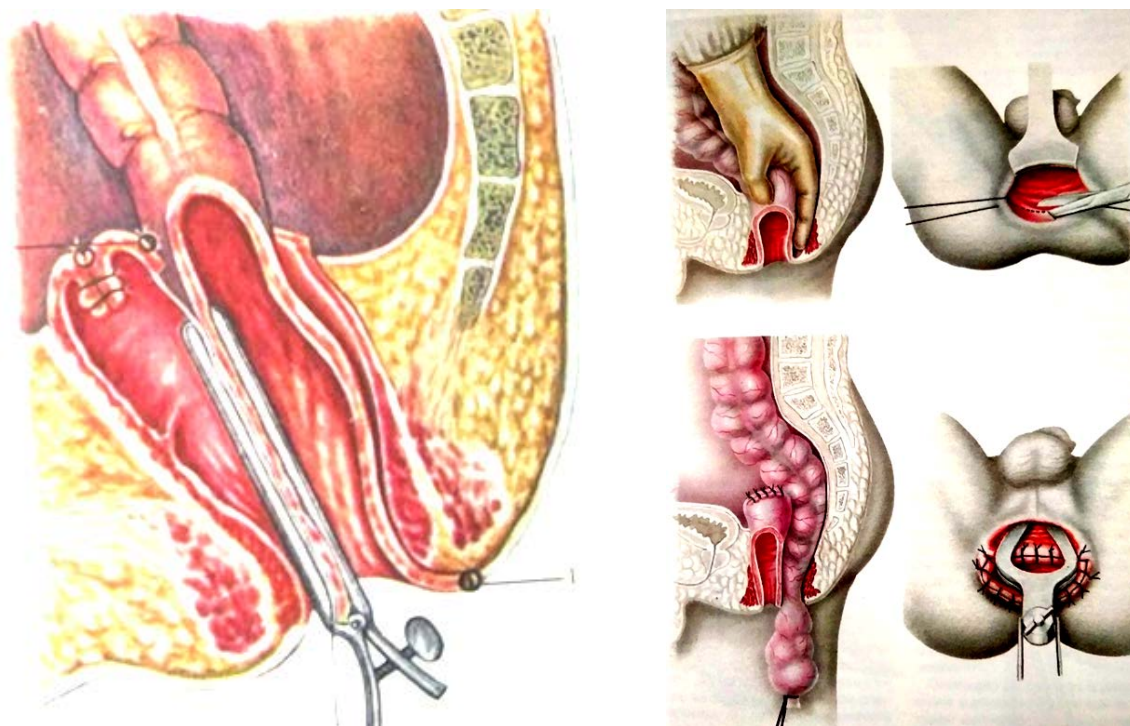


Рис. 10. Схематическое изображение промежуточного этапа методика Дюамеля–Баирова

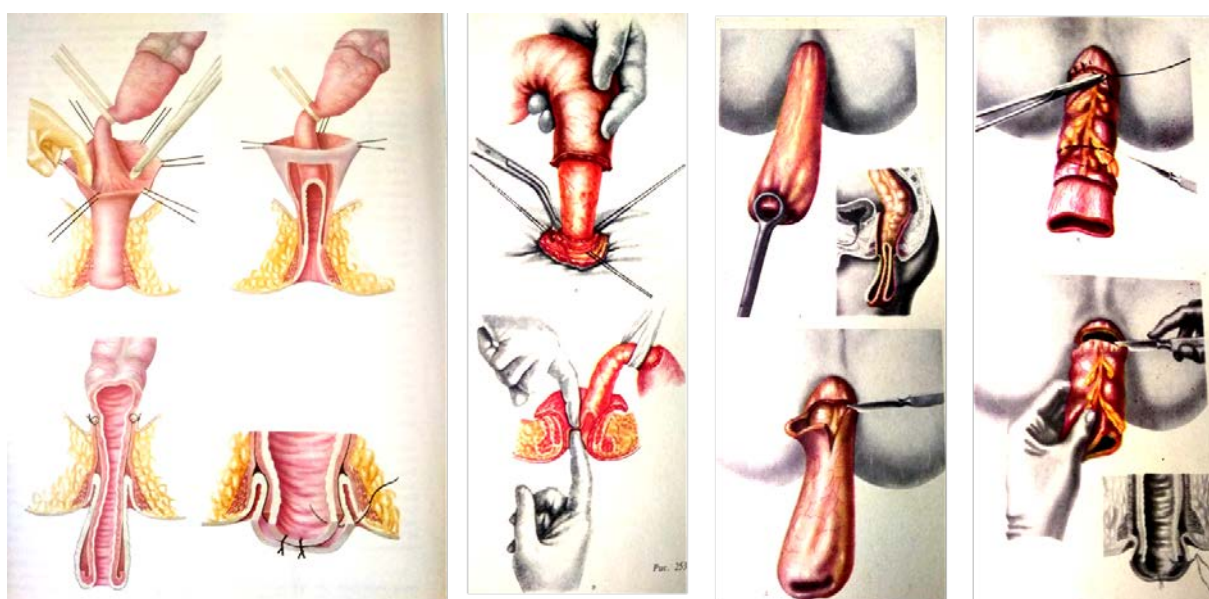


Рис. 11. Схема операции Саове–Лёнюшкина

В каждом случае хирург при выборе метода радикальной операции взвешивает ряд моментов, таких как возраст ребёнка, анатомическая форма болезни Гиршпрунга, личный опыт и пр.

Операция по Свенсону наиболее показана при значительном внутрибрюшном участке аганглиоза (исключая анальный) и при повторной радикальной операции.

Операция Саове–Люнушкина целесообразно применять при значительной разнице анастомозируемых диаметров кишки.

Осложнения. Различают следующие послеоперационные осложнения: сохраняющиеся запоры, недержание кала (стеноз анастомоза, неполная резекция аганглионарной зоны), энтероколит, энурез, недержание мочи, атония мочевого пузыря (повреждение сакральных нервов).

Прогноз. Для жизни благоприятен. Эффект оперативного вмешательства и отсутствие осложнений зависит от индивидуального мастерства и опыта хирурга. Летальность возможна при прогрессировании некротизирующего энтероколита. При аганглиозе всей толстой кишки смертность высокая, до 44%.

Тема 10

АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Определение и эпидемиология. Аноректальные пороки развития объединяют спектр врождённых аномалий развития ануса и прямой кишки с вовлечением или без влагалища и нижних мочевых путей.

Распространённость 1:3500–5000 новорождённых, чаще и более сложные варианты у мальчиков.

Пренатальная диагностика затруднена, патология фиксируется лишь в 10–20% наблюдений в III триместре беременности. Проявляется расширением петель толстой кишки. В случае свища с мочевой системой появляются внутрикишечные кальцификаты из-за контакта мекония с мочой. Пренатальная диагностика должна основываться на визуализации циркулярного наружного сфинктера. При подозрении на наличие патологии необходимо произвести кариотипирование.

Частота сочетанных аномалий достигает 80%. Чаще пороки МПС (45%), сердца (25%), ЖКТ (18%), позвоночника (56%). Часто сочетается с синдромом Дауна, Таунса–Брокса и синдромом FG. Атрезия ануса и прямой кишки входит в состав VACTER- VACTERL-ассоциаций. Чаще сопутствующие пороки регистрируются при высоких формах.

Самый частый тератогенный фактор, приводящий к атрезии ануса – сахарный диабет у матери.

Риск рождения второго ребёнка с аноректальными пороками не превышает 1%.

Наиболее часто у мальчиков встречается атрезия ануса с ректоуретральным свищом, у девочек – с ректовестибулярным.

Реже всего регистрируется персистирующая клоака и изолированная атрезия прямой кишки.

Эмбриогенез. Клоака представляет собой полость, выстланную энтодермой и эктодермой (вентрально). На 3 неделе эмбриогенеза вдоль Вольфова протока образуется клеточный тяж, постепенно он обособляется и в нем появляется просвет; это образование получает название Мюллерова канала или протока. В верхней своей части он заканчивается слепо, а каудальные концы противоположных

Мюллеровых каналов срастаются и одним общим протоком они впадают в мочеполовой синус (урогенитальный синус), являющийся вентральной частью клоаки. Стенка Мюллерова протока утолщается, и он дает начало матке и верхней трети влагалища. В клоаку впадают так же Вольфовы протоки. Сверху и снаружи в клоаку начинает вращаться мезенхима (уроректальная перегородка), которая вдавливая энтодермальную стенку клоаки все глубже и глубже, и она дорастает до клоачной перепонки и образует зачаток промежности, а клоака разделяется на заднюю (анальный канал) и переднюю (мочеполовой синус) части. Вольфовы и Мюллеровы каналы теперь впадают в мочеполовой синус, мочеточники отсоединяются от Вольфовых каналов и впадают отдельно, немного выше их из мочеполового синуса будут формироваться мочевой пузырь (аллантоис), уретра, и как ее вырост – простата.

На 5-й неделе внутриутробной жизни со стороны промежности в области будущего заднего прохода начинается погружение эктодермы в виде воронки (proctodeum) в сторону анального канала навстречу аналогичному выпячиванию со стороны конечного отдела кишки. Эктодермальная воронка сочетается не с нижним концом - вершиной, а с передней стенкой прямой кишки. Концевой отдел эмбриона имеет выраженный хвостовой отросток, в толщу которого глубже, каудальнее заднепроходного отверстия продолжается конечная кишка. Этот ее отдел получил название постанальной кишки. По мере развития плода хвостовой придаток атрофируется, вместе с тем уменьшается и постанальная кишка (рис. 12).

Отсутствие вращающейся мезодермы в клоаку приводит к неразделению её на анальную и мочеполовую части с формированием персистирующей клоаки.

При уменьшении дорсальной порции клоаки и укорочении дорсального отдела клоакальной мембраны наружное отверстие первичной кишки смещено кпереди, что способствует формированию свищевых форм атрезий.

При недостаточности уроректальной перегородки промежность в сагиттальной плоскости остаётся недоразвитой – формируется передняя эктопия заднепроходного отверстия.

При нарушении процесса реканализации анального канала формируется неперфорированный анус (или кожная форма атрезии ануса).

При возникновении сосудистой катастрофы в области уже сформированной прямой кишки возникает её некроз с развитием фиброза и замещением её участка соединительнотканым тяжом – возникает атрезия прямой кишки без атрезии ануса.

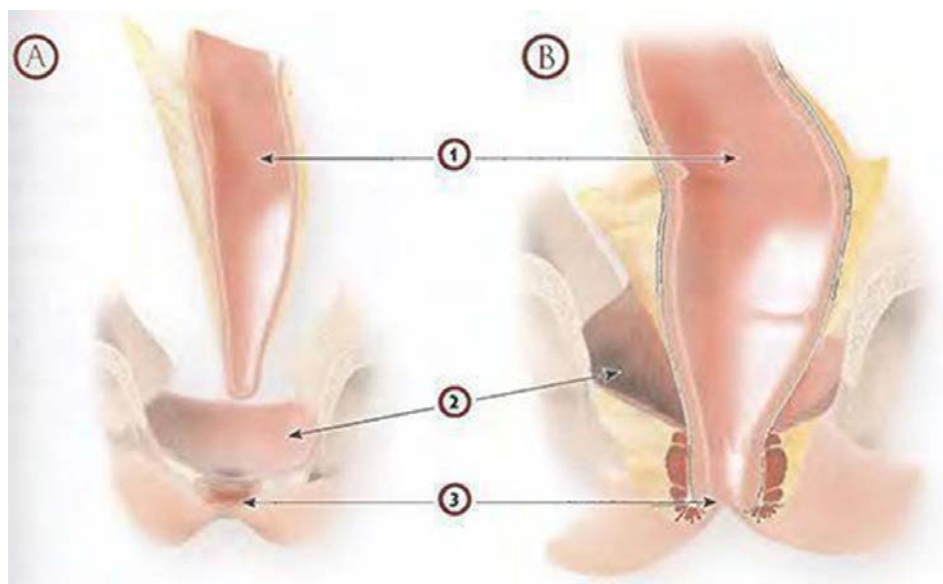


Рис. 12. Эмбриогенез прямой кишки и анального канала:
 А – эмбриологическая закладка прямой кишки и анального канала;
 В – аноректум взрослого человека: (1 – производное задней кишки
 2 – m. levator ani, 3 – производное анальной бухты)

Аноректум при нормальном своём развитии включает прямую кишку, анальный канал и задний проход (рис. 13).

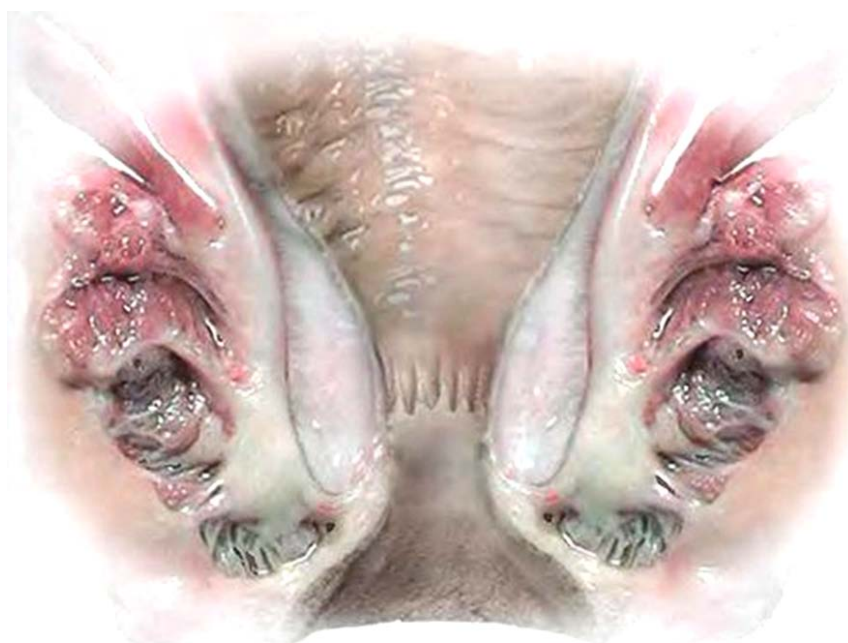


Рис. 13. Аноректум (норма)

Классификация. В зависимости от расположения «слепого» конца прямой кишки относительно мышц тазового дна (m. levator ani) аноректальные пороки делят на: высокие (супралевавторные), средние (интрамедианные – на уровне мышц тазового дна), низкие (транслевавторные – в центре лонно-прямокишечной мышцы).

Классификация по Рена А., (1982 г.):

Мальчики:

- Атрезия ануса и прямой кишки с ректопромежностным свищом.
- Атрезия ануса и прямой кишки с ректоуретральным свищом: с ректобульбарным и ректопростатическим.
- Атрезия ануса и прямой кишки с ректовезикальным свищом.
- Бесвищевая форма атрезии.
- Изолированная атрезия прямой кишки (анальный канал сформирован правильно и не сообщается со слепо заканчивающейся прямой кишкой).

Девочки:

- Атрезия ануса и прямой кишки с ректопромежностным свищом.
- Атрезия ануса и прямой кишки с ректовестибулярным свищом.
- Клоакальная форма (рис. 14): с протяжённостью общего канала до 3 см и более 3 см.
- Бесвищевая форма атрезии.
- Изолированная атрезия прямой кишки.

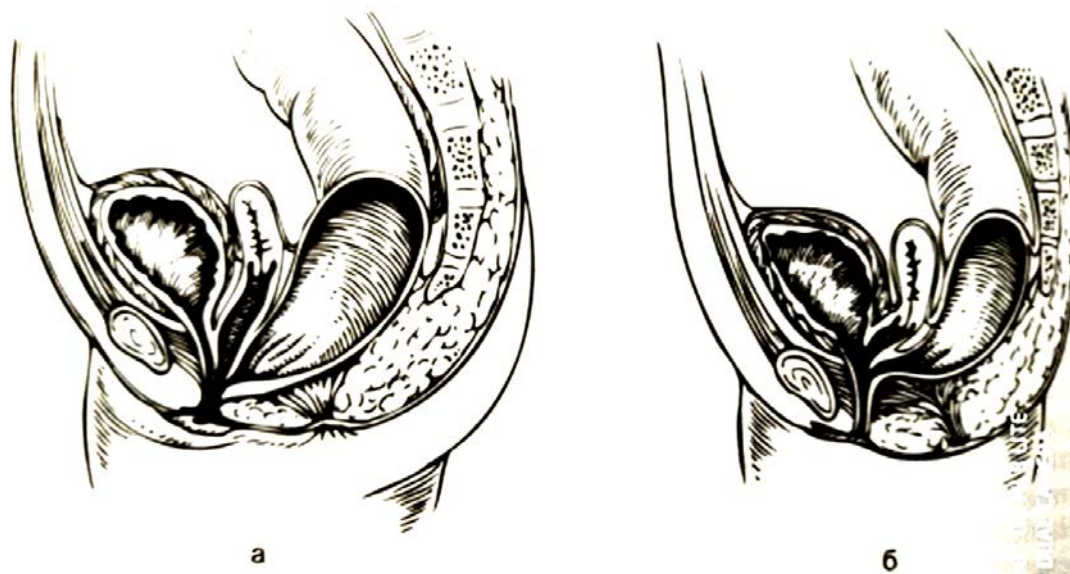


Рис. 14. Схема клоаки с коротким (а) и длинным каналом (б)

Классификация по Лёнюшкину А.И. (2009 г):

I. Врождённая (персистирующая клоака):

- с коротким общим каналом (нормально развитое влагалище);
- с длинным общим каналом (гипо- или аплазия влагалища).

II. Атрезии:

Со свищами:

- в мочевую систему у мальчиков;
- в половую систему у девочек;
- в промежность у мальчиков и девочек.

Без свищей:

- атрезия прямой кишки (нормально сформированный анус);
- атрезия заднепроходного канала;
- прикрытое анальное отверстие.

III. Врождённые сужения:

- прямой кишки;
- заднепроходного отверстия.

IV. Эктопия заднепроходного отверстия:

- промежностная у мальчиков и девочек;
- вестибулярная у девочек.

V. Врождённые свищи при нормально функционирующем заднепроходном отверстии:

- в половую систему у девочек (влагалище, преддверие влагалища);
- в мочевую систему у мальчиков (мочевой пузырь, уретра).

Клиническая картина. Предварительный диагноз устанавливается неонатологом при первичном осмотре в родильном зале.

Низкие формы:

- правильно сформированная промежность;
- выраженная межъягодичная складка;
- в месте ануса кожная ямка с радиальными кожными складками, при раздражении заметно сокращение волокон сфинктера.

При простой (прикрытый) неперфорированный анус (мембранозная форма атрезии) определяется при визуальном осмотре новорождённого истончение кожи в области анального отверстия, просвечивает меконий.

Изолированная атрезия прямой кишки требует катетеризации при отсутствии отхождения мекония.

Свищевые формы, при наличие широкого свища, не проявляются низкой кишечной непроходимости, следовательно, состояние ребёнка не страдает. Мышцы сфинктера при таких формах хорошо развиты. Симптом «толчка» присутствует.

Передняя эктопия ануса характеризуется расположением наружного отверстия прямой кишки по средней линии промежности кзади от спайки половых губ. В 50% случаев имеется стеноз анального отверстия.

Визуальные характеристики средних и высоких форм атрезий:

- формирование промежности нарушено: седалищные бугры сближены, мышцы тазового дна недоразвиты, «висячая» промежность;
- анальная ямка не определяется;
- сокращение сфинктера отсутствует;
- симптом «толчка» отрицательный;

- свищи при осмотре не определяются (их диагностируют при появлении мекония и газов с мочой или из влагалища);
- при узком свище проявляется клиника низкой кишечной непроходимости: срыгивание, рвота, отказ от пищи, вздутие живота, интоксикация и дегидратация, в запущенных случаях перфорация растянутого меконием кишечника с развитием перитонита;
- при ректоуретральном свище меконий выделяется в начале микции, затем моча светлая, газы могут отходить вне мочеиспускания;

При персистирующей клоаке урогенитальный канал открывается на промежности одним отверстием в области гипоплазированных половых губ. При длине клоаки до 3 см – на передней стенке отверстия уретры, на задней – свищ прямой кишки, в области свода – влагалище (иногда удвоенное). При длине клоаки более 3 см – на передней стенке свищ шейки мочевого пузыря, влагалище гипоплазировано или отсутствует.

Инструментальная диагностика. УЗИ промежности с определением расстояния от кожи до слепого конца прямой кишки, в этом случае ориентиром является прямая линия между лонной костью и копчиком (лонно-прямокишечная мышца), определяют форму порока (рис. 15).



Рис. 15. Сонограмма низкой формы атрезии ануса

Рентгенография по О.Н. Wangensteen и С.О. Rice (инвертограмма) – через 18–20 ч после рождения выполняют вертикальную

боковую обзорную инвертограмму (снимок вниз головой), отметив типичную локализацию ануса рентгенконтрастной меткой. Рентгенконтрастный воздух, находящийся в прямой кишке, позволит заметить размеры атрезии (расстояние от газового пузыря до метки).

Уретроцистография с забросом контраста в прямую кишку свидетельствует о свище с мочевой системой (рис. 16).

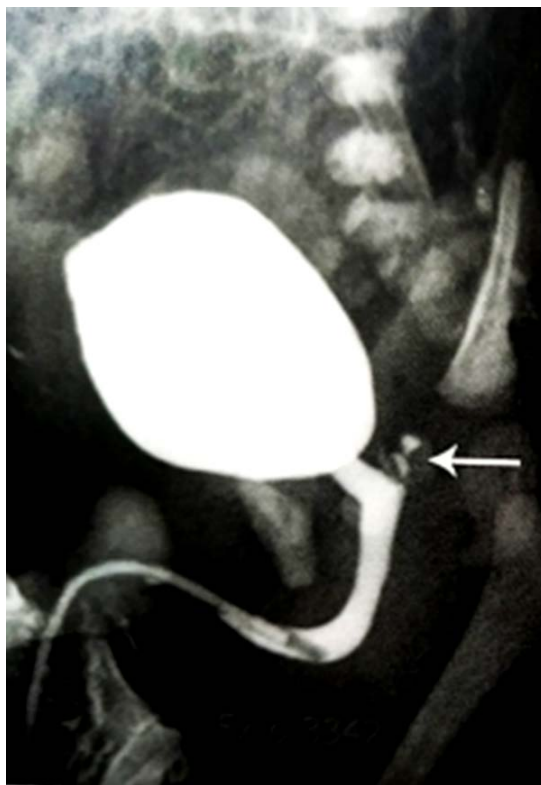


Рис. 16. Цистоуретрография при атрезии прямой кишки с ректоуретральным свищом (зафиксировано поступление контраста в кишечник)

Вагиноскопия, проведённая гинекологом, может выявить вестибулярные свищи.

Электромиография наружного сфинктера проводят для уточнения его локализации.

Фистулографию, МРТ и КТ обычно применяют в более старшем возрасте.

Лечение. Противопоказана энтеральная нагрузка. Устанавливается назогастральный зонд для декомпрессии желудка. Последующее лечение только хирургическое. Сроки и объём радикального оперативного вмешательства обсуждаются до сих пор.

При нарушении эвакуации кишечника показана экстренная операция – наложение противоестественного заднего прохода на поперечную ободочную кишку, предпочтительно отдельную, для предупреждения заброса каловых масс в отводящую кишку.

Первичная радикальная операция возможна при неперфорированном анусе – анопластика.

При промежностном свище выполняют посредством небольшого заднесаггитального доступа перемещение прямой кишки в центр сфинктерного аппарата и создание слизисто-кожного анастомоза.

Радикальную операцию проводят в возрасте 2–6 мес.

Стенозы анального канала и свища бужируют.

Лечение передней эктопии ануса дискутабильны: мальчиков не оперируют, девочек оперируют при развитии инфекций мочевыводящих путей (ИМВП) и вульвовагинитах (решают в индивидуальном порядке).

При низкой форме атрезии ануса (диастаз менее 1 см) показана первичная заднесаггитальная проктопластика с или без превентивной колостомией.

Высокие формы атрезий лечатся наложением колоностомы, затем проводится заднесаггитальная или брюшно-промежностная проктопластика (рис. 17, 18).



Рис. 17. Разгрузочная колостома на сигмовидной кишке при высокой форме атрезии ануса



Рис.18. Вид ануса после коррекции низкой формы атрезии прямой кишки – выполнена аноректопластика

Персистирующая клоака требует колостомии, дренирования гидрокольпоса, дренирования мочевых путей (по показаниям), затем проводится заднесаггитальная проктовагиноуретропластика.

После радикальной операции показано систематическое бужирование созданного анального отверстия

Осложнения послеоперационные:

- ретракция стомы;
- эвентрация слизистой оболочки;
- парастомические грыжи;
- гнойные процессы в зоне оперативного вмешательства;
- анальная стриктура;

- рецидивы свищей;
- стриктуры уретры и семявыносящего протока после их интраоперационного повреждения;
- нарушение иннервации тазовых органов при интраоперационного повреждения нерва.

Исход. Выживаемость 92–96%. Сохраняются тяжёлые запоры, недержание мочи и кала. В повторном хирургическом лечении нуждаются 90% пациентов. Нарушения функции толстой кишки сохраняются у 77% взрослых.

Тема 11

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

11.1. Доброкачественные новообразования

Гемангиома – это врождённое новообразование, исходящее из кровеносных сосудов.

Формируется чаще у девочек (70%).

Располагается на любом участке тела (чаще голова, шея, в 1% наблюдений промежность и наружные половые органы), слизистых оболочках и внутренних органах.

В основном единичные, множественные редко (15%).

Патогенез: пролиферация периэндотелиальных клеток (это опухоль, а не порок развития сосудов!!!).

Гемангиома, являясь доброкачественной опухолью, всё же имеет черты злокачественного течения (быстрый рост с возможным нарушением функции органа).

Классификация (по Терновскому С.Д.): простая – 71%, кавернозная – 7%, комбинированная – 20% (имеет кожную и подкожную части), смешанная – 2% (например, ангиофиброма).

Простая гемангиома представлена красным пятном, при пальцевом давлении бледнеет, затем цвет восстанавливается. Склонна к периферическому росту, но также возможна спонтанная регрессия (только у доношенных детей).

Кавернозная гемангиома представляет собой сосудистый конгломерат, может носить различные оттенки красного и синего цветов, при пальпации возможно определить дольчатость, неровность. При надавливании бледнеет. Растут кавернозные гемангиомы быстро, особенно в первые 3 месяца, у недоношенных детей увеличиваются в 2–3 раза быстрее. Спонтанной регрессии нет.

Диагностика. Осмотр (определение площади), УЗИ при необходимости, ангиография по показаниям.

Лечение.

Криодеструкция – это воздействие жидким азотом температурой $-196\text{ }^{\circ}\text{C}$. Время экспозиции 20–25 с для гемангиом, локализуемых на коже и 7–10 с – на слизистых. Площадь криовоздействия не должна превышать 10 см^2 . Недостаток: небольшая глубина проникновения воздействия.

Сверхвысокочастотное (СВЧ) микроволновое облучение+криогенное воздействие: данная методика позволяет углубить зону воздействия.

Хирургическое удаление опухоли.

Склерозирующая терапия, для инъекций используют 70% спирт, 3–4 курса терапии.

Диатермоэлектрокоагуляция применяется при небольших (точечных) гемангиомах.

Лазеротерапия, несколько процедур облучения красным лазером, продолжительностью до 10 минут каждая.

Лучевая (рентгеновская) терапия применяется крайне редко и ограничено, при обширных гемангиомах, при расположении в анатомически труднодоступных для другого вида лечения местах.

Гормонотерапия представляет собой пероральное применение преднизолона прекращает рост обширных опухолей.

Пероральное применение пропроналона.

Комбинированное лечение.

Нет универсального одного метода лечения гемангиом. Каждый метод имеет свои достоинства и недостатки. К лечению гемангиом необходимо подходить строго индивидуально. Очень важно начинать консервативную местную терапию как можно раньше после диагностики гемангиом.

Лимфангиома – это врождённая доброкачественная опухоль, состоящая из множества кист.

Классификация: простая, кавернозная, кистозная.

Лимфангиома определяется подкожно, цвет кожи в проекции опухоли не изменён, образование бугристое, мягкой консистенции, иногда флюктуирует, при надавливании сжимается, затем опять заполняется лимфой.

Диагностика: осмотр, пальпация, при локализации на шее – рентгенография (для исключения опухоли средостения), возможно применить лимфографию, МРТ.

При росте лимфангиома может сдавливать сосуды, нервы, трахею, пищевод.

Лечение только хирургическое (иссечение лимфангиомы).

Невусы (пигментные пятна) – это ограниченные пороки развития кожи, представленные скоплением невусных клеток, имеющих эмбриональное происхождение из меланоцитов эпидермиса и леммоцитов (шванновских клеток) оболочек кожных нервов.

Классификация: пограничный невус (коричневого цвета, плоский или слегка возвышающийся, без волос), смешанный невус (схож с пограничным, но склонен к озлокачествлению), внутридермальный невус (доброкачественный, содержит сальные клетки и волосяные фолликулы), голубой невус (небольшой, мягкий одиночный узел голубого или синюшного цвета), лентиго (плоское образование, слегка

возвышается над кожей, коричневого цвета), монгольское пятно (часто находится в поясничной области, тёмно-синего цвета, с возрастом могут самопроизвольно исчезать, чаще у детей от смешанных браков)

Лечение. Лучший способ лечения – это иссечение невуса, при больших размерах с аутодермопластикой, возможно этапным способом). При доброкачественных невусах возможно использование криодеструкции и метода дермабразии (шлифование кожи).

Фиброма – это доброкачественное новообразование соединительной ткани. Встречаются как единичные, так и множественные опухоли (фиброматоз). Может развиваться в любом возрасте, склонна к медленному росту. При пальпации плотная, безболезненная, подвижная, с чёткими границами. Кожа над опухолью не изменена. Подвергается только хирургическому иссечению.

Дермоид (дермоидная киста) – это фиброэпителиальные образования или органоидные тератомы. Представляют собой кисты, стенка которых образована соединительной тканью. Плотные при пальпации округлые образования с чёткими границами, не спаяны с кожей, размером от 0,5 до 4 см. Локализация: края глазниц, волосистая часть головы, височная область, область рукоятки грудины и дно полости рта. Лечение – только радикальное иссечение в возрасте старше 6 месяцев.

11.2. Крестцово-копчиковая тератома

Тератома крестцово-копчиковой области – это самая распространённая из всех доброкачественных новообразований периода новорождённости.

Распространённость 1:35 тыс. живорождённых, чаще у девочек.

Эмбриология. Опухоль является производным зародышевых клеток, при нарушении их миграции из желточного мешка плода на 4–6 неделе внутриутробного развития. Состоит из эктодермы, мезодермы и энтодермы, таким образом в составе тератомы могут быть различные морфологические структуры и даже элементы органов (нервные клетки, части кишечной трубки, поджелудочной железы, производные кожи, мышцы, элементы конечности, зубы). Возможна малигнизация, если в составе опухоли оказались злокачественные зародышевые клетки.

Этиология. Генетические нарушения. Сочетанные пороки развития редки.

Пренатальная диагностика возможна с 13–19 недели.

Классификация.

Типы опухоли по Altman R.P. (1974 г.):

I тип – наружное расположение (50%);

II тип – размеры наружной и внутренней части опухоли сопоставимы (35%);

III тип – преимущественно тазовая и ретроперитонеальная локализация, опухоль имеет наружный компонент (10%);

IV тип – опухоль полностью представлена внутритазовыми массами, внешние проявления отсутствуют (10%).

Гистологическая классификация: зрелая и незрелая (I, II, III степени зрелости определяется по степени обнаружения фетальных клеток).

Фетальные вмешательства. Единичные сообщения об удачных операциях удаления тератом. Малоинвазивные технологии: блокада кровотока опухоли лазером, эмболизация сосудов спиртом.

Клиническая картина. При осмотре обнаруживается опухолевидное образование в крестцовой области, покрыто неизменённой или частично изъязвлённой кожей, возможны участки истончения, изъязвления покрова опухоли с истечением жидкости или кровотечением.

При внутренней локализации опухоли из-за роста опухоли возникают вторичные изменения тазовых органов: сдавление прямой кишки (запор), мочевого пузыря (задержка мочи, уретерогидронефроз), изменения в тазобедренных суставах.

Ректальное исследование может дать представления и внутритазовом компоненте опухоли.

При больших размерах опухоли могут возникнуть нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы ребёнка, так как опухоль берёт на себя значительный объём кровотока, развивается анемия, коагулопатия.

Диагностика. Рентгенография в прямой и боковой проекции сразу после рождения позволяет выявить пороки крестца и копчика, кальцинаты и костные структуры внутри опухоли.

УЗИ используется широко.

КТ и МРТ – это наиболее информативные методы, показывающие характер и распространение опухоли и её сообщение с дуральным мешком.

Определяют уровень альфа-фетопротеина крови и хорионического гонадотропина. Эти гормоны выделяют зародышевые клетки и при их высоких цифрах можно говорить о незрелости тератомы, а также судить о радикальности её удалении и рецидивах.

Лечение. При развитии осложнений опухоли, таких как кровотечение, инфицирование, разрыв оболочек показано экстренное оперативное вмешательство. В остальных случаях возможно срочное плановое оперативное вмешательство в неонатальном периоде.

Удаление тератомы осуществляют из промежностного доступа с резекцией копчика (чтобы избежать рецидивов), изредка в случае значительного интраабдоминального компонента прибегают к лапаротомии (лапароскопии). Очень важно оставить интактным пресакральное нервное сплетение и восстановить анатомию промежности.

Прогноз. Рецидивы в 14% наблюдений, наблюдение не менее 4-х лет. В 30% наблюдений возникают нейрогенные дисфункции тазовых органов.

Тема 12

ВОПРОСЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ У ДЕТЕЙ

Трансплантация тонкой кишки – это единственный метод лечения у детей с энтеральной недостаточностью (синдромом короткой кишки), находящихся на парентеральном питании.

Основные причины синдрома короткой кишки у детей: атрезия тонкой кишки, гастрошизис, болезнь Крона, врождённая атрофия ворсинок тонкой кишки, некротический энтероколит (НЭК), ЯНЭК, странгуляционная непроходимость с некрозом тонкой кишки, хроническая псевдообструкция тонкой кишки, обширные резекции опухолей и энтерокистом тонкой кишки.

Показания к трансплантации тонкой кишки у детей с синдромом короткой кишки:

- невозможность парентерального питания;
- развитие поражения печени при парентеральном питании;
- тромбоз двух центральных вен;
- два эпизода в год развития катетер-ассоциированной инфекции;
- частые эпизоды дегидратации;
- оставшаяся длина кишки менее 10 см.

Выделяют как изолированную пересадку тонкой кишки, так и мультивисцеральную трансплантацию. У детей применяют только изолированную.

Противопоказания:

- тяжёлые сопутствующие заболевания;
- активная инфекция;
- злокачественные новообразования;
- психосоциальные факторы.

Забор трансплантата. Осуществляется пересадка от живого родственного донора. Для пациента массой 7 кг и менее необходим участок кишки длиной 30 см. Дистальный край трансплантата находится на уровне 20–30 см от илеоцекального угла, затем измеряют необходимую длину резецируемой кишки так, чтобы у донора сохранилось не менее 60% от общей длины тонкой кишки. Находят дистальную ветвь верхней брыжеечной артерии, её выделяют дистальнее отхождения подвздошно-ободочной артерии на протяжении 2 см, аналогично находят и мобилизуют сегмент верхней бры-

жеечной вены, дренирующий удаляемый участок кишки. Затем клиновидно иссекают брыжейку трансплантата и кишку, накладывая на концы линейный степлер, на сосуды накладывают сосудистые зажимы, трансплантат помещают в таз со льдом и перфузируют холодным консервирующим раствором Кустодиолом через артерию. У донора восстанавливают непрерывность кишечной трубки анастомозами.

Операция у реципиента. Сосудистый анастомоз формируют «конец-в-бок» между устьем брыжеечной вены трансплантата и нижней полой вены реципиента и между брыжеечной артерией трансплантата и аортой реципиента. Необходимо расположить трансплантат в брюшной полости таким образом, чтобы не было натяжения, перегибов и скручивания. Проксимальный анастомоз накладывают «конец-в-бок» или «бок-в-бок», дистальный – «бок-в-бок» в сочетании с выведением концевой илеостомы (через 6 месяцев закрывают).

Трансплантация почки. Никакая терапия ни в состоянии компенсировать задержку физического развития и сердечно-сосудистую недостаточность, развивающуюся при использовании заместительной терапии в терминальной стадии хронической почечной недостаточности (ХПН) и являющуюся основной причиной летальности. Единственный выход – трансплантация почки.

При злокачественной артериальной гипертензии, МКБ, не купируемых постоянных пиелонефритах при подготовке к трансплантации прибегают к нефрэктомии или даже переводят пациента в ренопривное состояние (двухсторонняя нефрэктомия).

Абсолютные противопоказания к трансплантации почки:

- порок сердца с грубыми нарушениями гемодинамики;
- детский церебральный паралич (ДЦП);
- системная красная волчанка.

Относительные противопоказания к трансплантации почки (трансплантация выполняется после их коррекции):

- полисерозит;
- тяжёлая артериальная гипертензия;
- язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки;
- инфекционные заболевания;
- патология мочевыводящих путей.

Тема 13

ОРГАНИЗАЦИЯ И ВИДЫ АМБУЛАТОРНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ.

Профессиональный стандарт «Врач-детский хирург» был утверждён приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 14 марта 2018 г. № 134н. Исходя из указанного приказа основная цель вида профессиональной деятельности врача-детского хирурга является профилактика, диагностика, лечение хирургических заболеваний у детей, а также медицинская реабилитация. Основная трудовая функция врача-детского хирурга поликлиники (амбулаторного звена) – это оказание первичной медико-санитарной помощи детям по профилю «детская хирургия» в амбулаторных условиях.

Требования к образованию и обучению врача – детского хирурга: высшее образование – специалитет по специальности «Лечебное дело» или «Педиатрия» и подготовка в интернатуре и (или) ординатуре по специальности «Детская хирургия» или высшее образование – специалитет по специальности «Лечебное дело» или «Педиатрия» и освоение программы ординатуры по специальности «Детская хирургия».

Необходимые требования к специалисту: прохождение обязательных предварительных (при поступлении на работу) и периодических медицинских осмотров (обследований), а также внеочередных медицинских осмотров (обследований) в порядке, установленном законодательством Российской Федерации и отсутствие ограничений на занятие профессиональной деятельностью, установленных законодательством Российской Федерации. С целью профессионального роста и присвоения квалификационных категорий врачу-детскому хирургу необходимо проходить дополнительное профессиональное образование (программы повышения квалификации), формировать профессиональные навыки через наставничество, стажировки, использовать современных дистанционных образовательных технологий (образовательный портал и вебинары), проходить тренинги в симуляционных центрах, участвовать в съездах, конгрессах, конференциях, мастер-классах. Врачу необходимо соблюдать врачебную тайну, клятву врача, принципы врачебной этики и деонтологии в работе с пациентами, их законными представителями и коллегами. Врач обязан следовать нормативно правовым актам в сфере охраны здоровья граждан, регулирующих деятельность медицинских организаций и медицинских работников, программе

государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи.

Врач-детский хирург поликлиники наделён восьмью трудовыми функциями.

Трудовая функция 1. *Проведение медицинского обследования детей в целях выявления хирургических заболеваний, установление диагноза.*

Трудовые действия. Сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с хирургическими заболеваниями, интерпретация информации, полученной от детей (их законных представителей) с хирургическими заболеваниями Осмотры детей с хирургическими заболеваниями. Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных исследований детей с хирургическими заболеваниями в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Направление детей с хирургическими заболеваниями на инструментальные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Направление детей с хирургическими заболеваниями на лабораторные исследования в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Направление детей с хирургическими заболеваниями к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Интерпретация результатов осмотров, лабораторных и инструментальных исследований детей с хирургическими заболеваниями. Интерпретация результатов осмотров врачами-специалистами детей с хирургическими заболеваниями Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее МКБ). Повторные осмотры и обследования детей с хирургическими заболеваниями. Проведение работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций.

Необходимые умения. Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с хирургическими заболеваниями. Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с

хирургическими заболеваниями. Оценивать анатомо-функциональное состояние органов и систем организма у детей с хирургическими заболеваниями. Использовать методы осмотров и обследований детей с хирургическими заболеваниями с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей, в числе которых:

- визуальное исследование различных органов и систем;
- пальпация и перкуссия грудной клетки, брюшной полости, костей и суставов;
- аускультация органов грудной клетки и брюшной полости;
- определение площади ожоговой поверхности;
- определение объема активных и пассивных движений в суставе;
- диагностическая аспирационная пункция сустава;
- установка назогастрального зонда;
- катетеризация мочевого пузыря;
- катетеризация прямой кишки;
- оценка интенсивности боли.

Интерпретировать и анализировать результаты осмотров и обследований детей с хирургическими заболеваниями. Обосновывать и планировать объем инструментальных исследований детей с хирургическими заболеваниями в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Интерпретировать и анализировать результаты инструментальных исследований у детей с хирургическими заболеваниями, таких как:

- ультразвуковое исследование органов брюшной полости, грудной клетки, забрюшинного пространства;
- ультразвуковая доплерография сосудов органов брюшной полости, забрюшинного пространства;
- рентгенография, в том числе рентгенологическое обследование с использованием внутривенного/внутриполостного контрастирования;
- магнитно-резонансная томография;
- компьютерная томография, в том числе с использованием внутривенного или внутриполостного контрастирования;
- ангиография;
- радиоизотопное исследование;
- функциональные исследования мочевыделительной системы, толстой кишки;
- внутривидеоэндоскопическое исследование (фиброскопия) пищевода, желудка, трахеи, бронхов, толстой кишки;
- биопсия.

Обосновывать и планировать объем лабораторных исследований у детей с хирургическими заболеваниями. Интерпретировать и анализировать результаты лабораторных исследований у детей с

хирургическими заболеваниями. Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с хирургическими заболеваниями. Интерпретировать и анализировать результаты осмотров врачами-специалистами детей с хирургическими заболеваниями. Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с хирургическими заболеваниями. Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с хирургическими заболеваниями.

Необходимые знания для осуществления деятельности врача-детского хирурга поликлиники. Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний. Порядок оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах. Методика сбора анамнеза жизни и жалоб у детей (их законных представителей) с хирургическими заболеваниями. Методика осмотров и обследований детей с хирургическими заболеваниями. Методы лабораторных и инструментальных исследований у детей с хирургическими заболеваниями для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила интерпретации их результатов у детей с хирургическими заболеваниями. Анатомо-функциональные особенности детей. Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и (или) патологических состояний у детей с хирургическими заболеваниями. Методы клинической и параклинической диагностики хирургических заболеваний у детей. Хирургические заболевания у детей, требующие направления к врачам-специалистам. Хирургические заболевания у детей, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме. МКБ. Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с хирургическими забо-

леванями Изменения органов и систем у детей с хирургическими заболеваниями

Трудовая функция 2. *Назначение лечения детям с хирургическими заболеваниями, контроль его эффективности и безопасности.*

Трудовые действия. Разработка плана лечения детей с хирургическими заболеваниями с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с хирургическими заболеваниями. Оценка эффективности и безопасности лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с хирургическими заболеваниями Назначение немедикаментозного лечения: физиотерапевтических методов, рефлексотерапии, лечебной физкультуры, трудотерапии детям с хирургическими заболеваниями. Оценка эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с хирургическими заболеваниями. Выполнение отдельных этапов хирургических вмешательств, лечебных манипуляций детям с хирургическими заболеваниями. Оценка результатов хирургических вмешательств, лечебных манипуляций у детей с хирургическими заболеваниями Профилактика или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических вмешательств. Направление детей с хирургическими заболеваниями для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний. Оказание медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями в неотложной форме, в том числе в чрезвычайных ситуациях: травматические повреждения костно-мышечной системы, кожи и мягких тканей, внутренних органов, черепно-мозговая травма, проникающие ранения органов брюшной полости, грудной клетки, забрюшинного пространства, гнойно-воспалительные заболевания кожи, подкожно-жировой клетчатки, костей, суставов, органов брюшной полости, грудной клетки, ожоги, отморожения.

Необходимые умения. Разрабатывать план лечения детей с хирургическими заболеваниями. Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с хирургическими заболеваниями. Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с хирургическими заболеваниями. Назначать не-

медикаментозное лечение детям с хирургическими заболеваниями. Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с хирургическими заболеваниями. Разрабатывать план подготовки детей с хирургическими заболеваниями к хирургическому вмешательству, лечебным манипуляциям. Выполнять хирургические вмешательства, лечебные манипуляции детям с хирургическими заболеваниями, такие как:

- пункция гнойного очага;
- инсталляция мочевого пузыря;
- наложение повязки при нарушении целостности кожных покровов;
- наложение повязки при гнойных заболеваниях кожи и подкожно-жировой клетчатки;
- наложение повязки при заболеваниях мышц;
- наложение иммобилизационной повязки при переломах костей;
- наложение шины при переломах костей;
- наложение иммобилизационной повязки при вывихах (подвывихах) суставов;
- наложение повязки при ранении (повреждении) сосудов;
- наложение повязки на послеоперационные раны;
- удаление поверхностного инородного тела;
- вскрытие панариция;
- сшивание кожи и подкожно-жировой клетчатки;
- вскрытие фурункула (карбункула);
- вскрытие и дренирование флегмоны (абсцесса);
- закрытая коррекция отделенного эпифиза;
- обработка места открытого перелома;
- репозиция отломков костей при переломах;
- вправление вывиха сустава;
- аппликационная, инфильтрационная и проводниковая местная анестезия;
- катетеризация мочевого пузыря;
- пункция суставов;
- наложение жгута при кровотечении;
- наложение гипсовых повязок;
- наложение кожных швов;
- снятие кожных швов.

Разрабатывать план послеоперационного ведения детей с хирургическими заболеваниями. Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических вмешательств, лечебных манипуляций. Проводить мониторинг хирургического заболевания, корректировать

план лечения в зависимости от особенностей течения хирургического заболевания. Оказывать медицинскую помощь детям с хирургическими заболеваниями в неотложной форме, в том числе в чрезвычайных ситуациях:

- при травматических повреждениях костно-мышечной системы, кожи и мягких тканей, внутренних органов, черепно-мозговой травме, ожогах, отморожениях;
- проникающих ранениях органов брюшной полости, грудной клетки, забрюшинного пространства;
- гнойно-воспалительных заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, костей, суставов, органов брюшной полости, грудной клетки;
- наружных и внутренних кровотечениях;
- развитии шока;
- пневмотораксе;
- сочетанных и комбинированных повреждениях.

Необходимые знания. Порядок оказания медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Методы лечения детей с хирургическими заболеваниями в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых у детей с хирургическими заболеваниями; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. Методы немедикаментозного лечения у детей с хирургическими заболеваниями; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. Принципы и методы хирургических вмешательств, лечебных манипуляций у детей с хирургическими заболеваниями; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с хирургическими заболеваниями. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с хирургическими заболеваниями.

ми. Методы обезболивания детей с хирургическими заболеваниями. Требования асептики и антисептики. Принципы и методы оказания медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями в неотложной форме.

Трудовая функция 3. *Планирование и контроль эффективности медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов.*

Трудовые действия. Составление плана мероприятий медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями. Реализация мероприятий медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и санаторно-курортного лечения. Направление детей с хирургическими заболеваниями к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов. Оценка эффективности и безопасности мероприятий медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями. Определять медицинские показания для проведения мероприятий по медицинской реабилитации детям с хирургическими заболеваниями и санаторно-курортного лечения. Разрабатывать план реабилитационных мероприятий детям с хирургическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов. Проводить мероприятия медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов. Определять медицинские показания для направления детей с хирургическими заболеваниями к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий по медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов. Оценивать эффективность и безопасность мероприятий по медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов. Проводить работу по реализации мероприятий индивидуальной программы реабилитации инвалидов детства по хирургическим заболеваниям.

Необходимые знания. Порядок оказания медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам детского возраста с хирургическими заболеваниями. Основы

медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями. Методы медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями. Медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий детям с хирургическими заболеваниями, в том числе индивидуальной программы реабилитации и санаторно-курортного лечения. Механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм детей с хирургическими заболеваниями. Медицинские показания для направления детей с хирургическими заболеваниями к врачам-специалистам для назначения проведения мероприятий реабилитации, в том числе индивидуальной программы реабилитации. Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации детей с хирургическими заболеваниями.

Трудовая функция 4. *Оказание паллиативной медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями.*

Трудовые действия. Динамическое наблюдение детей с хирургическими заболеваниями, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. Оценка интенсивности и характера болевого синдрома с использованием шкал оценки боли. Обезболивание у детей с хирургическими заболеваниями, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. Разработка и проведение комплексных мероприятий по улучшению качества жизни детей с хирургическими заболеваниями, требующих оказания паллиативной медицинской помощи. Направление детей с хирургическими заболеваниями в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь. Консультирование законных представителей детей с хирургическими заболеваниями по навыкам и организации индивидуального ухода за детьми с хирургическими заболеваниями, получающими паллиативную медицинскую помощь. Решение этических вопросов, помощь в решении юридических вопросов, возникающих в связи с тяжелой болезнью и приближением смерти.

Необходимые умения. Оценивать тяжесть состояния детей с хирургическими заболеваниями, получающих паллиативную медицинскую помощь. Определять медицинские показания для направления детей с хирургическими заболеваниями в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь населению, для назначения необходимого лечения, направленного на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни. Оценивать интенсивность и характер болевого синдрома с использованием шкал оценки боли у детей с хирургическими заболеваниями. Разрабатывать индивидуальный план оказания паллиативной медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями с учетом тяжести состояния, про-

гноза заболевания, выраженности болевого синдрома и других тягостных симптомов, социального положения, а также индивидуальных потребностей детей. Обосновывать схему, план и тактику ведения детей с хирургическими заболеваниями, получающих паллиативную медицинскую помощь. Предусматривать возможные осложнения и осуществлять их профилактику. Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение других тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни детей с хирургическими заболеваниями. Консультировать законных представителей детей с хирургическими заболеваниями по навыкам и организации индивидуального ухода за детьми с хирургическими заболеваниями, получающими паллиативную медицинскую помощь. Оказывать помощь в решении этических вопросов, юридических вопросов, возникающих в связи с тяжелой болезнью и приближением смерти.

Необходимые знания. Законодательство Российской Федерации в сфере охраны здоровья граждан, нормативные правовые акты, документы, регламентирующие деятельность медицинских организаций и медицинских работников, в том числе в сфере назначения, выписывания и хранения наркотических средств и психотропных веществ. Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями Клинические рекомендации по ведению хронического болевого синдрома у детей с хирургическими заболеваниями, получающих паллиативную медицинскую помощь. Порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Медицинские показания к направлению на оказание паллиативной медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями. Механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций при их применении. Медицинские показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями, профилактики и лечения пролежней, появления контрактур. Основы рационального питания, принципы лечебного питания детей с хирургическими заболеваниями, требующих паллиативной медицинской помощи. Принципы организации и проведения медико-социальной экспертизы детей с хирургическими заболеваниями, получающих паллиативную медицинскую помощь.

Трудовая функция 5. *Проведение медицинских экспертиз в отношении детей с хирургическими заболеваниями.*

Трудовые действия. Определение необходимости ухода законного представителя за ребенком с хирургическим заболеванием и выдача листа временной нетрудоспособности по уходу законному

представителю ребенка с хирургическим заболеванием. Подготовка необходимой медицинской документации для детей с хирургическими заболеваниями для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы. Направление детей с хирургическими заболеваниями на медико-социальную экспертизу.

Необходимые умения. Направлять детей с хирургическими заболеваниями на медико-социальную экспертизу. Подготавливать необходимую медицинскую документацию детям с хирургическими заболеваниями для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы. Оформлять листок нетрудоспособности по уходу. Формулировать медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз в части, касающейся наличия и (или) отсутствия хирургического заболевания.

Необходимые знания. Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности. Медицинские показания для направления детей, имеющих стойкое нарушение функции пораженного органа, обусловленное хирургическими заболеваниями, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации.

Трудовая функция 6. Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.

Трудовые действия. Пропаганда здорового образа жизни, профилактика хирургических заболеваний. Проведение медицинских осмотров, диспансеризации в соответствии с действующими нормативными правовыми документами. Проведение диспансерного наблюдения за детьми с выявленными хроническими хирургическими заболеваниями. Назначение профилактических мероприятий детям с учетом факторов риска. Контроль соблюдения профилактических мероприятий. Заполнение и направление в установленном порядке экстренного извещения о случае инфекционного, паразитарного, профессионального и другого заболевания, носительства возбудителей инфекционных болезней, отравления, неблагоприятной реакции, связанной с иммунизацией, укуса, ослюнения, оцарапывания животными в территориальные органы, осуществляющие федеральный государственный санитарно-эпидемиологический надзор экстренного извещения при выявлении инфекционного заболевания. Формирование программ здорового образа жизни. Оценка эффективности профилактической работы с пациентами. Необходимые умения. Проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья в соответствии с действующими нормативными правовыми документами. Проводить санитарно-просветительную

работу по формированию здорового образа жизни, профилактике хирургических заболеваний. Проводить диспансеризацию детей в соответствии с действующими нормативными правовыми документами. Проводить диспансерное наблюдение детей с выявленными хроническими хирургическими заболеваниями. Разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения немедицинского потребления наркотических средств и психотропных веществ и борьбы с ним.

Необходимые знания. Нормативные правовые документы, регламентирующие порядки проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения детей с хирургическими заболеваниями. Принципы диспансерного наблюдения за детьми с хирургическими заболеваниями в соответствии нормативными правовыми документами. Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении медицинских осмотров, диспансеризации детей с хирургическими заболеваниями. Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения немедицинского потребления наркотических средств и психотропных веществ и борьбы с ним. Основы здорового образа жизни, методы его формирования. Формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики хирургических заболеваний. Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования хирургических заболеваний. Порядок организации медицинских осмотров и диспансеризации детей, а также диспансерного наблюдения. Медицинские показания и медицинские противопоказания к применению методов профилактики хирургических заболеваний у детей. Принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди детей с хроническими хирургическими заболеваниями.

Трудовая функция 7. *Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала.*

Трудовые действия. Составление плана работы и отчета о своей работе. Ведение медицинской документации, в том числе в форме электронного документа. Контроль выполнения должностных обязанностей находящегося в распоряжении медицинского персонала. Обеспечение внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности. Использование информационно-аналитических систем и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет". Соблюдение правил внутреннего трудового распорядка, требований пожарной безопасности, охраны труда. Исполь-

зование в работе персональных данных пациентов и сведений, составляющих врачебную тайну.

Необходимые умения. Составлять план работы и отчет о своей работе. Заполнять медицинскую документацию, контролировать качество ее ведения. Производить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья детского населения. Использовать информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет». Использовать в работе персональные данные пациентов и сведения, составляющие врачебную тайну. Соблюдать правила внутреннего трудового распорядка, требования пожарной безопасности, охраны труда. Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящегося в распоряжении медицинского персонала. Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с хирургическими заболеваниями.

Необходимые знания. Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю «детская хирургия». Правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети «Интернет». Требования пожарной безопасности, охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии, правила внутреннего трудового распорядка. Требования к обеспечению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности. Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю «детская хирургия».

Трудовая функция 8. Оказание медицинской помощи в экстренной форме.

Трудовые действия. Оценка состояния, требующего оказания медицинской помощи в экстренной форме. Распознавание состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме. Оказание медицинской помощи в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания). Применение лекарственных препаратов и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме.

Необходимые умения. Распознавать состояния, представляющие угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме. Выполнять мероприятия базовой сердечно-

легочной реанимации. Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)). Применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме. Необходимые знания Методика сбора жалоб и анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей). Методика физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация). Клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания. Правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации.

Тема 14

ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЙ ОСМОТР ДЕТЕЙ ВРАЧОМ-ДЕТСКИМ ХИРУРГОМ

Профилактическая помощь несовершеннолетним оказывается согласно Приказу Министерства здравоохранения РФ от 10 августа 2017 г. № 514н «О Порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних» (с изменениями и дополнениями). С изменениями и дополнениями от 3 июля 2018 г., 13 июня 2019 г., 19 ноября 2020 г.

Профилактические осмотры проводятся в установленные возрастные периоды в целях раннего (своевременного) выявления патологических состояний, заболеваний и факторов риска их развития, немедицинского потребления наркотических средств и психотропных веществ, а также в целях определения групп здоровья и выработки рекомендаций для несовершеннолетних и их родителей или иных законных представителей.

Необходимым предварительным условием проведения профилактического осмотра является дача информированного добровольного согласия несовершеннолетнего (его родителя или иного законного представителя) на медицинское вмешательство с соблюдением требований, установленных статьей 20 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (далее – Федеральный закон).

Профилактические осмотры проводятся в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и территориальных программ государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, в том числе в рамках территориальной программы обязательного медицинского страхования.

Информация о состоянии здоровья несовершеннолетнего, полученная по результатам профилактического осмотра, предоставляется лично врачом, принимающим непосредственное участие в проведении профилактических осмотров. В отношении лица, не достигшего возраста, установленного частью 2 статьи 54 Федерального закона, информация о состоянии здоровья предоставляется его законному представителю, а в отношении лица, достигшего указанного возраста, но не приобретшего дееспособность в полном объе-

ме, этому лицу, а также до достижения этим лицом совершеннолетия его законному представителю.

В случае если при проведении профилактического осмотра выявлены признаки причинения вреда здоровью несовершеннолетнего, в отношении которых имеются достаточные основания полагать, что они возникли в результате противоправных действий, медицинский работник обязан обеспечить информирование об этом органов внутренних дел в соответствии с Порядком информирования медицинскими организациями органов внутренних дел о поступлении пациентов, в отношении которых имеются достаточные основания полагать, что вред их здоровью причинен в результате противоправных действий, утвержденным приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 17 мая 2012 г. № 565н.

Профилактические осмотры проводятся медицинскими организациями независимо от их организационно-правовой формы, оказывающими первичную медико-санитарную помощь несовершеннолетним и имеющими лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по «медицинским осмотрам профилактическим», «педиатрии» или «общей врачебной практике (семейной медицине)», «неврологии», «офтальмологии», «травматологии и ортопедии», «детской хирургии» или «хирургии», «психиатрии», «стоматологии детской» или «стоматологии общей практики», «детской урологии-андрологии» или «урологии», «детской эндокринологии» или «эндокринологии», «оториноларингологии (за исключением кохлеарной имплантации)», «акушерству и гинекологии (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)», «лабораторной диагностике», «клинической лабораторной диагностике», «функциональной диагностике», «ультразвуковой диагностике» и «рентгенологии».

Профилактические осмотры обучающихся в образовательных организациях, реализующих основные общеобразовательные программы, образовательные программы среднего профессионального образования, осуществляются в образовательной организации либо в случаях, установленных органами государственной власти субъектов Российской Федерации, в медицинской организации. Для проведения профилактических осмотров обучающихся в образовательной организации организация обязана предоставить безвозмездно помещение, соответствующее условиям и требованиям для оказания указанной помощи.

В случае если у медицинской организации, имеющей лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по «медицинским осмотрам профилактическим», «педиатрии» или «общей врачебной практике (семейной медицине)», отсутствует лицензия на медицинскую дея-

тельность в части выполнения иных работ (услуг), перечисленных в пункте 10 настоящего Порядка, указанная медицинская организация заключает договор для проведения профилактических осмотров с иными медицинскими организациями, имеющими лицензию на осуществление медицинской деятельности в части выполнения требуемых работ (услуг).

В случае если в медицинской организации отсутствует:

1) врач – детский уролог-андролог, то в проведении профилактического осмотра участвует врач-уролог или врач-детский хирург, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей урологических заболеваний у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по «урологии» или «детской хирургии» соответственно;

2) врач-детский хирург, то в проведении профилактического осмотра участвует врач-хирург, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей хирургических заболеваний у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по «хирургии».

Уполномоченное должностное лицо медицинской организации на основании поименных списков несовершеннолетних составляет календарный план проведения профилактических осмотров с указанием дат и мест их проведения, необходимого количества осмотров врачами-специалистами (с указанием должности, фамилии и инициалов), лабораторных, инструментальных и иных исследований, числа несовершеннолетних по каждой возрастной группе (далее – календарный план).

Календарный план утверждается руководителем (уполномоченным должностным лицом) медицинской организации не позднее чем за месяц до начала календарного года и доводится до сведения медицинских работников, участвующих в проведении профилактических осмотров, в том числе врачей, ответственных за проведение профилактических осмотров.

В случае изменения численности несовершеннолетних, подлежащих профилактическим осмотрам, врач, ответственный за проведение профилактического осмотра, представляет до 20 числа текущего месяца дополнительный поименный список уполномоченному должностному лицу медицинской организации, на основании которого до 27 числа текущего месяца руководителем (уполномоченным должностным лицом) медицинской организации утверждается дополнительный календарный план.

Врач, ответственный за проведение профилактического осмотра, не позднее чем за 5 рабочих дней до начала его проведения обязан обеспечить оформление в соответствии с Федеральным законом информированного добровольного согласия несовершеннолетнего (его родителя или иного законного представителя) на проведение профилактического осмотра (далее – информированное согласие) и вручить (направить) несовершеннолетнему (родителю или иному законному представителю) оформленное информированное согласие и направление на профилактический осмотр с указанием перечня осмотров врачами-специалистами и исследований, а также даты, времени и места их проведения.

В день прохождения профилактического осмотра несовершеннолетний прибывает в место проведения профилактического осмотра и представляет направление на профилактический осмотр и информированное согласие.

При проведении профилактических осмотров учитываются результаты осмотров врачами-специалистами и исследований, внесенные в медицинскую документацию несовершеннолетнего (историю развития ребенка), давность которых не превышает 3 мес. с даты проведения осмотра врача-специалиста и (или) исследования, а у несовершеннолетнего, не достигшего возраста 2 лет, учитываются результаты осмотров врачами-специалистами и исследований, давность которых не превышает 1 мес. с даты осмотра врача-специалиста и (или) исследования. Результаты флюорографии легких (рентгенографии (рентгеноскопии), компьютерной томографии органов грудной клетки), внесенные в медицинскую документацию несовершеннолетнего (историю развития ребенка), учитываются, если их давность не превышает 12 мес. с даты проведения исследования.

В случае подозрения на наличие у несовершеннолетнего заболевания (состояния), диагноз которого не может быть установлен при проведении осмотров врачами-специалистами, осуществляющими профилактический осмотр и исследований, входящих в рамки профилактического осмотра, врач, ответственный за проведение профилактического осмотра, врачи-специалисты, участвующие в проведении профилактического осмотра, направляют несовершеннолетнего на дополнительную консультацию и (или) исследование.

Диспансерные сроки профилактического осмотра несовершеннолетних врачом-детским хирургом: 1 мес. (в этот же период проводится ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное), ультразвуковое исследование почек, ультразвуковое исследование тазобедренных суставов, эхокардиография, нейросонография), 3 мес. (травматолог-ортопед), 1 год (в этот период осмотр производит и травматолог-ортопед и проводится электрокардиография), 3 года (в этот период мальчиков осматривает ещё и

детский уролог-андролог), 6 лет (в этот период мальчиков осматривает ещё и детский уролог-андролог, необходим общий анализ крови, общий анализ мочи, ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное), ультразвуковое исследование почек, эхокардиография, электрокардиография), 10 лет детей осматривает травматолог-ортопед, 14 лет – мальчиков осматривает детский уролог-андролог, 15 лет (в этот период мальчиков осматривает ещё и детский уролог-андролог и травматолог-ортопед, необходим общий анализ крови, общий анализ мочи, ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное), ультразвуковое исследование почек, электрокардиография), 16 лет (в этот период мальчиков осматривает ещё и детский уролог-андролог и травматолог-ортопед, необходим общий анализ крови, общий анализ мочи), 17 лет (в этот период мальчиков осматривает ещё и детский уролог-андролог и травматолог-ортопед, необходим общий анализ крови, общий анализ мочи и электрокардиография).

Тема 15

ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ. ДОГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ

Определение терминального состояния. Этот конечный период угасания жизнедеятельности организма, который предшествует биологической смерти. Критический уровень расстройства жизнедеятельности с катастрофическим падением сердечной деятельности, глубоким нарушением газообмена и метаболизма, называется терминальным состоянием, а момент полной остановки кровообращения и дыхания – клинической смертью.

Эпидемиология, этиология, частота выявления, факторы риска развития терминальных состояний. Причины, вызывающие терминальные состояния, разнообразны: наиболее частые – это острая кровопотеря, тяжелая массивная травма, отравления; наименее частые – это воздействие низких и высоких температур, асфиксия при утоплении, повешении, аспирации инородных тел, выраженном бронхоспазме, астматическом статусе, эмболия легочной артерии, первичное поражение мышцы сердца и его проводящей системы, скопление жидкости и крови в перикарде, нарушение функции дыхания, газообмена при гемо- и пневмотораксе, водно-электролитные расстройства, аллергический и бактериальный шок, гипогликемическая, гипергликемическая, апоплексическая, диабетическая, печеночная комы. Факторы риска – наличие сопутствующих патологий.

Периоды терминальных состояний

1. Преагония – заторможенность, падение АД < 60 мм рт. ст., тахикардия, одышка, бледность и цианоз, преобладают расстройства гемодинамики и дыхания, развивается метаболический ацидоз. Продолжительность от нескольких часов до суток.
2. Агония – сознание и глазные рефлексы отсутствуют, АД = 0, PS на сонных артериях слабого наполнения, дыхание редкое, судорожное, компенсаторное усиление дыхания с последующим истощением. Продолжительность от нескольких минут до нескольких часов.
3. Клиническая смерть – переходное состояние между жизнью и смертью, в течение которого в наиболее ранимых тканях (ЦНС) еще не наступили необратимые изменения.

Диагностика терминальных состояний, особенности у детей.

На догоспитальном этапе оцениваются параметры жизненно важных систем организма:

Центральная нервная система

- наличие сознания или степень его угнетения;
- состояние зрачков и их реакция на свет;
- сохранность рефлексов (роговичный).

Сердечно-сосудистая система

- цвет кожных покровов;
- наличие пульса и его характер на периферических артериях;
- наличие и величина артериального давления;
- наличие пульса на центральных артериях;
- наличие тонов сердца.

Дыхательная система

- наличие спонтанного дыхания
- частота, ритмичность и глубина дыхания

Клинические проявления терминальных состояний: резкая бледность и/или цианоз кожных покровов, отсутствие дыхательных движений, падение и отсутствие АД, брадикардия, фибрилляция и асистолия, диспноэ и/или отсутствие дыхания, отсутствие пульса на крупных артериях, мидриаз зрачков.

Этапы и методы физического обследования ребенка в терминальном состоянии.

Решаются три основные задачи:

- оценка адекватности дыхания,
- оценка кровообращения,
- выяснение степени угнетения или возбуждения ЦНС).

1. Оценка дыхания по числу дыхательных экскурсий и аускультативно. На декомпенсацию, помимо его отсутствия, указывают признаки «распада дыхательного центра» (все типы патологического дыхания), парадокс вдоха, чрезмерная одышка в сочетании с бледно-цианотичной окраской кожи.

2. Оценка кровообращения. Ориентировочное представление о центральной гемодинамике даёт пальпация пульса, а окраска кожи косвенно отражает состояние периферического кровотока. Сравнительная пальпация пульса на лучевой и сонной артериях позволяет приблизительно определить уровень АД. Пульс на лучевой артерии исчезает при АД ниже 50–60 мм рт. ст., на сонной артерии – ниже 30 мм рт. ст.

Частота пульса – достаточно информативный показатель тяжести состояния больного.

Необходимо учитывать, чем более выражена гипоксия, тем с большей вероятностью тахикардия сменяется брадикардией, аритмией. Может оказаться полезным расчёт «шокового индекса» – со-

отношение частоты пульса и уровня систолического АД. У детей до 5 лет о шоке свидетельствует индекс более 1,5; у детей старше 5 лет более 1.

На нарушение периферического кровотока указывают такие прогностически неблагоприятные признаки, как «мраморность» кожного покрова, цианоз и «гипостазы».

3. Выяснение степени угнетения или возбуждения ЦНС (расстройство сознания, судороги, мышечный тонус). У детей старше 1 года определение степени утраты сознания не представляет трудностей. Ситуация осложняется при осмотре грудного ребёнка, особенно первых 2-х месяцев жизни. В этих случаях ориентиром для оценки сознания могут служить реакции сосредоточения (на звуковые, зрительные раздражения) и эмоциональный ответ на положительные и отрицательные воздействия. Если сознание утрачено, то необходимо обратить внимание на ширину зрачков и их реакцию на свет. Широкие, не реагирующие на свет зрачки без тенденции к сужению – один из симптомов глубокого угнетения ЦНС. У таких больных обязательно нужно проверить реакцию на боль и рефлексы с гортани и глотки, которые позволяют определить глубину комы и затем условия транспортировки. Если сознание сохранено, то надо обратить внимание, насколько ребёнок заторможен или возбужден, так как эти симптомы могут быть признаками интоксикации и гипоксии ЦНС.

При судорогах учитывают их сочетание с расстройствами дыхания, состоянием мышечного тонуса (гипер- или гипотония) и характер судорожного синдрома (клонические или тонические). Отсутствие мышечного тонуса и тонический компонент судорог чаще всего свидетельствуют о стволовых расстройствах.

Терапия терминальных состояний в зависимости от периода.

На догоспитальном этапе необходимо придерживаться принципа – оказание только минимально достаточного объёма медицинской помощи, то есть проведение только тех мероприятий, без которых жизнь больных и пострадавших остаётся под угрозой. Объём неотложной помощи на догоспитальном этапе зависит от того, на каком уровне оказывается помощь: есть ли у врача медицинский персонал и каково медикаментозное и техническое оснащение. СЛР проводят, если:

- больной в агональном состоянии (затемненное сознание, резкое нарушение сердечной деятельности, падение АД, отсутствие пульса, неритмичное, поверхностное, судорожное дыхание, кожа холодная, с бледным или синюшным оттенком);

- врач присутствует в момент внезапного прекращения сердечной деятельности (в результате острого нарушения кровообращения при кровотечении из крупных артериальных стволов, травматической тампонаде сердца, рефлекторной остановке сердца у боль-

ных во время санации полости рта, зондирования желудка, эндо-трахеальной аспирации, при поражении электрическим током и др.) и/или внезапного прекращения дыхания (в результате удушья, аспирации инородных тел, слизи и рвотных масс, утопления, поражения электрическим током, ларингоспазма, травмы со сдавлением грудной клетки, передозировки лекарственных средств и др.);

- врач не присутствовал в момент остановки дыхания и кровообращения, но достоверно известно, что с момента остановки сердца прошло не более 3–5 мин, отсутствуют признаки биологической смерти.

Алгоритм «Азбука реанимационных мероприятий» Питера Сафара (рекомендации по СЛР (сердечно-лёгочная реанимация) 2010/14 года у детей).

Задачи первичной реанимации:

- Восстановление и поддержание дыхания.
- Поддержание кровообращения.
- Ликвидация метаболических расстройств.
- Профилактика необратимых изменений со стороны ЦНС.

Особенности СЛР у детей:

Искусственное дыхание проводят экспираторными методами «изо рта в рот и нос» для младенцев и «изо рта в рот» для детей старшего возраста. ЧДД при проведении ИВЛ: новорождённые – 40 в мин; до 1 года – 20 в мин; старше 1 года – 15 в мин. Частота надавливаний на грудную клетку: 100 в мин. Детям до 1 года компрессию грудной клетки проводят одним пальцем, до 8 лет – одной рукой, старше 8 лет – двумя руками. У детей до 8 лет соотношение вентиляции и компрессии 2:15 (помощь оказывают два человека), 2:30 (помощь оказывает один человек).

Исходы догоспитальной реанимации у детей.

Госпитализация в реанимационное отделение:

- наличие у больного прогностически неблагоприятных угрожающих симптомов и синдромов на фоне компенсированных функциональных расстройств;

- отсутствие эффекта от лечебных мероприятий первой помощи при недостаточной функции жизненно важных органов и систем;

Прогрессирующее терминальное состояние с констатацией биологической смерти.

Тема 16

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В КЛИНИКЕ. ГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ И ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ

Расширенные реанимационные мероприятия в педиатрии. У детей вторичная остановка сердца и дыхания, вызванная дыхательной, либо сердечной недостаточностью, встречается чаще, чем первичная остановка, вызванная аритмиями. Для маленьких детей типичны асфиксические (респираторные) остановки. Так как исход остановки сердца-дыхания у детей плохой, идентификация предшествующих стадий нарушения недостаточности дыхательной, либо сердечной имеют приоритет.

Порядок вмешательства для критического больного ребенка по принципам ABCDE.

Признаки остановки сердца/дыхания:

- ✓ отсутствие реакции на боль (кома);
- ✓ апноэ или агональный тип дыхания;
- ✓ бледность или глубокий цианоз;
- ✓ отсутствие кровообращения на периферических и центральных артериях (у детей до 1 года – плечевая или бедренная; старше 1 года – сонная или бедренная). Допускается время определения пульса до 10 с.

Лечение остановки сердца/дыхания

А. Дыхательные пути.

Откройте дыхательные пути используя методики БРМ. Убедитесь в вентилиации. Адекватность вентилиации 100% кислородом. Поддержание проходимости дыхательных путей орофарингеальными или назофарингеальными воздуховодами. Вентилиация мешком АМБУ с лицевой маской. При наличии установка надгортанных воздухопроводных устройств или ларингеальной маски. Интубация трахеи – наиболее надёжный способ обеспечения проходимости дыхательных путей. Во время остановки сердца для интубации не требуется седация и анальгезия. Трубка подбирается по возрасту. Контролируется положение в трахее (аускультативно, по SpO₂, etCO₂, запотеванию трубки). По достижении нормальных цифр оксигенации SpO₂ 94–98% при восстановлении кровообращения снижают фракцию O₂ со 100%.

В. Дыхание.

Поддержание оксигенации – дотация кислорода. Вентиляция – соотношение 15 КГК к 2 вдохам с частотой КГК 100–120 мин. Частота дыхания 12–24 в мин. В соответствии с возрастом. Вентиляция мешок-маска, или мешок-интубационная трубка. Гипо- и гипервентиляция одинаково неблагоприятны для исхода остановки сердца. Мониторинг.

С. Кровообращение.

Сосудистый доступ жизненно важен для введения жидкости и лекарств. Если в критической ситуации нет успеха установки в/венно катетера, следует обеспечить в/костный доступ, который позволяет вводить жидкости. Лекарства, препараты крови, определить группу крови, анализы, газы крови. Наиболее оптимальный венозный доступ – центральная вена. Трахеальный путь более не рекомендуется.

Жидкости и лекарства.

Для первичного жидкостного восполнения при любом типе недостаточности кровообращения болюсно вводят 0,9% раствор натрия хлорида 20 мл/кг, если не получен положительный результат, то болюс повторяют. При жизнеугрожающей кровопотере восполнение по протоколу.

Адреналин – препарат выбора, при остановке сердца/дыхания первая и последующая доза составляет 10 мкг/кг.

Амиодарон при устойчивых к разряду ФЖ/Жбп, вводят после 3 разряда болюсно 5 мг/кг, повторяют после 5 разряда в/в медленно, во избежание гипотензии.

Атропин рекомендован только при брадикардиях, вызванной повышением тонуса вагуса или холинергической токсичностью лекарств. При брадикардии с плохой перфузией, без реакции на вентиляцию и оксигенацию препарат выбора – адреналин.

Кальций рутинно не применяется, исключая установленную гипокальцемию.

Глюкоза используется при установленной гипогликемии. Следует избегать гипо- и гипергликемию.

Магний используют при доказанной гипомагниемии или пируэтной тахикардии желудочков.

Натрия бикарбонат может рассматриваться для переливания при длительной остановке кровообращения или установленным исходным тяжёлым метаболическим ацидозом.

Дефибрилляторы у детей.

Рекомендуемые размеры: для грудных и детей весом <10 кг электроды диаметром 4,5 см, для детей >10 кг – диаметр 8–12 см. Самоклеющиеся электроды облегчают проведение СЛР. Размещение: правая подключичная область – левая аксиллярная область. При больших электродах – верхне-нижние (переднее-заднее) на ле-

вой половине грудной клетки. Доза разряда 4 Дж/кг. На автоматическом наружном дефибрилляторе (АНД) для детей 1–8 лет – 50–75 Дж. Для детей старше 8 лет можно применять стандартный АНД взрослых.

Не показана дефибрилляция при асистолии, брадикардии <60 уд./мин.

Первичная ФЖ у детей в 3,8–19%. Дефибрилляция в первые 3 минуты остановки кровообращения увеличивает выживаемость на 50%. С каждой минутой задержки дефибрилляции без СЛР выживаемость снижается на 7–10%. Вторичная фибрилляция развивается в стационаре у 27% с худшим прогнозом.

Аритмия нестабильная:

- открыть дыхательные пути;
- оксигенация и вспомогательная вентиляция при необходимости;
- ЭКГ-мониторинг, оценка ритма, подготовка дефибриллятора;
- оценка скорости ритма;
- регулярность ритма;
- оценка комплекса QRS: >0,08 с – широкие; <0,08 с – узкие.
- выбор лекарственной тактики.

Брадикардия:

Следствие гипотензии, ацидоза, гипоксии, что ведет к остановке кровообращения. Следует дать 100% кислород и перевести на ИВЛ, а если брадикардия <60 уд./мин, то начать КГК.

Тахикардия с узким комплексом. При наджелудочковой тахикардии у гемодинамически стабильных детей – вагусные приёмы. Аденозин конвертирует НЖТ в синусовый ритм. Если присутствует декомпенсированный шок проводят электрическую кардиоверсию (синхронизация по зубцу R), первая доза 1 Дж/кг, вторая доза 2 Дж/кг. При отсутствии эффекта вводят амиодарон или прокаинамид.

Тахикардия с широким комплексом. У детей редкая при поражении миокарда. Если присутствует нестабильная ЖТ проводят электрическую кардиоверсию (синхронизация по зубцу R), первая доза

1 Дж/кг, вторая доза 2 Дж/кг. При отсутствии эффекта вводят амиодарон или прокаинамид.

Кардиостимуляция применяется при AV блокаде или дисфункции синусового узла, не реагирующего на оксигенацию, вентиляцию и КГК. Не эффективна при асистолии, аритмии, вызванных гипоксией или ишемией.

Терапия анафилаксии.

Анафилаксия является IgE-опосредованной реакцией гиперчувствительности первого типа, которая развивается после контакта с чужеродным веществом (антигеном) и приводит к дегрануляции

тучных клеток и высвобождению гистамина. Анафилаксия как клинический синдром намного сложнее и развивается вследствие каскадного высвобождения многих вазоактивных субстанций, включая гистамин, триптазу, лейкотриены, цитокины, фактор активации тромбоцитов и простагландины.

Признаки и симптомы анафилаксии проявляются в пределах секунд или минут после контакта с аллергеном. Классические проявления анафилаксии включают:

- Отек дыхательных путей.
- Бронхоспазм.
- Повышенную сосудистую проницаемость.
- Вазодилатацию и гипотензию.

Респираторные проявления возникают у большинства детей (более 90% случаев) и являются самыми тревожными. Отек гортани и бронхоспазм способны быстро привести к гипоксии. Если ребенок находится в сознании, то изначально может жаловаться на охриплость или першение в горле. Эти проявления могут быстро переходить в стридор и обструкцию верхних дыхательных путей. Изменения в сердечно-сосудистой системе, такие как гипотензия, у детей встречаются реже, только в четверти или трети случаев. Тахикардия и гипотензия возникают при более тяжелых реакциях. Острая сердечно-сосудистая недостаточность является поздним признаком и развивается перед остановкой кровообращения. Коллапс обычно обусловлен гиповолемией, возникающей вследствие глубокой вазодилатации и повышенной сосудистой проницаемости, ведущей к утечке жидкости.

Базовые мероприятия. Прекратить дальнейшее введение препарата, который может быть причиной реакции, наладить ингаляцию кислорода и уложить пациента на спину с поднятыми ногами. Обеспечить проходимость дыхательных путей и установить сосудистый доступ. При остановке сердца проводить сердечно-легочную реанимацию по стандартным протоколам. Раннее введение адреналина является самым важным фактором для достижения хорошего исхода. Адреналин действует на альфа- и бета-адренорецепторы и повышает системное сосудистое сопротивление, коронарное перфузионное давление, сократимость сердца, вызывает бронходилатацию и ингибирует высвобождение воспалительных медиаторов. Адреналин 0,1% в дозе 0,01 мл/кг внутримышечно (в/м) является препаратом выбора и должен вводиться в переднелатеральную область бедра. В случае развития тяжелого отека или неэффективности масочной вентиляции может потребоваться интубация трахеи или хирургическая коникотомия.

Если у ребенка артериальная гипотензия, ввести внутривенный болюс кристаллоидов 20 мл/кг (физиологический или сбалансированный солевой раствор). Продолжить инфузионную терапию, при

выборе объема ориентироваться на показатели артериального давления, темпа диуреза и частоты сердечных сокращений. При сохранении артериальной гипотензии положить ребенка вниз головой. Это позволяет увеличить венозный возврат и особенно полезно, если еще не установлен венозный доступ или ограничены запасы внутривенных растворов. Если объем инфузионной терапии превышает 40 мл/кг, следует подумать о начале инотропной поддержки и инвазивной вентиляции легких.

Инфузионное введение адреналина для лечения гипотензии, резистентной к водной нагрузке, предпочтительней периодических внутримышечных инъекций или внутривенных болюсов препарата. Внутривенное введение адреналина начинается с 0,1 мкг/кг/мин и доза повышается (в пределах 0,1–1,0 мкг/кг/мин) до достижения нормальных показателей артериального давления.

Антигистаминные средства и кортикостероиды являются полезным дополнением для лечения анафилаксии, но их введение не должно задерживать инъекцию адреналина.

Реанимационные мероприятия прекращаются при признании их абсолютно бесперспективными, а именно:

- при констатации смерти человека на основании смерти головного мозга (протокол);
- при неэффективности реанимационных мероприятий, направленных на восстановление жизненно важных функций, в течение 30 минут;
- при отсутствии у новорожденного сердцебиения по истечении 10 минут с начала проведения реанимационных мероприятий в полном объеме (искусственной вентиляции легких, массажа сердца, введения лекарственных препаратов).
- реанимационные мероприятия не проводятся: при наличии признаков биологической смерти; при состоянии клинической смерти на фоне прогрессирования достоверно установленных неизлечимых заболеваний или неизлечимых последствий острой травмы, несовместимых с жизнью; при юридически оформленном отказе от реанимационных мероприятий пациента или его представителей.

Информация о времени прекращения реанимационных мероприятий и (или) констатации смерти вносится в медицинские документы умершего человека в виде протокола.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Тема 1. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. АХАЛАЗИЯ ПИЩЕВОДА – ЭТО
 - а) нервно-мышечное заболевание
 - б) осложнение химических ожогов пищевода
 - в) функциональное нарушение проходимости пищевода
 - г) последствие атрезии пищевода

2. ПРИЧИНА РАЗВИТИЯ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА – ЭТО
 - а) гипертрофия мышечного слоя пищевода
 - б) стеноз пищевода
 - в) дефицит нейронов в ганглиях ауэрбаховского сплетения пищевода
 - г) некроз и изъязвления слизистой пищевода из-за острой ишемии

3. ОТДЕЛ ЖКТ, КОТОРЫЙ БОЛЬШЕ ВСЕГО ПОДВЕРЖЕН ИЗМЕНЕНИЯМ ПРИ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА, – ЭТО
 - а) кардиальный отдел пищевода
 - б) грудной отдел пищевода
 - в) пилорус
 - г) луковица ДПК

4. ОСНОВНЫЕ СИМПТОМЫ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА – ЭТО
 - а) метеоризм
 - б) рвота «кофейной гущей»
 - в) дисфагия
 - г) регургитация

5. ОСНОВНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА – ЭТО
 - а) биопсия стенки пищевода
 - б) контрастное рентгенологическое исследование
 - в) лапароскопия
 - г) эзофагоскопия

6. СИМПТОМ «ПРОВАЛИВАНИЯ» – ЭТО
 - а) поступление бужа в желудок при бужировании пищевода

- б) одномоментное поступление значительной порции контраста в желудок из пищевода после задержки
 - в) отсутствие контраста в желудке
 - г) быстрая эвакуация контраста из пищевода в желудок без задержки сразу после поступления
7. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА – ЭТО
- а) резекция изменённой части пищевода с наложением прямого анастомоза
 - б) пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту
 - в) кардиомиотомия с эзофагокардиофундопликацией
 - г) заградительная кишечная пластика пищевода
8. ХАЛАЗИЯ ПИЩЕВОДА – ЭТО
- а) синоним ахалазии
 - б) несостоятельность нижнего пищеводного сфинктера
 - в) стеноз кардиальной части пищевода
 - г) множественные врождённые дивертикулы пищевода
9. ОСНОВНОЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА – ЭТО
- а) контрастная рентгенография пищевода в положении Тренделенбурга
 - б) инвертограмма по Вангенстину
 - в) проведение пробы «эlefанта»
 - г) торакоскопия
10. ХАЛАЗИЯ ПИЩЕВОДА ПРИВОДИТ К
- а) гастроэзофагеальному рефлюксу
 - б) образованию трахеопищеводных свищей
 - в) язвенной болезни желудка
 - г) рефлюкс-эзофагиту
11. ХИРУРГИЧЕСКИЙ СПОСОБ КОРРЕКЦИИ ХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА – ЭТО
- а) кардиомиотомия по Геллеру
 - б) пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту
 - в) фундопликация по Ниссену
 - г) операция Саове–Лёнюшкина
12. ПРИЧИНЫ ВРОЖДЁННОГО СУЖЕНИЯ ПИЩЕВОДА – ЭТО
- а) нарушение процессов вакуолизации первичной кишечной трубки
 - б) двойная дуга аорты
 - в) нарушение миграции нейробластов в нервное сплетение
 - г) ожоги кислотами

13. СПОСОБЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННОГО СУЖЕНИЯ ПИЩЕВОДА – ЭТО
- а) бужирование
 - б) применение антирефлюксных смесей
 - в) ганглионарные блокады
 - г) наложение эзофаго-эзофагоанастомоза
14. СТЕПЕНЬ ОЖОГА ПИЩЕВОДА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ
- а) по количеству вещества, вызвавшего ожог
 - б) по давности получения ожога
 - в) по данным эзофагоскопии
 - г) по факту приёма конкретного химического вещества
15. ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ БУЖИРОВАНИЕ ПИЩЕВОДА ПРИ ОЖОГАХ
- а) не используется в детской практике
 - б) проводится только при явлениях дисфагии
 - в) проводится при любой степени ожога
 - г) проводится при ожогах II–III степени

Тема 2. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИАФРАГМЫ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПЕРИОД ОКОНЧАТЕЛЬНОГО ВНУТРИУТРОБНОГО ФОРМИРОВАНИЯ ВРОЖДЁННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ
- а) 4-я неделя
 - б) 8–10-я неделя
 - в) 22-я неделя
 - г) 36–38-я неделя
2. ДИАФРАГМУ ВНУТРИУТРОБНО ФОРМИРУЮТ
- а) поперечная перегородка
 - б) парные плевро-перитонеальные мембраны на каждой стороне грудной стенки и средостения
 - в) мезенхима, примыкающая к пищеводу
 - г) мышцы, врастающие в диафрагму из стенки туловища
3. ГРЫЖЕВОЙ МЕШОК ПРИ ИСТИННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖАХ ОБРАЗОВАН
- а) плеврой
 - б) брюшиной
 - в) связкой Трейца
 - г) у истинных грыж грыжевого мешка нет

4. ГРЫЖА БОХДАЛЕКА – ЭТО
 - а) ложная диафрагмальная грыжа
 - б) истинная диафрагмальная грыжа
 - в) диафрагмальная грыжа, расположенная в рёберно-позвоночном отделе
 - г) диафрагмальная грыжа, расположенная в парастермальном отделе

5. ГРЫЖА МОРГАНЬИ – ЭТО
 - а) ложная диафрагмальная грыжа
 - б) истинная диафрагмальная грыжа
 - в) диафрагмальная грыжа, расположенная в рёберно-позвоночном отделе
 - г) диафрагмальная грыжа, расположенная в парастермальном отделе

6. САМАЯ РЕДКАЯ ФОРМА ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ – ЭТО
 - а) диафрагмально-плевральные грыжи
 - б) парастернальные грыжи
 - в) френоперикардальные
 - г) грыжи пищевода отверстия

7. СИМПТОМЫ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ
 - а) могут возникать остро сразу после рождения
 - б) могут никак не проявляться
 - в) склонны к саморазрешению с возрастом
 - г) строго специфичны

8. ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА МОЖЕТ ВЫЗЫВАТЬ
 - а) боль в эпигастрии
 - б) рецидив пневмоний и бронхитов
 - в) малигнизацию грыжевого содержимого
 - г) развитие килевидной деформации грудной клетки

9. Назовите основные симптомы диафрагмальной грыжи:
 - а) симптом внутригрудного напряжения
 - б) симптом пальпируемой опухоли
 - в) симптом пустой подвздошной ямки
 - г) симптом медиастинальной грыжи

10. В ДИАГНОСТИКЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ ИРРИГОГРАФИЯ
 - а) используется при грыжах пищевода отверстия
 - б) не применяется
 - в) информативна при малых истинных грыжах справа
 - г) особенно информативна при левосторонних диафрагмально-плевральных грыжах

11. УЗИ В ДИАГНОСТИКЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ
- а) не информативен
 - б) используется для пренатальной диагностики диафрагмальных грыж
 - в) всегда позволяет отличить истинную грыжу от ложной
 - г) широко применяется
12. ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ
- а) не показано до возраста 6 лет
 - б) только оперативное
 - в) проводится только в случае истинных диафрагмальных грыж
 - г) проводится только в случае ложных диафрагмальных грыж
13. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ
- а) не имеет результативности
 - б) может быть осуществлено как через брюшную, так и через грудную полости
 - в) возможно провести эндоскопически
 - г) строго обязательно проводить в первые часы после рождения
14. ФУНДОПЛИКАЦИЮ ПО НИССЕНУ ПРОВОДЯТ ПРИ
- а) диафрагмально-плевральных грыжах
 - б) парастернальных грыжах
 - в) френоперикардальных грыжах
 - г) грыжах пищеводного отверстия
15. ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ
- а) широко распространены среди детей
 - б) чаще ложные
 - в) чаще истинные
 - г) связаны с разрывом диафрагмы

Тема 3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ЗАВОРОТ ЖЕЛУДКА – ЭТО
 - а) распространённое заболевание детского возраста
 - б) редкое заболевание
 - в) всегда развивается только внутриутробно
 - г) 20% наблюдений приходится на грудной возраст

2. ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ К РАЗВИТИЮ ЗАВОРОТА
 - а) наличие дивертикула Меккеля
 - б) диафрагмальная грыжа
 - в) язвенная болезнь желудка
 - г) мезаденит

3. ЗАВОРОТ ФОРМИРУЕТСЯ
 - а) только относительно продольной оси
 - б) только относительно поперечной оси
 - в) относительно продольной или поперечной оси
 - г) в результате инвагинации малой кривизны желудка в большую

4. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЗАВОРОТА ЖЕЛУДКА
 - а) боль в эпигастрии
 - б) рвота
 - в) хронические запоры
 - г) парадоксальные поносы

5. ОСНОВНОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ПРИ ЗАВОРОТЕ ЖЕЛУДКА
 - а) кровотечение
 - б) абсцедирование
 - в) некроз стенки желудка
 - г) каловая интоксикация

6. СОСТОЯНИЕ, КОТОРОЕ ЧАСТО СОЧЕТАЕТСЯ С ЗАВОРОТОМ ЖЕЛУДКА
 - а) язвенная болезнь желудка
 - б) рефлюкс-эзофагит
 - в) диафрагмальная грыжа
 - г) атрезия пищевода

7. ВЕДУЩИМ МЕТОДОМ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЗАВОРОТА ЯВЛЯЕТСЯ
 - а) УЗИ

- б) ФГДС
- в) ирригография
- г) рентгенография с пероральным контрастированием и без

8. ЗАВОРОТ ЖЕЛУДКА

- а) всегда сопровождается некрозом стенки
- б) самостоятельно излечивается при наличии диафрагмальной грыжи
- в) требует экстренного хирургического вмешательства при угрозе некроза
- г) при отсутствии выраженных проявлений подлежит консервативной терапии с возможным оперативным вмешательством в плановом порядке

9. ОПЕРАЦИЯ, КОТОРАЯ ПОКАЗАНА ПРИ ЗАВОРОТЕ ЖЕЛУДКА, – ЭТО

- а) гастрэктомия
- б) расправление заворота, фиксация желудка к передней брюшной стенке и ножкам диафрагмы
- в) ушивание язв желудка
- г) операция Касаи

10. АНАТОМИЧЕСКИЙ СУБСТРАТ ДЛЯ ХРОНИЧЕСКОЙ ДУОДЕНАЛЬНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ

- а) гипертрофический мышечный слой луковицы ДПК
- б) более острый угол между аортой и верхней брыжеечной артерией
- в) добавочная верхняя брыжеечная артерия
- г) отхождение верхней брыжеечной артерии не от аорты, а от правой почечной артерии

11. ХАРАКТЕРНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ХРОНИЧЕСКОЙ ДУОДЕНАЛЬНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ

- а) боль в эпигастрии, уменьшающаяся в положении на животе
- б) рвота фонтаном после каждого кормления
- в) отставание в массе тела
- г) мелена

12. САМЫЙ ТОЧНЫЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ХРОНИЧЕСКОЙ ДУОДЕНАЛЬНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ

- а) КТ
- б) УЗИ
- в) обзорная вертикальная рентгенография
- г) аортография с одновременным контрастированием ДПК

13. ОПЕРАЦИЯ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ДУОДЕНАЛЬНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
- а) перемещение ДПК
 - б) резекция ДПК
 - в) перевязка верхней брыжеечной артерии
 - г) баллонная дилатация ДПК
14. ОСНОВНОЙ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ
- а) КТ
 - б) рентгенологическое контрастное исследование
 - в) ФЭГДС
 - г) УЗИ
15. МЕТОДЫ ОПРЕДЕЛЕНИЯ НАЛИЧИЯ *HELICOBACTER PYLORI*
- а) быстрый уреазный тест биоптата
 - б) дыхательный тест с меченой мочевиной
 - в) микроскопия желудочного сока
 - г) микроскопия кала

Тема 4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПРИЧИНА РАЗВИТИЯ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
- а) до конца не ясна полностью
 - б) ведущую роль могут играть вирусы
 - в) напрямую связана с особенностями питания
 - г) Холелитиаз
2. АТРЕЗИЯ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
- а) формируется внутриутробно
 - б) прогрессирует постнатально
 - в) формируется интранатально
 - г) приобретает перинатально
3. ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
- а) ишемия
 - б) пролиферация
 - в) фиброз
 - г) альтерация

4. ХАРАКТЕРНЫЕ СИМПТОМЫ ДЛЯ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
 - а) рвота
 - б) мелена
 - в) желтуха
 - г) обесцвеченный стул

5. ПРИ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ УРОВЕНЬ БИЛИРУБИНА КРОВИ
 - а) повышен за счёт прямой фракции
 - б) повышен за счёт свободной фракции
 - в) повышен за счёт непрямой фракции
 - г) повышен за счёт связанной фракции

6. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ, КОТОРОЕ ПОКАЗАНО ДЕТЯМ С АТРЕЗИЕЙ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
 - а) холецистэктомия
 - б) портоэнтеростомия по Касаи
 - в) марсупиализация
 - г) бужирование желчных ходов

7. РЕКОМЕНДУЕМЫЙ ВОЗРАСТ РЕБЁНКА ДЛЯ ПЕРВОЙ ОПЕРАЦИИ ПРИ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
 - а) 1,5–2 мес.
 - б) 6 лет
 - в) в первые часы после рождения
 - г) после пубертата

8. ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ПЕЧЕНИ ПРИ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
 - а) не проводится
 - б) проводится сразу после рождения
 - в) показана в более старшем возрасте после этапной операции
 - г) показана только при эмбриональной форме атрезии желчных путей

9. ПРОГНОЗ ПРИ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧНЫХ ХОДОВ
 - а) благоприятный
 - б) заболевания спонтанно купируется
 - в) неблагоприятный, 10-летняя выживаемость не превышает 25%
 - г) неблагоприятный только в случае отсутствия хирургического лечения

10. КИСТА ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА
- а) может протекать бессимптомно и являться случайной УЗ-находкой
 - б) является врождённым заболеванием
 - в) может проявляться болью, желтухой и наличием опухолевидного образования у края печени
 - г) является несовместимым с жизнью пороком
11. РАДИКАЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИСТЫ ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА
- а) только консервативное
 - б) выполнение цистозэнтероанастомоза
 - в) марсупиализация
 - г) удаление кисты с холедохоеюнодуденоанастомозом
12. ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ ОТСУТСТВИИ ЛЕЧЕНИЯ КИСТЫ ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА
- а) билиарный цирроз печени
 - б) вторичное инфицирование кисты
 - в) разрыв кисты
 - г) вирусный гепатит
13. СИМПТОМЫ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ОСТРОГО ХОЛЕЦИСТИТА
- а) симптом Кохера
 - б) симптом Раздольского
 - в) симптом Захарьина
 - г) симптом Ортнера
14. ОПЕРАЦИЯ ПРИ ХОЛЕЦИСТИТЕ
- а) у детей не проводится
 - б) показана во всех случаях
 - в) показано только при развитии желчного перитонита
 - г) показана при деструктивных изменениях в желчном пузыре
15. ФАКТОРЫ, ВЕДУЩИЕ К ФОРМИРОВАНИЮ КАМНЕЙ В ЖЕЛЧНОМ ПУЗЫРЕ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ
- а) генетическая предрасположенность
 - б) аномалии развития желчных путей
 - в) общие обменные нарушения
 - г) анемия

Тема 5. ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ ФОРМЫ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
 - а) пресинусоидная
 - б) синусоидальная
 - в) подпечёночная
 - г) надпечёночная

2. ПРИЧИНА ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
 - а) повышения давления в нижней полой вене
 - б) повышение давления в верхней полой вене
 - в) повышение давления в воротной вене
 - г) повышение давление в аорте

3. ПРИЧИНА РАСШИРЕНИЯ ВЕН ПИЩЕВОДА И ЖЕЛУДКА ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
 - а) недостаточность клапанов
 - б) сброс крови из бассейна воротной вены в бассейн верхней полой вены
 - в) сдавление вен извне
 - г) увеличенный ОЦК

4. ПОРТОКАВАЛЬНЫЕ АНАСТОМОЗЫ НАХОДЯТСЯ
 - а) в стенке брюшной части пищевода
 - б) в стенке прямой кишки
 - в) в передней стенке брюшной полости
 - г) в задней стенке брюшной полости

5. НАДПЕЧЁНОЧНАЯ ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПРИ
 - а) синдроме Арнольда–Киари
 - б) синдроме Бадда–Киари
 - в) синдроме Аланджиля
 - г) синдроме Жильбера

6. ДЛЯ ПОДПЕЧЁНОЧНЫХ ФОРМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ХАРАКТЕРНО
 - а) раннее появление желтухи
 - б) быстрое развитие печёночной недостаточности
 - в) появление кровотечения из вен пищевода в первые 6 лет жизни ребёнка
 - г) катетеризация пупочной вены в анамнезе

7. У ДЕТЕЙ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЧАЩЕ ВСЕГО КРОВОТЕЧЕНИЕ ВОЗНИКАЕТ
- а) из варикозно расширенных вен пищевода и желудка
 - б) из геморроидальных вен
 - в) из подкожных вен живота
 - г) из нижней полой вены
8. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СО СТОРОНЫ СЕЛЕЗЁНКИ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРОЯВЛЯЮТСЯ В ВИДЕ
- а) кровотечений из селезёночной вены
 - б) спленомегалии
 - в) гиперспленизма
 - г) гипоспленизма
9. СИМПТОМ «ГОЛОВА МЕДУЗЫ» ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ УКАЗЫВАЕТ НА РАЗВИТИЕ
- а) асцита
 - б) перитонита
 - в) водянки головного мозга
 - г) расширения вен передней брюшной стенки
10. ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ОБЯЗАТЕЛЬНО ВКЛЮЧАЕТ
- а) ФЭГС
 - б) УЗИ печени
 - в) лапароцентез
 - г) биопсию печени
11. ОДНИМ ИЗ ОСЛОЖНЕНИЙ (ПРОЯВЛЕНИЙ) ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ
- а) асцит
 - б) перитонит
 - в) гемоперитонеум
 - г) пневмоперитонеум
12. ТАКТИКА ПРИ ОСТРОМ КРОВОТЕЧЕНИИ ИЗ ВАРИКОЗНО-РАСШИРЕННЫХ ВЕН ПИЩЕВОДА ИЛИ ЖЕЛУДКА
- а) попытка консервативной гемостатической терапии
 - б) эндоскопическое или открытое лигирование (прошивание) кровоточащих вен
 - в) операция по Касаи
 - г) спленэктомия
13. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
- а) операции деваскуляризации

- б) операции портосистемного шунтирования
- в) операции интравенозного стентирования
- г) резекция печени

14. ОПЕРАЦИЯ МЕЗОПОРТАЛЬНОГО ШУНТИРОВАНИЯ

- а) показана при паренхиматозной форме портальной гипертензии
- б) показана при подпечёночной форме портальной гипертензии
- в) соединяет левую почечную вену с селезёночной
- г) соединяет левую ветвь воротной вены с верхней брыжечной веной

15. ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ПЕЧЕНИ ПРИ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- а) показана при всех формах портальной гипертензии
- б) не имеет эффекта
- в) показана при паренхиматозных формах
- г) единственный метод лечения терминальной стадии цирроза печени

Тема 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. РАСПОЛОЖЕНИЕ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

- а) экстраперитонеальное
- б) интраперитонеальное
- в) мезоперитонеальное
- г) ретроперитонеально

2. ОСНОВНОЙ ПРОТОК ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ НАЗЫВАЕТСЯ

- а) вирсунгов
- б) Вольфов
- в) санториниев
- г) Беллини

3. ДОБАВОЧНЫЙ ПРОТОК ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ НАЗЫВАЕТСЯ

- а) вирсунгов
- б) Вольфов
- в) санториниев
- г) Беллини

4. КРЮЧКОВИДНЫЙ ОТРОСТОК (PROCESSUS UNCINATUS) ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ – ЭТО
 - а) терминальная часть хвоста
 - б) часть головки
 - в) редкая добавочная долька
 - г) место локализации островков Лангерганса

5. С КАКИМ ПРОТОКОМ СЛИВАЕТСЯ ОСНОВНОЙ ПРОТОК ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ?
 - а) с пузырьным
 - б) с печёночным
 - в) с общим желчным
 - г) с холедохом

6. НА КАКОЙ НЕДЕЛЕ ЭМБРИОГЕНЕЗА НАЧИНАЕТСЯ ЗАКЛАДКА ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ?
 - а) 3 неделя
 - б) 7 неделя
 - в) 12 неделя
 - г) 22 неделя

7. ИЗ КАКИХ ЭМБРИОНАЛЬНЫХ ЛИСТКОВ ФОРМИРУЕТСЯ ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА?
 - а) эктодерма
 - б) энтодерма
 - в) мезодерма
 - г) мезенхима

8. ИЗ СКОЛЬКИХ ЗАЧАТКОВ ФОРМИРУЕТСЯ ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА?
 - а) 1
 - б) 2
 - в) 3
 - г) 4

9. ФОРМА ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПРИ АНОМАЛИИ ЕЁ РАЗВИТИЯ
 - а) кольцевидная
 - б) крючковидная
 - в) бобовидная
 - г) подковообразная

10. ОСНОВНОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ КОЛЬЦЕВИДНОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
 - а) гипогликемическая кома

- б) боль
- в) рвота
- г) клинических проявлений нет

11. КОЛЬЦЕВИДНАЯ ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА
- а) является всегда случайной находкой при плановом УЗИ
 - б) вызывает острую высокую кишечную непроходимость
 - в) вызывает синдром нижней полой вены
 - г) часто осложняется панкреонекрозом
12. ОСНОВНОЙ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ И РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК КОЛЬЦЕВИДНОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- а) симптом «мишени»
 - б) симптом «слоёного пирога»
 - в) маятникообразная перистальтика кишечника
 - г) симптом «double bouble»
13. ТАКТИКА ПРИ ОБНАРУЖЕНИИ ИНТРАОПЕРАЦИОННО КОЛЬЦЕВИДНОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- а) рассечение железы
 - б) удаление железы
 - в) наложение обходного кишечного анастомоза
 - г) резекция всей двенадцатиперстной кишки
14. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА У ДЕТЕЙ
- а) алкогольное отравление
 - б) травма
 - в) врождённые аномалии развития поджелудочной железы
 - г) нарушения диеты
15. ПРИЁМ КАКИХ ПРЕПАРАТОВ МОЖЕТ ВЫЗВАТЬ ОСТРЫЙ ПАНКРЕАТИТ?
- а) витамины
 - б) антибиотики пенициллинового ряда
 - в) глюкокортикоиды
 - г) L-аспаргиназа
16. ТИПИЧНЫЙ МЕХАНИЗМ ТРАВМЫ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- а) падение на поясницу
 - б) удар о руль велосипеда
 - в) неудачный кувырок
 - г) ушиб грудной клетки с переломом нижних рёбер

17. ХАРАКТЕР БОЛИ ПРИ ОСТРОМ ПАНКРЕАТИТЕ
- а) «опоясывающая» боль в эпигастрии с иррадиацией в поясницу
 - б) локальная болезненность в правой подвздошной ямке
 - в) периодическая резкая боль
 - г) «кинжальная» боль
18. ОСНОВНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА КРОМЕ БОЛИ ЯВЛЯЕТСЯ
- а) рвота
 - б) стул в виде «малинового желе»
 - в) обильный частый жидкий стул
 - г) увеличение в объёме живота
19. БИОХИМИЧЕСКИЕ МАРКЁРЫ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА
- а) высокий уровень билирубина
 - б) низкий уровень инсулина
 - в) высокий уровень глюкозы
 - г) повышения активности липазы и амилазы
20. ИНСТРУМЕНТАЛЬНО ПОДТВЕРДИТЬ ОСТРЫЙ ПАНКРЕАТИТ ВОЗМОЖНО С ПОМОЩЬЮ
- а) обзорной рентгенографии органов брюшной полости
 - б) УЗИ
 - в) КТ
 - г) ФГДС
21. ТАКТИКА ПРИ ОСТРОМ НЕОСЛОЖНЁННОМ ПАНКРЕАТИТЕ
- а) экстренное оперативное вмешательство
 - б) энтеральная пауза
 - в) ингибиторы протеаз и аналоги соматотропина
 - г) инфузионная терапия
22. НЕОБХОДИМА ЛИ АНТИБИОТИКОТЕРАПИЯ ПРИ ОСТРОМ ПАНКРЕАТИТЕ?
- а) да
 - б) нет
 - в) да, только при развитии перитонита
 - г) да, только у взрослых
23. ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ ПАНКРЕОНЕКРОЗЕ
- а) экстренное оперативное вмешательство
 - б) выжидательная тактика с динамическим наблюдением
 - в) удаление всей поджелудочной железы вместе с частью двенадцатиперстной кишки
 - г) дренирование

24. ПРИЧИНЫ ПРИОБРЕТЁННЫХ КИСТ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ
- а) не ясны
 - б) травма
 - в) последствие острого панкреатита
 - г) опухоли
25. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИСТ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ
- а) никогда не проводится
 - б) показано всегда при обнаружении
 - в) проводится только при развитии осложнений
 - г) заключается в удалении всей поджелудочной железы

Тема 7. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. КОГДА ВНУТРИУТРОБНО ПРОИСХОДИТ ЗАКЛАДКА СЕЛЕЗЁНКИ?
- а) 5 неделя
 - б) 12 неделя
 - в) 15 неделя
 - г) 22 неделя
2. ИЗ КАКОГО ЗАРОДЫШЕВОГО МЕШКА ФОРМИРУЕТСЯ СЕЛЕЗЁНКА?
- а) энтодерма
 - б) эктодерма
 - в) мезодерма
 - г) мезенхима
3. КАК РАСПОЛОЖЕНА СЕЛЕЗЁНКА ПО ОТНОШЕНИЮ К БРЮШИНЕ?
- а) экстраперитонеально
 - б) интраперитонеально
 - в) мезоперитонеально
 - г) ретроперитонеально
4. КАКОЙ ОРГАН У ДЕТЕЙ ОТДЕЛЯЕТ ВЕРХНИЙ КРАЙ СЕЛЕЗЁНКИ ОТ ДИАФРАГМЫ?
- а) левая доля печени
 - б) хвост поджелудочной железы
 - в) желудок
 - г) тонкая кишка

5. САМАЯ ЧАСТАЯ АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ СЕЛЕЗЁНКИ
 - а) агенезия селезёнки
 - б) кольцевидная селезёнка
 - в) расщеплённая селезёнка
 - г) добавочная селезёнка

6. МЕТОДЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ КИСТ СЕЛЕЗЁНКИ, РЕКОМЕНДОВАННЫЕ У ДЕТЕЙ
 - а) марсупиализация
 - б) иссечение кисты
 - в) спленэктомия при невозможности иссечения
 - г) наложение цистоеюноанастомоза

7. МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ АБСЦЕССА СЕЛЕЗЁНКИ
 - а) только консервативная терапия
 - б) оперативное лечение только при больших размерах абсцесса
 - в) декапсуляция селезёнки
 - г) вскрытие, дренирование абсцесса

8. ЧТО ОПРЕДЕЛЯЕТ ЛЕЧЕБНУЮ ТАКТИКУ ПРИ ТРАВМЕ СЕЛЕЗЁНКИ
 - а) давность заболевания
 - б) размеры гематомы на передней брюшной стенке
 - в) гемодинамика (стабильна или не стабильна)
 - г) температура тела

9. ДЛЯ ДЕТЕЙ ПРИ ТРАВМЕ СЕЛЕЗЁНКИ ХАРАКТЕРНО
 - а) большая кровопотеря, чем у взрослых
 - б) резко положительный симптом Ваньки-встаньки
 - в) обязательный обморок после получения травмы
 - г) спонтанный самопроизвольный гемостаз в селезёнке

10. ДИАГНОСТИКА ТРАВМЫ СЕЛЕЗЁНКИ
 - а) затруднена из-за отсутствия патогномичных симптомов
 - б) основана на данных рентгенографии
 - в) в затруднительных случаях опирается на лапароскопии
 - г) основана на данных ОАК

11. ЛАПАРОСКОПИЯ ПРИ ТРАВМАХ СЕЛЕЗЁНКИ
 - а) противопоказана у детей
 - б) является операцией выбора
 - в) проводят только при прекратившемся кровотечении
 - г) всегда сопровождается конверсией

12. СПЛЕНЭКТОМИЯ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИЯХ СЕЛЕЗЁНКИ
- а) у детей противопоказана
 - б) показана при любом повреждении
 - в) показана при размозжении органа или при разрыве в области ворот органа
 - г) показана при невозможности остановки кровотечения
13. КАК ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПОСТСПЛЕНЭКТОМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ?
- а) сепсис
 - б) анемия
 - в) потеря веса
 - г) анорексия

Тема 8. ВРОЖДЁННАЯ ОСТРАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Выберите один или несколько правильных ответов.

8.1. Врождённая высокая острая непроходимость кишечника

1. УСЛОВНАЯ ТОПИЧЕСКАЯ ГРАНИЦА ВЫСОКОЙ И НИЗКОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ КИШЕЧНИКА
- а) илеоцекальный угол
 - б) пилорус
 - в) связка Трейтца
 - г) селезёночный угол
2. ОСНОВНАЯ СУТЬ ЭМБРИОПАТОГЕНЕЗА АТРЕЗИИ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ
- а) нарушения ротации кишечника
 - б) нарушение процессов реканализации кишечной трубки
 - в) отсутствие закладки органа
 - г) внутриутробный тромбоз мезентериальных сосудов
3. ПЕРИОД ЭМБРИОГЕНЕЗА, КОГДА КИШЕЧНИК ПРОХОДИТ СОЛИДНУЮ СТАДИЮ
- а) 4-ая неделя
 - б) 6–7-ая неделя
 - в) 9–10-ая неделя
 - г) 12–14-ая неделя

4. РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ НЕПРОХОДИМОСТИ ДВЕНАДЦАТИПЕРТСКОЙ КИШКИ
 - а) 1:100 живорождённых
 - б) 1:5000–10000 живорождённых
 - в) 1:500 живорождённых
 - г) 1:50000–70000 живорождённых

5. АТРЕЗИЯ ДВЕНАДЦАТИПЕРТСКОЙ КИШКИ
 - а) редко сочетается с другими врождёнными аномалиями развития внутренних органов
 - б) часто сочетается с другими врождёнными аномалиями развития внутренних органов
 - в) часто сочетается с синдромом Дауна
 - г) редко сочетается с синдромом Дауна

6. АНТЕНАТАЛЬНЫЙ ПРИЗНАК ВЫСОКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
 - а) симптом «double bubble»
 - б) симптом «замочной скважины»
 - в) маловодие
 - г) ягодичное предлежание

7. ПРИ ВЫСОКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ КИШЕЧНИКА ОБЯЗАТЕЛЬНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ СИМПТОМАМИ ЯВЛЯЮТСЯ
 - а) отсутствие отхождения мекония
 - б) вздутие всего живота
 - в) гипертермия
 - г) рвота

8. РВОТА БЕЗ ПРИМЕСИ ЖЕЛЧИ
 - а) исключает атрезию двенадцатиперстной кишки
 - б) не является симптомом атрезии двенадцатиперстной кишки
 - в) возможна при локализации атрезии выше Фатерова соска
 - г) возможна при локализации атрезии ниже Фатерова соска

9. ПРИ ВЫСОКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ ЖИВОТ
 - а) в виде песочных часов
 - б) равномерно вздут
 - в) вздут в эпигастральной области и запавший в нижних отделах
 - г) доскообразный, резко болезненный при пальпации

10. ОСНОВНОЙ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ ОСТРОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
- а) проба эlefанта
 - б) обзорная вертикальная рентгенография брюшной полости (с контрастом и без)
 - в) УЗИ
 - г) лапароцентез
11. ЧАЩЕ ВСЕГО ВЫЗЫВАЕТ НЕПОЛНУЮ КИШЕЧНУЮ НЕПРОХОДИМОСТЬ
- а) атрезия ДПК
 - б) синдром Ледда
 - в) мембрана ДПК
 - г) кольцевидная поджелудочная железа
12. ПИТАНИЕ НОВОРОЖДЁННОГО С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ВЫСОКУЮ КИШЕЧНУЮ НЕПРОХОДИМОСТЬ
- а) должно быть грудным в полном объёме
 - б) должно быть грудным, но дробным и малыми порциями
 - в) должно осуществляться только антирефлюксными смесями
 - г) должно быть только парентеральным
13. ТАКТИКА ПРИ АТРЕЗИИ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ II ТИПА
- а) ФГДС с последующим бужированием
 - б) консервативная стимуляция перистальтики кишечника
 - в) лапаротомия с наложением обходного кишечного анастомоза по Кимура
 - г) иссечение мембраны
14. ТАКТИКА ПРИ АТРЕЗИИ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ I ТИПА
- а) ФГДС с последующим бужированием
 - б) консервативная стимуляция перистальтики кишечника
 - в) лапаротомия с наложением обходного кишечного анастомоза по Кимура
 - г) иссечение мембраны
15. ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ
- а) синдром «короткой кишки»
 - б) дуоденогастральный рефлюкс
 - в) спаечная кишечная непроходимость
 - г) стеноз анастомоза

8.2. Врождённая низкая острая непроходимость кишечника

1. ОСНОВНАЯ СУТЬ ЭМБРИОПАТОГЕНЕЗА АТРЕЗИИ ТОНКОГО И ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА
 - а) нарушения ротации кишечника
 - б) нарушение процессов реканализации кишечной трубки
 - в) отсутствие закладки органа
 - г) внутриутробный тромбоз мезентериальных сосудов

2. ТИП АТРЕЗИИ, КОТОРЫЙ ЧАЩЕ ВСЕГО ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИ АТРЕЗИИ ТОНКОЙ КИШКИ
 - а) I тип
 - б) II тип
 - в) III тип
 - г) IV тип

3. К КАКОМУ ТИПУ АТРЕЗИИ ОТНОСИТСЯ АТРЕЗИЯ В ВИДЕ «ЯБЛОЧНОЙ КОЖУРЫ»
 - а) I тип
 - б) II тип
 - в) III а тип
 - г) III б тип

4. АТРЕЗИЯ ТОНКОЙ КИШКИ
 - а) редко сочетается с другими врождёнными аномалиями развития внутренних органов
 - б) часто сочетается с другими врождёнными аномалиями развития внутренних органов
 - в) часто сочетается с синдромом Дауна
 - г) редко сочетается с синдромом Дауна

5. КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ АТРЕЗИИ ТОНКОЙ КИШКИ
 - а) не отхождение мекония
 - б) рвота
 - в) запавший живот
 - г) увеличение живота в размерах

6. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ НИЗКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
 - а) рентгенография с пероральным контрастированием
 - б) проба элекфанта
 - в) ирригорафия
 - г) вертикальная обзорная рентгенография органов брюшной полости

7. ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ НИЗКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
 - а) перфорация стенки кишечника с развитием калового перитонита
 - б) некроз стенки кишечника из-за острой сосудистой ишемии
 - в) интоксикация ребёнка
 - г) пептические язвы

8. ТАКТИКА ПРИ АТРЕЗИИ ТОНКОЙ КИШКИ
 - а) длительная инфузионная терапия (более 24 часов)
 - б) кратковременная предоперационная инфузионная терапия (менее 24 часов)
 - в) наложение анастомоза по Кимуру
 - г) наложение, при возможности, прямого анастомоза «конец в конец»

9. ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО ПРИ АТРЕЗИИ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА ЗАВЕРШАЕТСЯ
 - а) обязательным дренированием брюшной полости
 - б) обязательным оставлением лапаростомы
 - в) оставлением разгрузочной энтеростомы при необходимости
 - г) ушиванием дефекта в брыжейки кишки

10. ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ТОНКОЙ КИШКИ
 - а) синдром «короткой кишки»
 - б) дуоденогастральный рефлюкс
 - в) спаечная кишечная непроходимость
 - г) стеноз анастомоза

11. САМЫЙ РЕДКИЙ ВИД АТРЕЗИИ КИШЕЧНИКА
 - а) атрезия двенадцатиперстной кишки
 - б) атрезия тощей кишки
 - в) атрезия подвздошной кишки
 - г) атрезия толстой кишки

12. АТРЕЗИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ
 - а) редко сочетается с другими врождёнными аномалиями развития внутренних органов
 - б) часто сочетается с другими врождёнными аномалиями развития внутренних органов
 - в) часто сочетается с синдромом Дауна
 - г) редко сочетается с синдромом Дауна

13. УЧАСТКИ ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА, КОТОРЫЕ ЧАЩЕ ПОРАЖАЮТСЯ ПРИ АТРЕЗИИ ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА
- а) слепая кишка
 - б) восходящая ободочная кишка
 - в) поперечная ободочная кишка
 - г) сигмовидная кишка
14. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АТРЕЗИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ
- а) затруднена
 - б) основана на выявлении многоводия
 - в) основана на выявлении симптома «double bubble»
 - г) основана на отсутствии визуализации просвета кишечника
15. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ
- а) выполняют анастомоз толстой кишки
 - б) накладывают разгрузочную колостому
 - в) обязательно берут биопсию толстой кишки
 - г) обязательно оставляют лапаростому

Тема 9. БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. МЕКОНИЕВЫЙ ИЛЕУС – ЭТО
- а) вид низкой кишечной непроходимости
 - б) заворот средней кишки
 - в) синдром мальабсорбции
 - г) заполнение дистального отдела подвздошной кишки вязким меконием
2. ПРИЧИНЫ МЕКОНИЕВОГО ИЛЕУСА
- а) аганглиоз кишечной стенки
 - б) муковисцидоз
 - в) кишечная ферментная недостаточность на фоне сниженной перистальтики у недоношенных детей
 - г) кольцевидная поджелудочная железа
3. ЭТИОЛОГИЯ МЕКОНИЕВОГО ПЕРИТОНИТА
- а) кишечная палочка
 - б) стрептококк
 - в) стафилококк
 - г) асептическое воспаление

4. ПРИЧИНА МЕКОНИЕВОГО ПЕРИТОНИТА
 - а) пренатальная перфорация кишечника
 - б) нагноение асцитической жидкости
 - в) выход в брюшную полость ферментов поджелудочной железы
 - г) осложнение язвенно-некротического энтероколита

5. ОСНОВНОЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ МЕТОД ПРИ НИЗКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
 - а) колоноскопия
 - б) ирригография
 - в) УЗИ
 - г) рентгенография органов брюшной полости с пероральным контрастированием

6. ТАКТИКА ПРИ НИЗКОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ
 - а) длительная предоперационная подготовка
 - б) кратковременная предоперационная подготовка
 - в) лапаротомия с ревизией брюшной полости
 - г) в зависимости от вида непроходимости резекция изменённого участка кишки с наложением анастомоза или стомы

7. СИНОНИМЫ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА
 - а) мекониальный илеус
 - б) микроколон
 - в) врождённый мегаколон
 - г) аганглиоз толстой кишки

8. ПЕРИОД МИГРАЦИИ НЕЙРОБЛАСТОВ В СТЕНКУ КИШЕЧНИКА ЭМБРИОНА
 - а) 3–4 неделя
 - б) 7–12 неделя
 - в) 14–18 неделя
 - г) 22–26 неделя

9. САМАЯ РАСПРОСТРАНЁННАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА
 - а) ректальная
 - б) ректосигмоидальная
 - в) сегментарная
 - г) Тотальная

10. ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА
 - а) мелена

- б) метеоризм
- в) задержка стула
- г) увеличение в размерах и асимметрия живота

11. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЙ СПОСОБ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

- а) вертикальная обзорная рентгенография
- б) ирригография
- в) инвертограмма
- г) рентгенография брюшной полости с пероральным контрастированием

12. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

- а) пневматоз кишечной стенки
- б) симптом «double bubble»
- в) симптом «клюва»
- г) суженая зона кишечника с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение

13. С КАКОЙ ЦЕЛЬЮ ПРОВОДЯТ БИОПСИЮ СТЕНКИ КИШЕЧНИКА ПРИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА?

- а) выявление отсутствия нервных ганглиев
- б) выявление повышенной активности тканевой ацетилхолинэстеразы
- в) выявления атипичных клеток
- г) выявление истончения мышечного слоя

14. СУТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО МЕТОДА ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

- а) имплантация пейсмейкеров сокращения кишечника
- б) бужирование суженого участка кишки
- в) резекция аганглионарной зоны
- г) наложение обходного энтероэнтероанастомоза

15. ОСНОВНЫЕ ХИРУРГИЧЕСКИЕ МЕТОДИКИ ОПЕРАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

- а) по Дюамеля–Баирову
- б) по Саове–Лёнюшкину
- в) по Свенсону–Джорджесону
- г) по Кимура

Тема 10. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ.

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ВСТРЕЧАЕМОСТЬ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ
 - а) 1:100 новорождённых
 - б) 1:3500–5000 новорождённых
 - в) 1:100 тыс новорождённых
 - г) 1:1 млн новорождённых

2. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЮТСЯ
 - а) у мальчиков
 - б) у девочек
 - в) нет гендерной корреляции
 - г) более тяжёлые формы у мальчиков

3. ЭТИОПАТОГЕНЕЗ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ
 - а) нарушения реканализации кишечника
 - б) гиперротация кишечника
 - в) сфинктерный аганглиоз
 - г) клоакальное недоразвитие

4. ПРИЧИНА АТРЕЗИИ ПРЯМОЙ КИШКИ (С НОРМАЛЬНО СФОРМИРОВАННЫМ АНАЛЬНЫМ КАНАЛОМ В ТИПИЧНОМ МЕСТЕ)
 - а) внутриутробный тромбоз верхних прямокишечных артерий
 - б) нарушение закладки первичной промежности
 - в) недостаточность уроректальной перегородки
 - г) уменьшение дорсальной части клоаки

5. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ
 - а) легко осуществима, начиная с 7 недели
 - б) легко осуществима в III триместре беременности
 - в) невозможна
 - г) осуществляется лишь в 10–20% случаев в III триместре

6. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ
 - а) всегда являются изолированным пороком
 - б) являются облигатным пороком при синдроме Дауна
 - в) в 80% наблюдений сочетаются с другими пороками развития
 - г) иногда носят синдромальный характер

7. САМЫЙ ЧАСТЫЙ ТЕРАТОГЕННЫЙ ФАКТОР, ПРИВОДЯЩИЙ К АТРЕЗИИ АНУСА
- а). сахарный диабет у матери
 - б) приём кокаина матерью во время беременности
 - в). курение матери во время беременности
 - г) приём эстрогенов матерью во время беременности
8. СИМПТОМ «ТОЛЧКА» ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПРИ
- а) аножной промежностной фистуле
 - б) ректоуретральном свище
 - в) ректоvesикальном свище
 - г) вестибулярной фистуле
9. ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ КЛОАКА ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ
- а) высокая форма аноректальных аномалий
 - б) низкая форма аноректальных аномалий
 - в) единый канал, который образуют уретра, влагалище и прямая кишка
 - г) большой свищ прямой кишки, открывающийся во влагалище и девочек и в уретру у мальчиков
10. К КАКОЙ ФОРМЕ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ОТНОСИТСЯ СТЕНОЗ АНАЛЬНОГО ОТВЕРСТИЯ
- а) к высокой форме
 - б) к средней форме
 - в) к низкой форме
 - г) к супралевавторной
11. СПОСОБ ДИАГНОСТИКИ АТРЕЗИИ АНУСА И ПРЯМОЙ КИШКИ
- а) ирригография
 - б) инвертограмма
 - в) рентгенография по Вангенстину
 - г) рентгенография брюшной полости с пероральным контрастированием
12. ПРИ НАЛИЧИИ РЕКТОУРЕТРАЛЬНОГО СВИЩА МЕКОНИЙ ЧЕРЕЗ УРЕТРУ
- а) отходит постоянно большими порциями
 - б) может не отходить вовсе
 - в) отходит в начале мочеиспускания, последние порции мочи часто прозрачные
 - г) отходит в конце акта мочеиспускания

13. ОСЛОЖНЕНИЕ, ВОЗНИКАЮЩЕЕ ПРИ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ АТРЕЗИИ АНУСА
- а) кровотечение
 - б) развитие симптомов низкой кишечной непроходимости
 - в) аспирация
 - г) некроз стенки кишки
14. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ПРИ ВЫСОКИХ ФОРМАХ АТРЕЗИЙ ПРЯМОЙ КИШКИ
- а) проведение радикальной операции в первые сутки жизни
 - б) наложение превентивной колостомы
 - в) проведение радикальной операции в отсроченном порядке
 - г) экстренное проведение диагностической лапароскопии
15. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ ТРЕБУЕТ
- а) систематической колоноскопии
 - б) этапного бужирования
 - в) парасфинктерное введение лидазы
 - г) приём глюкокортикоидов

Тема 11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ГЕАНГИОМА ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ
- а) варикозно расширенные сосуды
 - б) порок развития сосудов
 - в) эндотелиальная эмбриональная опухоль
 - г) пигментация кожи
2. ЛОКАЛИЗАЦИЯ ГЕАНГИОМ
- а) кожа
 - б) подкожная клетчатка и глубже
 - в) внутренние органы
 - г) только кожа и ПЖК
3. ДИАГНОСТИКА ГЕАНГИОМ ОСНОВАНА НА
- а) осмотр, пальпации
 - б) обязательна биопсия
 - в) обязательна ангиография
 - г) в сложных случаях прибегают к УЗИ и ангиографии

4. САМОПРОИЗВОЛЬНЫЙ СПОНТАННЫЙ РЕГРЕСС ВОЗМОЖЕН В СЛУЧАЕ
 - а) кавернозной гемангиомы
 - б) простой ангиомы
 - в) комбинированной гемангиомы
 - г) не характерен для гемангиом

5. ДЛЯ КАВЕРНОЗНЫХ ГЕМАНГИОМ РОСТ СО ВРЕМЕНЕМ
 - а) не характерен
 - б) характерен только периферический рост
 - в) характерен только рост в глубину
 - г) характерен как периферический рост, так и в глубину

6. ОСЛОЖНЕНИЯ ГЕМАНГИОМ
 - а) нагноение
 - б) метастазирование
 - в) кровотечение
 - г) изъязвление

7. ЛЕЧЕНИЕ КАВЕРНОЗНЫХ ГЕМАНГИОМ
 - а) не проводят, только динамическое наблюдение
 - б) только консервативные методы
 - в) строго оперативное лечение
 - г) индивидуальный подход, возможно, как консервативное, так и хирургическое лечение

8. ПЕРОРАЛЬНЫЙ ПРЕПАРАТ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМАНГИОМ
 - а) аспирин
 - б) пропраналон
 - в) метилпреднизолон
 - г) эналаприл

9. ФИЗИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕБНОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ НА ГЕМАНГИОМЫ
 - а) лазер
 - б) холод
 - в) магнитные токи
 - г) ультразвук

10. УТВЕРЖДЕНИЯ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ДЕРМОИДНОЙ КИСТЫ
 - а) спаяна с кожей
 - б) не спаяна с кожей
 - в) имеет чёткие границы
 - г) плотные по консистенции

11. ЛЕЧЕНИЕ ДЕРМОИДНЫХ КИСТ
- а) осуществляется сразу после рождения
 - б) только хирургическое иссечение
 - в) проводят только при присоединении осложнений
 - г) проводят с целью ограничения метастазирования
12. УТВЕРЖДЕНИЯ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ПИГМЕНТНЫХ НЕВУСОВ
- а) всегда покрыты волосами
 - б) могут иметь плоскую, бородавчатую или папилломатозную поверхность
 - в) только плоские
 - г) могут малигнизироваться
 - д) другое их название – меланома
13. УТВЕРЖДЕНИЯ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ФИБРОМ
- а) могут быть плотной или мягкой консистенции
 - б) кожа в проекции образования как правило изменена
 - в) локализуются в дерме и подкожной клетчатке
 - г) чаще находятся на лице и волосистой части головы
14. УТВЕРЖДЕНИЯ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ФИБРОДЕСМОИДА
- а) склонен к рецидивированию
 - б) является разновидностью твёрдой фибромы
 - в) не требует хирургического лечения
 - г) часто подвержена самостоятельной инволюции
15. УТВЕРЖДЕНИЯ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ПИОГЕННОЙ ГРАНУЛЁМЫ
- а) в этиологии ведущая роль принадлежит продуктивному воспалению
 - б) может изъязвляться и выделять секрет
 - в) необходима длительная антибиотикотерапия
 - г) всегда протекает с выраженной гипертермией

Тема 12. ВОПРОСЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ У ДЕТЕЙ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПОКАЗАНИЯ К ТРАНСПЛАНТАЦИИ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ
- а) оставшаяся после резекции длина кишки менее 10 см
 - б) дивертикул Меккеля
 - в) перфорация кишечника при ЯНЭК
 - г) острый энтерит

2. ПЕРЕСАДКУ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА В РОССИИ У ДЕТЕЙ ОСУЩЕСТВЛЯЮТ
 - а) от живого ребёнка
 - б) от мёртвого донора
 - в) от живого родственного донора
 - г) путём клеточных стволовых технологий

3. МОГУТ ЛИ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИЕ БЫТЬ ДОНОРАМИ ПОЧКИ
 - а) да, только если они родственники реципиента
 - б) да, это оптимальный вариант донора для ребёнка
 - в) нет, учитывая риски для донора
 - г) нет, учитывая риски для реципиента

4. У ДОНОРА ТОНКОЙ КИШКИ НЕОБХОДИМО СОХРАНИТЬ НЕ МЕНЕЕ _____% СОБСТВЕННОЙ КИШКИ
 - а) 30%
 - б) 50%
 - в) 60%
 - г) 90%

5. АБСОЛЮТНЫМИ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯМИ К ПЕРЕСАДКЕ ПОЧКИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ
 - а) артериальная гипертензия
 - б) порок сердца с грубыми нарушениями гемодинамики
 - в) ДЦП
 - г) системная красная волчанка

6. НЕФРЭКТОМИЯ ПЕРЕД ТРАНСПЛАНТАЦИЕЙ ПОЧКИ
 - а) обязательна
 - б) никогда не проводится
 - в) показана при злокачественной артериальной гипертензии
 - г) показана при МКБ и постоянно рецидивирующих пиелонефритах

7. САМОЙ РАСПРОСТРАНЁННОЙ ПРИЧИНОЙ ПЕРЕСАДКИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ
 - а) атрезия желчных ходов
 - б) гепатобластома
 - в) травма печени
 - г) гепатит С

8. АБСОЛЮТНЫЕ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПЕРЕСАДКЕ ПЕЧЕНИ
 - а) у детей встречаются редко
 - б) СПИД и туберкулёз

- в) возраст до 5 лет
 - г) отрицательный резус-фактор
9. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПЕРЕСАДКИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- а) кольцевидная поджелудочная железа
 - б) острый панкреонекроз
 - в) сахарный диабет I типа с сочетанием осложнений
 - г) сахарный диабет II типа с сочетанием осложнений
10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНОГО КОМПЛЕКСА
- а) некорригируемый порок сердца с необратимой лёгочной гипертензией (синдром Эйзенменгера)
 - б) муковисцидоз с поражением лёгких и вторичным поражением миокарда
 - в) эмфизема лёгких, обусловленная недостаточностью α 1-антитрипсина и повлекшая за собой развитие дисфункции миокарда
 - г) хроническая обструктивная болезнь лёгких

Тема 14. ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЙ ОСМОТР ДЕТЕЙ ВРАЧОМ-ДЕТСКИМ ХИРУРГОМ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ВОЗРАСТНЫЕ СРОКИ, КОГДА ВРАЧ-ДЕТСКИЙ ХИРУРГ ДОЛЖЕН ОСМОТРИВАТЬ РЕБЁНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ?
- а) сразу после рождения, далее – ежемесячно
 - б) в 1 мес., 3 мес., 6 мес., 12 мес.
 - в) в 1 мес., в 12 мес.
 - г) в 1 мес., в 3 мес.
2. В КАКИЕ ВОЗРАСТНЫЕ СРОКИ ВРАЧ-ДЕТСКИЙ ХИРУРГ ДОЛЖЕН ОСМАТРИВАТЬ РЕБЁНКА СТАРШЕ ГОДА?
- а) ежегодно
 - б) в 3 года, 5 лет, 10 лет, 17 лет.
 - в) только если есть жалобы независимо от возраста
 - г) в 3 года, в 6 лет, в 15 лет, в 16 лет, в 17 лет
3. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ НЕОБХОДИМО НАПРАВИТЬ В ПЛАНОВОМ ПОРЯДКЕ РЕБЁНКА НА ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО С ДИАГНОЗОМ ПУПОЧНАЯ ГРЫЖА (МАЛАЯ И СРЕДНЯЯ)?
- а) в 1 год
 - б) в 3 года

- в) мальчиков в 10 лет, девочек в 6 лет
г) в 6 лет
4. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ НЕОБХОДИМО НАПРАВИТЬ В ПЛАНОВОМ ПОРЯДКЕ РЕБЁНКА НА ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО С ДИАГНОЗОМ ПАХОВАЯ ГРЫЖА (БЕЗ УЩЕМЛЕНИЯ)?
- а) в 1 мес.
б) в 1 год
в) мальчиков - в 6 мес., девочек – в 1 год
г) в 3 года
5. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ НЕОБХОДИМО НАПРАВИТЬ В ПЛАНОВОМ ПОРЯДКЕ РЕБЁНКА НА ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО С ДИАГНОЗОМ ФИМОЗ (БЕЗ ПРИЗНАКОВ ИНФРАВЕЗИКАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИИ И РЕЦИДИВИРУЮЩИХ БАЛАНОПОСТИТОВ)?
- а) в 1 мес.
б) в 1 год
в) в 3 года
г) в 6 лет
6. С КАКОГО ВОЗРАСТА НЕОБХОДИМО НАЧАТЬ ЛЕЧЕНИЕ КАВЕРНОЗНЫХ ГЕМАНГИОМ?
- а) сразу при обнаружении (особенно, при их росте)
б) с 1 года
в) кавернозные гемангиомы требуют только наблюдения
г) с 3 лет
7. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ НЕОБХОДИМО НАПРАВИТЬ В ПЛАНОВОМ ПОРЯДКЕ РЕБЁНКА НА ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО С ДИАГНОЗОМ КРИПТОРХИЗМ?
- а) в 1 мес.
б) с 6 мес. до 12 мес.
в) в 2 года
г) в 3 года
8. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ уз-СКРИНИНГ ДИСПЛАЗИИ ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА?
- а) в 1 мес.
б) в 3 мес.
в) в 6 мес.
г) в 1 год
9. С КАКОГО ВОЗРАСТА НЕОБХОДИМО НАЧАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННОЙ КОСОЛАПОСТИ?
- а) с 1–2 недель жизни

- б) с 3 мес.
- в) с 1 года
- г) с 3 лет

10. С КАКОГО ВОЗРАСТА НЕОБХОДИМО НАЧАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННОГО ПЛОСКОСТОПИЯ?

- а) с 1–2 недель жизни
- б) с 1 года
- в) с 3 лет
- г) с 5 лет

Тема 15. ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ. ДОГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. УКАЖИТЕ ИСТОЧНИК СЕРДЕЧНОГО РИТМА

- а) синусовый узел
- б) атриовентрикулярный узел
- в) желудочковый узел
- г) волокна Пуркинье
- д) пучок Гисса

2. УКАЖИТЕ ВИДЫ ПРЕКРАЩЕНИЯ КРОВООБРАЩЕНИЯ

- а) остановка сердца
- б) экстрасистолия
- в) фибрилляция желудочков
- г) повышение венозного давления

3. УКАЖИТЕ ПРИЗНАКИ ОСТАНОВКИ СЕРДЦА

- а) отсутствие пульса на сонной артерии
- б) широкий зрачок
- в) низкое артериальное давление
- г) анурия

4. УКАЖИТЕ ПРИЗНАКИ СОСУДИСТОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- а) бледность кожных покровов
- б) изменения на ЭКГ
- в) низкое артериальное давление
- г) гипогликемия

5. КАКАЯ ФОРМА МЕТАБОЛИЗМА ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ У ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСТРЕАНИМАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

- а) метаболический алкалоз
- б) метаболический ацидоз

- в) респираторный ацидоз
 - г) респираторный алкалоз
 - д) дегидратация организма
6. ТЯЖЕСТЬ ТЕЧЕНИЯ ПОСТРЕАНИМАЦИОННОГО ПЕРИОДА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ СЛЕДУЮЩИМИ ПРИЗНАКАМИ, ЗА ИСКЛЮЧЕНИЕМ
- а) продолжительностью периода умирания
 - б) глубиной перенесенной гипоксии
 - в) функции внешнего дыхания пациента
 - г) продолжительностью клинической смерти
 - д) характером основной патологии
7. ПРИ КАКИХ ВИДАХ АРИТМИЙ ПОКАЗАНО ПЕРЕЛИВАНИЕ ПОЛЯРИЗУЮЩЕЙ СМЕСИ
- а) синусовой тахикардии
 - б) желудочковой тахикардии
 - в) суправентрикулярной аритмии
 - г) при всех указанных аритмиях
8. КАКИЕ ПРЕПАРАТЫ ЯВЛЯЮТСЯ НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНЫМИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОТЁКА ЛЁГКИХ НА ФОНЕ НИЗКОГО АД?
- а) строфантин
 - б) лазикс
 - в) дроперидол
 - г) арфонад
 - д) маннитол
9. ЭЛЕКТРОИМПУЛЬСНАЯ ТЕРАПИЯ ПОКАЗАНА ПРИ
- а) наджелудочковой тахикардии
 - б) желудочковой тахикардии
 - в) при передозировке сердечных гликозидов
 - г) синусовой тахикардии
 - д) нарушениях ритма, связанных с гиперкалиемией
10. КОГДА СЛР МОЖНО НЕ НАЧИНАТЬ, ЕСЛИ В УСЛОВИЯХ НОРМАЛЬНОЙ ТЕМПЕРАТУРЫ ТЕЛА
- а) больной находится в терминальной стадии неизлечимой болезни
 - б) с момента остановки сердца прошло больше 30 минут
 - в) имеется документированный отказ от проведения сердечно-легочной реанимации ребенку в возрасте до 14 лет, подписанный его родителями
 - г) возникла передозировка сердечных гликозидов

**Тема 16. НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В КЛИНИКЕ.
ГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ
И ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ**

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ХАРАКТЕРНЫЙ ДЛЯ ПОРАЖЕНИЯ ЭЛЕКТРОТОКОМ МЕХАНИЗМ ОСТАНОВКИ КРОВООБРАЩЕНИЯ
 - а) электромеханическая диссоциация
 - б) асистолия
 - в) фибрилляция желудочков
 - г) синусовая аритмия

2. ЧТО ОТНОСИТСЯ К СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫМ МЕРОПРИЯТИЯМ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНОЙ РЕАНИМАЦИИ
 - а) прием Сафара
 - б) наружный массаж сердца в
 - в) введение адреналина и др. препаратов
 - г) искусственное дыхание «рот в рот»

3. УКАЖИТЕ ПРИЗНАКИ ОСТАНОВКИ СЕРДЦА
 - а) отсутствие пульса на сонной артерии
 - б) широкий зрачок
 - в) низкое артериальное давление
 - г) анурия
 - д) прохладные конечности

4. ЧТО НЕ ОТНОСИТСЯ К ПРИНЦИПАМ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ ВТОРИЧНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ МОЗГА ПРИ НЕЙРОРЕАНИМАЦИИ
 - а) нормоксия
 - б) нормакапния
 - в) нормоволемия
 - г) нормотермия
 - д) нормогликемия
 - е) термодиллюция

5. КАКАЯ ФОРМА НАРУШЕНИЯ МЕТАБОЛИЗМА ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ В РАННЕМ ПОСТРЕАНИМАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ У ДЕТЕЙ
 - а) метаболический алкалоз
 - б) метаболический ацидоз
 - в) респираторный ацидоз
 - г) респираторный алкалоз
 - д) дегидратация организма

6. ПРЕОБЛАДАЮЩИЙ МЕХАНИЗМ В ЭТИОПАТОГЕНЕЗЕ КАРДИОГЕННОГО ШОКА
- а) снижение общего периферического сосудистого сопротивления
 - б) гиповолемия
 - в) сердечная недостаточность
 - г) увеличение сердечного выброса
 - д) дыхательная недостаточность
7. ОЦЕНИТЕ КИСЛОТНО-ОСНОВНОЕ СОСТОЯНИЕ: $pH=7,58$; $pCO_2=15$ мм рт. ст.; $BE=+5$ ммоль/л
- а) декомпенсированный смешанный алкалоз
 - б) субкомпенсированный дыхательный алкалоз
 - в) метаболический ацидоз
 - г) декомпенсированный смешанный ацидоз
 - д) дыхательный ацидоз
8. РАСШИРЕННЫЕ РЕАНИМАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ МОГУТ ПРОВОДИТЬ
- а) специалисты отделения реанимации
 - б) специально подготовленные медицинские работники
 - в) все взрослое население
 - г) работники полиции на месте происшествия
 - д) работники дорожных служб
9. ШКАЛА ГЛАЗКО ОСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ ОЦЕНКИ
- а) степени шока
 - б) тяжести комы
 - в) тяжести травмы
 - г) степени кровопотери
 - д) тяжести дыхательной недостаточности
10. В КРИТИЧЕСКИХ СИТУАЦИЯХ У НОВОРОЖДЁННОГО ПУЛЬС ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО
- а) на лучевой артерии
 - б) на бедренной артерии
 - в) на височной артерии
 - г) на сонной артерии
 - д) на плечевой артерии

ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

Тема 1. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а, в	6	б	11	в
2	в	7	в	12	а, б
3	а	8	б	13	а, г
4	в, г	9	а	14	в
5	б, г	10	а, г	15	г

Тема 2. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИАФРАГМЫ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	б	6	в	11	б, г
2	а, б, в, г	7	а, б	12	б
3	а, б	8	а, б	13	б, в
4	а, в	9	а, г	14	г
5	б, г	10	г	15	б, г

Тема 3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	б, г	6	б, в	11	а, в
2	б	7	г	12	г
3	в	8	в, г	13	а
4	а, б	9	б	14	в
5	в	10	б	15	А, б

Тема 4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а, б	6	б	11	г
2	а, б	7	а	12	а, б, в
3	в	8	в	13	в, г
4	в, г	9	в	14	г
5	а, г	10	а, в	15	а, б, в

Тема 5. ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а, б	6	в, г	11	а
2	в	7	а	12	а, б
3	б	8	б, в	13	а, б
4	а	9	г	14	б, г
5	б	10	а, б	15	в, г

Тема 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а, г	6	а	11	б
2	а	7	б, в, г	12	г
3	в	8	б	13	в
4	б	9	а	14	б, г
5	в, г	10	в	15	в, г

Тема 7. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а	6	б, в
2	в, г	7	г
3	б	8	в
4	а	9	г
5	г	10	а, в

Тема 8. ВРОЖДЁННАЯ ОСТРАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

8.1. Врождённая высокая острая непроходимость кишечника

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	в	6	а	11	в
2	б	7	г	12	г
3	б	8	в	13	в
4	б	9	в	14	г
5	б, в	10	б	15	б, в, г

8.2. Врождённая низкая острая непроходимость кишечника

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	г	6	в, г	11	г
2	в	7	а, в	12	а, г
3	г	8	б, г	13	в, г
4	б, г	9	а, в, г	14	а
5	а, б, г	10	а, в, г	15	а, б, в

Тема 9. БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а, г	6	б, в, г	11	б
2	б, в	7	в, г	12	г
3	г	8	б	13	а, б
4	а	9	б	14	в
5	б	10	б, в, г	15	а, б, в

Тема 10. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	б	6	в, г	11	б, в
2	а, г	7	а	12	б, в
3	а, г	8	а	13	б
4	а	9	а, б	14	б, в
5	г	10	в	15	б

Тема 11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	в	6	а, в, г	11	б
2	а, б, в	7	г	12	б, г
3	а, г	8	б	13	а, в
4	б	9	а, б	14	а, б
5	г	10	б, в, г	15	а, б

**Тема 12. ВОПРОСЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ
ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ У ДЕТЕЙ**

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а	6	в,г
2	в	7	а
3	в	8	а,б
4	в	9	в
5	б, в, г	10	а, б, в

**Тема 14. ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЙ ОСМОТР ДЕТЕЙ
ВРАЧОМ-ДЕТСКИМ ХИРУРГОМ**

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	в	6	а
2	г	7	б
3	г	8	а
4	б	9	а
5	г	10	а

**Тема 15. ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ.
ДОГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ**

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а	6	в
2	а, в	7	г
3	а, б	8	а, б, в
4	а, б, в	9	а, б
5	б	10	а, б, в

**Тема 16. НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В КЛИНИКЕ.
ГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ
ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ**

Номер задания	Ответ	Номер задания	Ответ
1	а	6	в
2	в	7	а
3	а, б	8	а, б
4	е	9	б
5	б	10	д

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Тема 1. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА

Задача 1

В приёмный покой детской хирургической клиники в порядке скорой медицинской помощи был доставлен ребёнок 2-х лет с жалобами на плачь, беспокойство, обильную гиперсаливацию. Из анамнеза известно, что приблизительно 30 мин назад ребёнок остался без присмотра и выпил неопределённое количество отбеливателя из бутылки. Появилась обильная рвота, мама вызвала бригаду СМП. Приехавшие врачи СМП, выполнили промывание желудка и транспортировали ребёнка в ближайший дежурный стационар.

1. *Сформулируйте возможный диагноз заболевания.*
2. *Объясните патогенез его развития.*
3. *Правильна ли тактика врачей, оказывающих первую помощь путём промывания желудка, не отяготило ли это состояние ребёнка?*
4. *Что из противошоковых мероприятий не было выполнено бригадой СМП?*
5. *Какие специалиста, кроме детского хирурга, должны в экстренном порядке осмотреть ребёнка?*
6. *Необходимо ли экстренно проводить ФГДС в данном клиническом случае, обоснуйте свой ответ.*
7. *Какая дальнейшая лечебная тактика?*

Задача 2

В хирургическом стационаре находится ребёнок 2-х лет с диагнозом химический ожог пищевода щёлочью. Из истории болезни известно, что неделю назад выпил отбеливающее средство.

Сутки назад выполнено первое ФГДС: выявлены признаки колликационного ожога (рыхлый струп) в области верхней трети пищевода циркулярно, протяжённостью 2 см/

Жидкую пищу усваивает. Диурез адекватный.

Температура тела 36,9 °С, АД 100/70 мм рт. ст.

ОАК: эритроциты $4,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 125 г/л, лейкоциты $5 \times 10^9/л$, п/я 4%, с/я 40%, лимфоциты 40%, тромбоциты $300 \times 10^9/л$, СОЭ 2 мм/ч.

1. *Предположите степень ожога по данным ФГДС, обоснуйте свой ответ.*
2. *Правильно ли тактически проводить первое ФГДС в конце первой недели от получения ожога?*

3. *Необходимо ли проводить повторно ФГДС, если да, то укажите цель и сроки.*
4. *Опишите какое лечение необходимо проводить в этот период заболевания.*
5. *Опишите варианты схем профилактического бужирования в зависимости от степени ожога.*
6. *Предположите прогноз заболевания.*

Задача 3

В поликлинику к детскому хирургу обратилась мама с дочерью 1,5 лет с жалобами на трудности при прохождении твёрдой пищи (девочка ест только жидкую пищу), частые поперхивания, иногда регургитация, потеря в весе. Из анамнеза известно, что 3 месяца назад девочка случайно выпила уксусную эссенцию. Была вызвана бригада СМП, девочки выполнили промывание желудка через зонд, обезболивание. От дальнейшей транспортировки в стационар мама ребёнка отказалась, за медицинской помощью больше не обращалась. Давала ребёнку нурофен, альмагель, облепиховое масло.

При осмотре: ребёнок бледный, худой. Гиперсаливации нет. Губы, ротовая полость не изменены. Язык влажный, розовый. Тоны сердца ясные, ритмичные. Аускультация лёгких: дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, патологических образований не определяется. Мочеиспускание в норме, стул скудный 1 раз в неделю.

1. *Предположите возможный диагноз и его причину развития.*
2. *Предположите диагноз, который установил врач СМП 3 мес. назад, расскажите этиопатогенез данного заболевания.*
3. *Сформулируйте дальнейшую диагностическую тактику.*
4. *Какие лечебные мероприятия возможны при подтверждении предполагаемого диагноза.*
5. *Назовите возможные способы хирургической коррекции данной патологии.*

Тема 2. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИАФРАГМЫ

Задача 1

В поликлинику к детскому хирургу обратилась мама с дочерью 2,5 лет с жалобами на постоянный кашель, частые бронхиты, периодические поперхивания при приёме пищи и регургитацию, плохой набор веса. Данные жалобы беспокоят с возраста 1 года.

Из анамнеза жизни: ребёнок от I беременности, роды физиологические в срок 38 недель. При рождении рост 48 см, вес 3010 г. По

Апгару 8/9 баллов. Вскармливание искусственное. Наследственность не отягощена. Аллергию, травмы отрицает. Перенесла: часто ОРВИ, острые бронхиты.

При осмотре: ребёнок бледный, худой. Гиперсаливации нет. Губы, ротовая полость не изменены. Язык влажный, розовый. Тоны сердца ясные, ритмичные. Аускультация лёгких: дыхание пуэрильное, в нижних отделах левого лёгкого не прослушиваются, в остальных сохранено, где имеются мелкопузырчатые единичные хрипы. Живот запавший, мягкий, безболезненный при пальпации, патологических образований не определяется. Мочеиспускание в норме, стул скудный 2 раза в неделю.

По данным обзорной вертикальной рентгенографии органов грудной и брюшной полости выявлено смещение сердца вправо и появление в грудной полости патологических округлых воздушных теней заполненных газом петель кишечника.

1. *Предположите возможный диагноз и его причину развития.*
2. *Возможно ли установить точный вид данного заболевания?*
3. *Сформулируйте дифференциальный ряд к данному заболеванию.*
4. *Какие способы дообследования данной пациентки вы можете предложить?*
5. *Связаны ли частые ОРВИ и бронхиты с основным заболеванием, если да, то каким образом?*
6. *Врождённый или приобретённый характер заболевания у рассматриваемого пациента? Почему?*
7. *Нуждается ли данный ребёнок в хирургическом вмешательстве? Если да, то почему и в каком именно?*

Задача 2

В родильном зале перинатального центра реаниматолог осматривает новорождённого сразу после проведения кесарева сечения.

При осмотре: состояние ребёнка тяжёлое, ребёнок кричит вяло, выявлена выраженная одышка, разлитой цианоз. Определяется асимметрия грудной клетки с выбуханием левой стороны и отсутствием её экскурсии. Запавший «ладьевидный» живот. Тимпанит над поражённой областью, определяемый перкуторно. Отсутствие дыхания при аускультации левого лёгкого. Выслушиваются аускультативно громкие сердечные тоны в правой половине грудной клетки.

Из пренатального анамнеза: ребёнок от III беременности I родов. Искусственные роды путём кесарева сечения в 36 недель. Беременность протекала с угрозой прерывания на всём протяжении. При прохождении 3 скрининга в 32 недели по данным УЗИ плода выявили многоводие, задержку внутриутробного развития, смеще-

ние сердца вправо и появление в грудной полости патологических анэхогенных образований – желудка и кишечника. Лёгочно-головное соотношение (LHR) 0,9. Соотношение реального лёгочно-головного соотношения с ожидаемым 80%.

1. *Предположите возможный диагноз.*
2. *Какие есть виды данного заболевания (в том числе по локализации)?*
3. *Какие дополнительные способы пренатальной диагностики можно использовать?*
4. *Что такое лёгочно-головное соотношение (LHR), какую прогностическую ценность он имеет?*
5. *Почему выбран способ досрочного (раннего) искусственного родоразрешения?*
6. *Возможны ли фетальные хирургические вмешательства при данном заболевании? Если да, то в чём их суть и на что они направлены?*
7. *Какая дальнейшая лечебная тактика?*

Тема 3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Задача

Из родильного дома в детское хирургическое отделение в экстренном порядке переведён новорождённый в возрасте 2-х суток с жалобами на многократную рвоту, резкое вздутие живота в эпигастральной области и отсутствие стула.

Из анамнеза жизни известно: ребёнок от I беременности I родов, беременность протекала гладко, роды физиологические в срок 39 недель. Наследственность не отягощена. Ребёнок при рождении 9/9 баллов по шкале Апгар. Рост 50 см, вес 3210 г. Вскармливание смесью.

Из анамнеза болезни: у ребёнка с первых суток жизни рвота, после каждого кормления, меконий не отошёл.

При осмотре. Состояние средней степени тяжести, ребёнок спокоен, активно сосёт, но после кормления возникает рвота фонтаном молочной смесью без примеси желчи. Кожные покровы телесного цвета, чистые. Слизистые розовые, блестящие. Ротовая полость не изменена, зев спокоен. В лёгких дыхание пуэрильное, одинаково проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот резко вздут в области эпигастрия, и запавший («ладьевидный») в остальных отделах, безболезненный при пальпации, не напряжён. Патологических образований не пальпируется. Перистальтика кишечника аускультативно не выслушивается. Анус сформирован правильно, катетер проходит на 5 см. Наружные по-

ловые органы сформированы по мужскому типу, правильно, не мочится.

Из УЗИ органов брюшной полости: печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезёнка без патологии. Червеобразный отросток не визуализируется. Желудок резко раздут, определяется жидкое содержимое, стенка привратника не утолщена, просвет не визуализируется. После проведения атропинезации просвет по-прежнему не визуализируется.

По данным обзорной рентгенографии органов брюшной полости – желудок резко раздут, отсутствует пневматизация кишечника.

Обзорная вертикальная рентгенография (дополненная пероральным контрастированием) – большой, раздутый газом желудок с уровнем жидкости, контраст в кишечник не попадает даже на отсроченных снимках при атропинезации.

1. *Сформулируйте основные симптомы, выявленные у ребёнка.*
2. *Сформулируйте возможный диагноз.*
3. *Какой дифференциальный ряд у данной патологии?*
4. *С какой целью ребёнку был назначен атропин?*
5. *Какое лечение необходимо данному пациенту.*
6. *Какой прогноз у данного заболевания?*

Тема 4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Задача

В приёмный покой детской клиники обратилась мама с ребёнком возрастом 2 недели с жалобами на желтушность кожных покровов.

Из анамнеза жизни известно: ребёнок от II беременности I родов, беременность протекала с угрозой прерывания в последнем триместре, роды физиологические в срок 37 недель. Наследственность не отягощена. Ребёнок при рождении 7/9 баллов по шкале Апгар, двойное обвитие пуповиной. Рост 48 см, вес 2950 г. Меконий отошёл в первые сутки, не изменён. Вскармливание грудное.

Из анамнеза болезни: желтуха возникла на 3 день жизни, быстро нарастала, приобретая лёгкий зеленоватый оттенок, стул ежедневный, после каждого кормления, обесцвечен, моча имеет цвет тёмного пива.

При осмотре. Кожные покровы жёлтого цвета с зеленоватым оттенком, склеры иктеричны. Ребёнок вялый. В лёгких дыхание пуэрильное, прослушивается по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот чуть выше рёберных дуг, активно участвует в акте дыхания, мягких, безболезненный при пальпации,

патологических образований, жидкости в отлогах местах не определяется. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 2 см, край заострён. Наружные половые органы развиты по женскому типу, правильно.

Из заключения УЗИ органов брюшной полости: печень увеличена до 80 см (КВР), желчный пузырь не визуализируется, расширение внутривенных желчных протоков, мелкие кисты в воротах печени, умеренная спленомегалия, поджелудочная железа не изменена, кишечник перистальтирует, свободной жидкости в брюшной полости нет.

ОАК: эритроциты $4,0 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 125 г/л, лейкоциты $5 \times 10^9/л$, п/я 40%, с/я 15%, лимфоциты 40%, тромбоциты $300 \times 10^9/л$, СОЭ 15 мм/ч

Биохимия крови: общий белок 62 г/л, билирубин общий 360 ммоль/л (прямой 320 ммоль/л), глюкоза 4 ммоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 35 ммоль/л, амилаза 14 Ед/л, липаза 300 Ед/л, АЛТ 20 Ед/л, АСТ 20 Ед/л.

1. *Сформулируйте основные симптомы, выявленные у ребёнка.*
2. *Предположите возможный диагноз.*
3. *Укажите этиопатогенез данного заболевания.*
4. *Какие осложнения может иметь данное заболевание?*
5. *Объясните патоморфологию порока.*
6. *Объясните почему диагноз не был установлен сразу при рождении и почему меконий был окрашен.*
7. *Какая существует классификация указанного заболевания?*
8. *Какое лечение возможно при данной патологии? В каком возрасте необходимо проводить операцию и почему?*

Тема 5. ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Задача

В приёмный покой детской хирургической клиники бригадой СМП доставлен мальчик 14 лет с жалобами на рвоту «кофейной гущей».

Из анамнеза известно, что данные жалобы возникли впервые, гипертермии, жидкого стула нет, рвота «кофейной гущей» двукратная, травму отрицает. Известно, что в возрасте 3-х мес. ребёнку проведена операция по Касаи.

При осмотре. Мальчик гипостенического типа. Кожные покровы бледные с желтоватым оттенком, склеры иктеричны. Ребёнок вялый. В лёгких дыхание везикулярное, прослушивается по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот чуть выше рёберных дуг, имеются послеоперационные рубцы без при-

знаков воспаления, активно участвует в акте дыхания, мягких, безболезненный при пальпации, патологических образований, перкуторно определяется жидкость в отлогах местах не определяется. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 2 см, край заострён, плотный. На нижних конечностях множественные петехиальные кровоизлияния. Наружные половые органы развиты по мужскому типу, правильно.

Из заключения УЗИ органов брюшной полости: печень увеличена до 165 см (КВР), неоднородная, повышенной эхогенности, желчный пузырь не визуализируется, расширение внутривенных желчных протоков, мелкие кисты в воротах печени, увеличение в размерах воротной вены, спленомегалия, поджелудочная железа не изменена, кишечник перистальтирует, имеется умеренное количество жидкости в боковых каналах.

ОАК: эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 95 г/л, лейкоциты $1,5 \times 10^9/л$, п/я 40%, с/я 15%, лимфоциты 40%, тромбоциты $150 \times 10^9/л$, СОЭ 25 мм/ч.

Биохимия крови: общий белок 48 г/л, билирубин общий 160 ммоль/л (прямой 120 ммоль/л), глюкоза 4 ммоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 35 ммоль/л, амилаза 14 Ед/л, липаза 300 Ед/л, АЛТ 80 Ед/л, АСТ 90 Ед/л.

1. *Предположите возможный диагноз и его осложнения.*
2. *Укажите классификацию и возможный этиопатогенез данного основного заболевания и его осложнений.*
3. *Какие еще осложнения (проявления) может иметь данное заболевание?*
4. *Объясните суть операции по Касаи. В надлежащее ли время она была выполнена?*
5. *Какие экстренные лечебные меры необходимы данному ребёнку.*
6. *Какие способы лечения основного заболевания возможно провести в плановом порядке?*

Тема 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Задача 1

В перинатальном центре путём кесарева сечения родился мальчик весом 3360 г, рост 50 см. По Апгар 8/8 баллов, кричал сразу. Меконий отошёл в скудном количестве. Проба электа отрицательная.

Из анамнеза известно, что при втором УЗ-скрининге выявлен симптом «double bubble».

При осмотре: живот несколько ассиметричен из-за вздутия эпигастрия и запавших нижних отделов. При пальпации мягкий, безболезненный. Перитонеальные симптомы отрицательные.

По данным УЗИ брюшной полости: печень, селезёнка не изменены, поджелудочная железа не визуализируется из-за наполненного газом желудка, нижние отделы кишечника без газонаполнения, свободной жидкости в брюшной полости нет.

При проведении обзорной вертикальной рентгенографии органов грудной и брюшной полости выявлен симптом «double bouble».

Ребёнку дан урографин per os. При проведении рентгенографии через 2 ч контраст определяется в желудке и в начальном отделе ДПК, по ходу дистальных отделов кишечника контраста и газа не обнаружено.

Ребёнок переведён в ПИТиР, где был установлен назогастральный зонд, выделилось 30 мл прозрачной жидкости. Пунктирована центральная вена с установкой катетера, начато парентеральное питание.

На вторые сутки ребёнок взят на операцию. Под интубационным наркозом выполнена срединная лапаротомия, при ревизии органов брюшной полости выпота не выявлено, в области ДПК обнаружена поджелудочная железа, плотно обхватывающая кишку. Выше поджелудочной железой проксимальная часть ДПК и желудок резко раздуты, нижележащие отделы кишечника не изменены, спавшиеся.

1. *Какие диагнозы необходимо выставить согласно операционной находке?*
2. *Объясните суть симптома «double bouble».*
3. *Почему ребёнка сразу перевели на парентеральное питание?*
4. *Какой симптом проявился бы у ребёнка если бы его кормили грудным молоком (или смесью)?*
5. *Укажите возможный эмбриопатогенез данного заболевания.*
6. *Какая дальнейшая оперативная тактика? Объясните выбор операции.*

Задача 2

В детскую хирургическую клинику переведён ребёнок 7 лет из гастроэнтерологического отделения. Из анамнеза известно, что ребёнок получает курс терапии L-аспаргиназы по поводу лейкоза. Неделю назад на фоне лечения появилась резкая опоясывающая боль в эпигастрии и поясничной области, многократная рвота без патологических примесей, не приносящая облегчения, стула не было, температура тела поднималась до 37,8 °С.

Ребёнок был госпитализирован в детское гастроэнтерологическое отделение.

В биохимическом анализе крови: общий белок 62 г/л, билирубин общий 6 ммоль/л, глюкоза 4 ммоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 35 ммоль/л, амилаза 240 Ед/л, липаза 300 Ед/л, АЛТ 20 Ед/л, АСТ 20 Ед/л.

По данным УЗИ брюшной полости печень, селезёнка – без патологии, поджелудочная железа увеличена в размерах, отёчна, неоднородна по структуре, эхогенность её повышена. Перистальтика кишечника сохранена, свободной жидкости в брюшной полости не выявлено.

В стационаре ребёнок получал постельный режим, голод, холод на эпигастрий, инфузионную терапию, октреотид, аprotинин.

На седьмые сутки пребывания в стационаре состояния ребёнка ухудшилось. Боли в животе усилились, рвота стала неукротимой, появилась бледность кожных покровов, выросла гипертермия до 39 °С.

При осмотре живот в акте дыхания не участвует, доскообразный, резко болезненный во всех отделах. Положительные симптомы Щёткина–Блюмберга.

По данным УЗИ – поджелудочная железа визуализируется лишь фрагментарно, границы её нечёткие, определяется свободная жидкость в брюшной полости, перистальтика кишечника отсутствует.

- 1. С каким диагнозом ребёнок был госпитализирован в гастроэнтерологический стационар, и с каким переведён в хирургию?*
- 2. Обоснуйте выставленные диагнозы.*
- 3. Какой дополнительный метод обследования возможно применить для уточнения первоначального диагноза?*
- 4. Какая возможная причина развития заболевания?*
- 5. Верное ли лечение было назначено в гастроэнтерологическом стационаре?*
- 6. Какая дальнейшая лечебная тактика?*

Задача 3

В приёмный покой детской хирургической клиники в порядке скорой медицинской помощи был доставлен ребёнок 12 лет с жалобами на резкую опоясывающую боль в эпигастрии, переходящую на поясничную область, рвоту многократную. Из анамнеза известно, что 8 ч назад мальчик, катаясь на велосипеде, наехал на бордюр и животом ударился о руль велосипеда.

При осмотре: ребёнок бледный, на лице болезненная гримаса. Температура тела 37,9 °С, АД 110/70 мм рт. ст.

При осмотре определяется подкожная гематома в области эпигастрия, живот в акте дыхания не участвует, доскообразный, резко болезненный во всех отделах. Положительные симптомы Щёткина–Блюмберга. Жидкость в отлогах местах не определяется.

ОАК: эритроциты $4,0 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 125 г/л, лейкоциты $25 \times 10^9/л$, п/я 40%, с/я 15%, лимфоциты 40%, тромбоциты $300 \times 10^9/л$, СОЭ 15 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: общий белок 65 г/л, билирубин общий 8 ммоль/л, глюкоза 5 ммоль/л, мочевины 4,8 ммоль/л, креатинин 40 ммоль/л, амилаза 280 Ед/л, липаза 350 Ед/л, АЛТ 22 Ед/л, АСТ 25 Ед/л.

По данным УЗИ – поджелудочная железа визуализируется лишь фрагментарно, границы её нечёткие, определяется свободная жидкость в брюшной полости в умеренном количестве, перистальтика кишечника отсутствует.

Обзорная вертикальная рентгенография органов брюшной полости патологии не выявила.

1. *Сформулируйте диагноз заболевания и его осложнения.*
2. *Объясните патогенез развития осложнений.*
3. *Зачем была проведена вертикальная обзорная рентгенография?*
4. *Какие ещё диагнозы возможно предположить?*
5. *Какие дополнительные методы диагностики можно применить?*
6. *Опишите последующую лечебную тактику.*

Тема 7. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ

Задача 1

В приёмный покой детской хирургической клиники в порядке скорой медицинской помощи был доставлен ребёнок 15 лет с жалобами на боль в животе, иррадиирующую в левое плечо. Из анамнеза известно, что 2 ч назад на тренировке по каратэ получил сильный удар в левые отделы живота ногой товарища. После этого была кратковременная потеря сознания и появились боли в животе. Рвоты не было, лекарственные препараты не принимал.

В приёмном покое мальчик сидит, наклонившись к коленям, при попытке уложить резко поднимается в прежнее положение.

Температура тела $36,9 \text{ }^\circ\text{C}$, АД 110/70 мм рт. ст.

Живот на уровне рёберных дуг, при пальпации напряжён, резко болезненный в левых отделах. Перитонеальные симптомы сомнительные. Жидкости в отлогах местах не определяется.

ОАК: эритроциты $3,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 105 г/л, лейкоциты $20 \times 10^9/л$, п/я 4%, с/я 40%, лимфоциты 40%, тромбоциты $300 \times 10^9/л$, СОЭ 10 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: общий белок 65 г/л, билирубин общий 8 ммоль/л, глюкоза 5 ммоль/л, мочевины 4,8 ммоль/л, креатинин 40 ммоль/л, амилаза 100 Ед/л, липаза 150 Ед/л, АЛТ 22 Ед/л, АСТ 25 Ед/л.

По данным УЗИ – печень, поджелудочная железа без патологии, на передней поверхности селезёнки выявлена подкапсулярная гематома 1,5х2 см, свободной жидкости в брюшной полости нет, перистальтика кишечника прослеживается.

Обзорная вертикальная рентгенография органов брюшной полости патологии не выявила.

1. *Сформулируйте диагноз заболевания.*
2. *Какие клинические симптомы были описаны, характерные для данного заболевания?*
3. *С какой целью выполнена вертикальная обзорная рентгенография органов брюшной полости?*
4. *Расскажите классификацию повреждений селезёнки.*
5. *Какие возможны осложнения у данного заболевания?*
6. *Какая дальнейшая лечебная тактика?*

Задача 2

В приёмный покой детской хирургической клиники в порядке скорой медицинской помощи был доставлен ребёнок, 13 лет, с жалобами на боль в животе, иррадиирующую в левое плечо. Из анамнеза известно, что 3 ч назад мальчик на улице упал с гаража на левый бок. В приёмный покой мальчик доставлен на каталке в сознании.

Температура тела 36,9 °С, АД 90/60 мм рт. ст. Живот на уровне рёберных дуг, при пальпации напряжён, резко болезненный в левых отделах. Перитонеальные симптомы положительные. Определяется притупление перкуторного звука по ходу левого бокового канала.

ОАК: эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 95 г/л, лейкоциты $19 \times 10^9/л$, п/я 6%, с/я 34%, лимфоциты 45%, тромбоциты $200 \times 10^9/л$, СОЭ 9 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: общий белок 60 г/л, билирубин общий 5 ммоль/л, глюкоза 3,5 ммоль/л, мочевины 3,8 ммоль/л, креатинин 38 ммоль/л, амилаза 110 Ед/л, липаза 160 Ед/л, АЛТ 21 Ед/л, АСТ 21 Ед/л.

По данным УЗИ – печень, поджелудочная железа без патологии, селезёнка визуализируется не полностью из-за выраженного метеоризма, определяется жидкость в брюшной полости по ходу левого бокового канала, перистальтика кишечника ослаблена.

Обзорная вертикальная рентгенография органов брюшной полости патологии не выявила.

Ребёнок взят в операционную для проведения диагностической лапароскопии. При ревизии брюшной полости обнаружено до 100 мл алой крови без сгустков. Печень не повреждена, в области нижнего полюса селезёнки визуализируется разрыв с диастазом краёв 3, длиной 5 мм, дистальнее разрыв не виден из-за плотного прилегания сальника. Продолжающегося кровотечения нет.

1. *Сформулируйте диагноз заболевания.*

2. *Какие клинические и параклинические симптомы описаны, характерные для данного заболевания?*
3. *С какой целью выполнена вертикальная обзорная рентгенография органов брюшной полости?*
4. *Расскажите классификацию повреждений селезёнки.*
5. *Какая дальнейшая оперативная тактика?*

Задача 3

В приёмный покой детской хирургической клиники бригадой скорой медицинской помощи был доставлен ребёнок 5 лет в бессознательном состоянии. Из анамнеза известно, что 2 ч назад мальчик попал в ДТП, находясь в машине на заднем сидении без детского кресла, машина несколько раз перевернулась.

Температура тела 36,9 °С, АД 70/50 мм рт. ст. Живот на уровне рёберных дуг, доскообразный, при пальпации напряжён. Перитонеальные симптомы положительные. Определяется притупление перкуторного звука.

ОАК: эритроциты $1,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 75 г/л, лейкоциты $5 \times 10^9/л$, п/я 6%, с/я 34%, лимфоциты 45%, тромбоциты $150 \times 10^9/л$, СОЭ 9 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: общий белок 45 г/л, билирубин общий 4 ммоль/л, глюкоза 2,5 ммоль/л, мочевины 2,8 ммоль/л, креатинин 31 ммоль/л, амилаза 100 Ед/л, липаза 120 Ед/л, АЛТ 25 Ед/л, АСТ 25 Ед/л.

По данным УЗИ – печень, поджелудочная железа без патологии, селезёнка не визуализируется, определяется жидкость в брюшной полости объёмом более 300 мл.

Обзорная вертикальная рентгенография органов брюшной полости патологии: в нижних отделах и левом боковом отделе определяются участки затенения. Свободного газа в брюшной полости и забрюшинном пространстве не определяется.

Ребёнок взят в операционную. Выполнена срединная лапаротомия. При ревизии брюшной полости обнаружено до 350 мл алой крови со сгустками. Печень не повреждена. При осмотре селезёнки обнаружен полный продольный разрыв органа, проходящий через ворота, из области разрыва обильно кровотечение.

1. *Сформулируйте диагноз заболевания.*
2. *С какой целью выполнена вертикальная обзорная рентгенография органов брюшной полости?*
3. *Обоснуйте проведение хирургического вмешательства?*
4. *Расскажите классификацию повреждений селезёнки.*
5. *Какая дальнейшая оперативная тактика?*

Тема 8. ВРОЖДЁННАЯ ОСТРАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Задача

В отделение детской хирургии из родильного дома переведён ребёнок в возрасте 3-х суток с жалобами на беспокойство, обильное срыгивание, отсутствие стула.

Из анамнеза жизни: ребёнок от I беременности I родов, беременность протекала гладко. Скрининговые пренатальные УЗИ патологии не выявляли. Роды физиологические, в срок 38 недель. Рост 50 см, вес 2850 г. Оценка по Шкале Апгар 8\9 баллов. Наследственность не отягощена. Вскармливание грудное

Из анамнеза заболевания: на вторые сутки мама обратила внимание на периодические срыгивания ребёнка, которые нарастали, затем ребёнок стал беспокойный, срыгивания стали большими по объёму, возникали через некоторое время после кормления, створоженным молоком, иногда с примесью желчи и застойным содержанием. Меконий не отходил.

На момент осмотра состояние ребёнка тяжёлое. Кожные покровы мраморного цвета, чистые. Живот резко вздут, отёка, гиперемии передней брюшной стенки нет, петли кишечника контурируют через переднюю брюшную стенку. При пальпации безболезненный, мягкий. Аускультативно перистальтика прослушивается. Наружные половые органы развиты по женскому типу, правильно. Мочится свободно, диурез адекватный. Стула не было. Анус сформирован правильно, при введении катетера, последний продвигается на 5 см, затем имеется препятствие.

Из заключения УЗИ брюшной полости: печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезёнка не изменены, перистальтика кишечника сохранена, значительный метеоризм, свободной жидкости в брюшной полости не выявлено.

Нейросонография – без патологии.

Из заключения ирригографии – контраст прослеживается в ампуле прямой кишки и в нижнем отделе сигмовидной кишки (до 1 см выше), далее контраст не проходит.

1. Назовите основной синдром данного заболевания?
2. Поставьте возможный диагноз.
3. Предположите этиопатогенез данного заболевания.
4. Почему пренатальные УЗИ плода патологии не выявили?
5. Нуждается ли ребёнок в экстренном оперативном вмешательстве? Если да, то почему и в каком?
6. Какой прогноз у данного заболевания?
7. Часто ли встречается данная патология?
8. Характерны ли сочетанные пороки и синдромы при данной патологии?

Тема 9. БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Задача

В отделении детской хирургии находится на обследовании мальчик 3-х лет.

Поступил 7 дней назад в плановом порядке с жалобами на хронический запор.

Из анамнеза заболевания: с рождения хронический запор, самостоятельного стула не было, только после клизм.

Из анамнеза жизни: ребёнок от I беременности, I роды, беременность протекала гладко, роды физиологические, в срок 38 недель. Оценка по Апгар 9/9. Вскармливание грудное. Привит по календарю. Наследственность не отягощена. Аллергии нет. Перенёс: ОРВИ 8 раз, абсцесс бедра в 1,5 года.

Осмотр при поступлении в стационар: состояние удовлетворительное. температура тела – 36,6 °С. Пульс – 112 уд./мин. АД – 90/60 мм рт. ст. Мальчик гипостенического типа телосложения. Кожные покровы бледные, сыпи нет. Периферических отёков нет. Слизистые розовые, влажные, чистые. Ротовая полость не изменена, имеются кариозные зубы, язык влажный, густо обложен белым налётом. Тоны сердца ясные, ритмичные. В лёгких дыхание чистое, везикулярное, хрипов нет. Живот выше рёберных дуг, увеличен, симметричный, вздут. При пальпации мягкий, безболезненный, перитонеальных знаков нет. Пальпаторно чётко определяются тестоватой консистенции петли кишечника. Анус сформирован правильно, сомкнут, тонус сфинктера достаточный, при пальцевом ректальном исследовании ампула прямой кишки пуста, патологических образований, крови на перчатке не обнаружено. Наружные половые органы развиты по мужскому типу, правильно, без признаков воспаления.

УЗИ органов брюшной полости: печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезёнка без патологии. Определяется выраженный метеоризм в кишечнике, перистальтика вялая. Свободной жидкости в брюшной полости нет.

По данным ирригографии с бариевой взвесью определяется наличие суженного участка в дистальном отделе сигмовидной и прямой кишок с воронкообразным переходом в супрастенотическое расширение.

Результат гистологического исследования полнослойной биопсии стенки прямой кишки: отсутствие нервных ганглиев ауэрбаховского сплетения при микроскопии биоптата.

1. *Сформулируйте диагноз.*
2. *Какую классификацию имеет данная патология?*
3. *Объясните эмбриопатогенез данного заболевания.*

4. *Помимо полнослойной биопсии, какой ещё есть способ верификации данного заболевания? Объясните его суть и принцип.*
5. *Предложите дальнейшую консервативную лечебную тактику.*
6. *Нужна ли операция в данном клиническом случае, если да, то какие варианты возможны?*
7. *Какой прогноз и осложнения (последствия) имеет данное заболевание?*

Тема 10. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Задача

Осмотр неонатологом новорождённого ребёнка.

Из пренатального анамнеза известно: ребёнок от III беременности I родов, у матери сахарный диабет 2 типа, беременность протекала гладко, роды физиологические в срок 38 недель. Наследственность не отягощена. Ребёнок при рождении 9/9 баллов по шкале Апгар. Рост 50 см, вес 3330 г.

При осмотре: кожные покровы телесного цвета, чистые. Ротовая полость не изменена, язык влажный, розовый. В лёгких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, выслушивается систолический шум. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, патологических образований не определяется. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см. Край печени ровный, гладкий. Почки и селезёнка не пальпируются. Наружные половые органы развиты по женскому типу. Анус не определяется, при осмотре преддверия влагалища на 9 часах воображаемого циферблата определяется отверстие до 0,5 см диаметром, через которое выделяется меконий. Наружное отверстие уретры расположено типично.

1. *Сформулируйте диагноз.*
2. *Объясните патогенез заболевания.*
3. *Возможна ли пренатальная диагностика данного заболевания?*
4. *Какая виды данного заболевания вы знаете?*
5. *Какие дополнительные методы диагностики нужно использовать в данном клиническом случае.*
6. *Какая дальнейшая врачебная тактика в отношении данного заболевания? Нуждается ли ребёнок в экстренном хирургическом вмешательстве, обоснуйте свой ответ.*
7. *Какой прогноз у данного заболевания, и чем он определяется?*

Тема 11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Задача

Осмотр детским хирургом ребёнка в возрасте 2 месяца.

Из анамнеза известно: ребёнок от IV беременности III родов, беременность протекала гладко, необходимые скрининги мама проходила, патологии выявлено не было. Роды преждевременные в 35 недель. Наследственность не отягощена. Ребёнок при рождении 9/9 баллов по шкале Апгар. Рост 48 см, вес 2210 г. Вскармливание искусственное.

Жалобы матери на опухолевидное образование в области ладонной поверхности правого предплечья ярко красного цвета. Со слов мамы после рождения она обратила внимание на яркую красную точку в области правого предплечья, которая со временем увеличивалась в размерах.

T – 36,8 °C, ЧСС – 120 уд./мин, ЧД – 36.

При осмотре: кожные покровы телесного цвета, чистые, нормальной температуры и умеренной влажности. Ребёнок на осмотр реагирует адекватно. Телосложение гипостеническое. Периферических отёков нет, тургор ткани сохранён. Форма черепа правильная, большой родничок 3x2 см, не выбухает и не запавший. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые. Ротовая полость не изменена, язык влажный, розовый. Форма грудной клетки правильная. В лёгких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, выслушивается систолический шум. Видимых деформаций, укорочений конечностей не выявлено, движения в суставах в полном объеме. Живот мягкий, выше рёберных дуг, безболезненный при пальпации, патологических образований не определяется. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 0,5 см. Край печени ровный, гладкий. Почки и селезёнка не пальпируются. Наружные половые органы развиты по женскому типу, правильно, без признаков воспаления. Мочится свободно, безболезненно. Стул кашицеобразный, жёлтого цвета, без патологических примесей, после каждого кормления.

Локально: в области средней трети правого предплечья по ладонной поверхности имеется опухолевидное образование размером 2,5x1,5 см, поднимающееся над поверхностью кожи на 0,5 см, ярко красного цвета, бугристое, безболезненное, эластичное при пальпации, не смещаемое, бледнеет при нажатии, но затем опять краснеет. Регионарные лимфатические узлы не определяются.

1. *Сформулируйте диагноз.*
2. *Какое дополнительное диагностическое исследование можно провести в данном клиническом случае?*
3. *Какой патогенез данного заболевания?*

4. *Какие вы знаете способы лечения данной патологии?*
5. *Какая классификация существует у данной патологии?*
6. *Какой прогноз и осложнения у данного заболевания?*

Тема 13. ОРГАНИЗАЦИЯ И ВИДЫ АМБУЛАТОРНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Задача

Плановый осмотр детским хирургом ребёнка в возрасте 1 мес.

Из анамнеза известно: ребёнок от I беременности I родов, беременность протекала гладко, необходимые скрининги мама проходила, патологии выявлено не было. Роды физиологические в срок 38 недель. Наследственность не отягощена. Ребёнок при рождении 9/9 баллов по шкале Апгар. Рост 51 см, вес 3333 г. Вскармливание грудное.

Жалобы матери на периодическое беспокойство ребёнка, плачь, иногда срыгивание после еды. В массе прибавка в пределах нормы.

T – 36,7 °C, ЧСС – 120 уд./мин, ЧД – 40.

При осмотре: кожные покровы телесного цвета, чистые, нормальной температуры и умеренной влажности. Ребёнок на осмотр реагирует адекватно. Телосложение нормостеническое. Периферических отёков нет, тургор ткани сохранён. Форма черепа правильная, большой родничок 3x2 см, не выбухает и не запавший. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые. Ротовая полость не изменена, язык влажный, розовый. Форма грудной клетки правильная. В лёгких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, выслушивается систолический шум. Видимых деформаций, укорочений конечностей не выявлено, движения в суставах в полном объеме, но при отведении бедер определяется сопротивление, угол отведения по 70 градусов с обеих сторон. Живот мягкий, выше рёберных дуг, вздут, безболезненный при пальпации, патологических образований не определяется. При перкуссии тимпанит над всей поверхностью живота. При пальпации пупочного кольца определяется дефект апоневроза диаметром 1,5 см. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см. Край печени ровный, гладкий. Почки и селезёнка не пальпируются. Наружные половые органы развиты по мужскому типу. Мошонка умеренно увеличена в размерах, отёка, гиперемии нет. При пальпации определяется излишнее скопление жидкости, яички в мошонке, размерами 2x1,5 см, эластичные, безболезненные при пальпации. Трансиллюминация (диафаноскопия) подтвердила наличие жидкости в мошонки. Половой член не искривлен, нормальных размеров, головка полового члена прикрыта крайней плотью, не выводится, но рубцовых изменений не выявлено. Анус сформирован правильно,

не зияет. Мочится свободно, безболезненно, струя мочи достаточного диаметра. Стул кашицеобразный, жёлтого цвета, без патологических примесей, после каждого кормления.

НСГ – без патологии.

УЗИ брюшной полости – метеоризм.

УЗИ почек – патологии не выявило.

УЗИ тазобедренных суставов – физиологическая незрелость тазобедренных суставов с двух сторон, суставы тип 2а по Графу.

1. *Сформулируйте диагноз, укажите все состояния, выявленные у ребёнка.*
2. *Какие лечебно-профилактические рекомендации должен дать детский хирург матери ребёнка?*
3. *Нужно ли открывать головку полового члена для гигиенических мероприятий?*
4. *Нуждается ли ребёнок в дополнительных инструментальных обследованиях, если да, то в каких и в какие сроки они должны быть проведены?*
5. *Какие специалисты и в какие сроки должны дополнительно осмотреть мальчика, учитывая выявленные состояния.*
6. *Какие оперативные вмешательства и в какие сроки необходимо проводить ребёнку, если выявленные состояния сохраняются.*

Тема 15. ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ. ДОГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ

Задача

Мальчик 10 лет при купании в озере стал тонуть. Был поднят спасателями из числа отдыхающих через 3 мин (со слов спасателя) в состоянии клинической смерти. После успешной первичной реанимации возобновлено дыхание и сердечная деятельность.

К моменту прибытия реанимационной бригады службы «Скорой помощи» дыхание у ребенка стало клочущим с частотой 45 дыханий в 1 мин. Бригадой «Скорой помощи» была проведена интубация трахеи, начата ИВЛ мешком Амбу. Пострадавший доставлен в приёмное отделение. При осмотре ребёнок без сознания. Кожа и слизистые бледные, прохладные. Периодически наблюдаются судороги с преобладанием клонического компонента. Зрачки несколько расширены, реакция на свет определяется. Корнеальные, глоточный и болевой рефлекс сохранены. При аускультации над лёгкими масса влажных хрипов. Тоны сердца приглушены, ритмичные.

ЧСС – 100 уд./мин, АД – 80/40 мм рт. ст.

1. *Какие симптомы Вами выявлены?*
2. *Какие неотложные мероприятия нужно провести?*

3. *Какова дальнейшая тактика лечения?*
4. *Укажите условия транспортировки больного.*
5. *Раскройте механизм развития отёка легких в данном случае.*
6. *Какие морфологические изменения ЦНС типичны при данном состоянии?*
7. *Дайте характеристику состояния сердечно-сосудистой системы.*
8. *Нарушение функции какой системы имеет ведущее значение в изменении состояния ребенка?*
9. *Вероятный прогноз?*
10. *Отличие в характере развертывания поражения органов и систем в зависимости от варианта утопления (в пресной или морской воде).*
11. *При каком уровне артериального давления введение лазикса не будет иметь эффекта?*
12. *Нуждается ли ребёнок в помощи психолога после реанимации?*

Тема 16. НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В КЛИНИКЕ. ГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ И ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ

Задача

В хирургическом отделении для местной анестезии использован новокаин, после введения которого пациент 14 лет пожаловался на беспокойство, чувство стеснения в груди, слабость, головокружение, тошноту. Артериальное давление составило 80/34 мм рт. ст., пульс 120–130 уд./мин., слабого наполнения, напряжения, нитевидный. Снижение неинвазивной сатурации $SpO_2 < 90\%$. Одышка до 30 в мин. Сознание ясное, возбуждение сменяется оглушением.

1. *Какие симптомы Вами выявлены?*
2. *Какое патологическое состояние диагностировано?*
3. *Какие неотложные мероприятия нужно провести?*
4. *Какова дальнейшая тактика лечения?*
5. *Механизм развития анафилактической реакции в данном случае?*
6. *Характер инфузионной терапии.*
7. *Дайте характеристику состояния сердечно-сосудистой системы.*
8. *Вероятный прогноз?*
9. *Какие препараты 2-го ряда при оказании медицинской помощи?*
10. *Какова тактика лечения при сохранении острой гипоксии ($SpO_2 < 88\%$) на фоне проведения кислородотерапии?*

ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Тема 1. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВОДА

Задача 1

1. Химический ожог ротовой полости, пищевода.
2. При воздействии щелочей возникает колликвационный некроз слизистой ротовой полости и пищевода с формированием мягкого и рыхлого струпа. Они более глубоко проникают в ткань и вызывают более глубокое поражение, вплоть до перфорации.
3. Да, не отяготило.
4. Обезболивание.
5. Реаниматолог, ЛОР-врач.
6. Нет, в данном случае ФГДС может вызвать большее повреждение слизистой из-за отёка, а глубина ожога будет понятна только к концу первой недели.
7. Обезболивание наркотическими анальгетиками, инфузионная терапия, антибиотикотерапия, первые 5–6 дней парентеральная питание или жидкая пища, перорально альмагель, оливковое масло, профилактическое бужирование в конце первой неделе буж должен быть по диаметру равный или превышающий возрастную норму.

Задача 2

1. II или III степень, возможно дифференцировать I степень от II, но невозможно отличить II от III. При I степени определяется лёгкая гиперемия и отёк слизистой, при II и III рыхлый струп.
2. Да, проводить в острый период получения ожога ФГДС не целесообразно, можно повредить слизистую, а глубину ожога установить невозможно.
3. Повторно ФЭГДС следует проводить через 3 недели после получения ожога, при ожогах II степени возникает эпителизация, при III степени – язвы с фибрином, грануляции, что указывает на необходимость проведения профилактического бужирования.
4. Продолжить антибиотикотерапию, альмагель, оливковое масло per os. Профилактическое бужирование в конце первой неделе буж должен быть по диаметру равный или превышающий возрастную норму.
5. Профилактическое – 3 раза в неделю методом «слепого бужирования» при ожогах II, III степени, затем (через 3 недели) проводят контрольную ФЭГДС, если произошла полная эпителизация, то бужирование прекращают. Контрольная ФЭГС проводится через 2–3 месяца.

При ожоге III степени бужирование продолжают 3 раза в неделю в течение 3 недели, затем проводят контрольную ФЭГС и выписывают из стационара. Затем проводят бужирование 1 раз в неделю 2–3 месяца, после 2 раза в неделю 2–3 месяца и 1 раз в месяц в течение 6 месяцев. Каждые 3 месяца проводят контрольные ФЭГС.

6. Прогноз зависит от степени ожога и правильно выбранной тактики его ведения. Возможно полное излечение, а возможно и формирование протяжённого ригидного стеноза.

Задача 3

1. Рубцовое сужение пищевода, не было проведено адекватного консервативного лечения и этапного бужирования.

2. Химический ожог ротовой полости и пищевода уксусной эссенцией. Кислота приводит к коагуляционному некрозу, вызывая денатурацию белка, отнимая от тканей воду, формируется твёрдый струп.

3. Рентгеноскопия с контрастом и эзофагоскопия.

4. Лечение: бужирование вслепую, за нить, по струне-проводнику.

5. Пластика пищевода – при неэффективности бужирования из-за ригидных продолжительных стенозов проводят колоэзофагопластику. Результаты пластики благоприятные при создании антирефлюксного кологастроанастомоза.

Тема 2. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ДИАФРАГМЫ

Задача 1

1. ВАР: левосторонняя диафрагмальная грыжа. Причина: врождённый дефект диафрагмы: имеется сообщение между грудной и брюшной полостью, что приводит к дислокации органов брюшной полости в грудную.

2. Отличить ложную от истинной грыжи крайне сложно.

3. Врождённая кистозно-аденоматозная мальформация. Бронхогенная киста. Ограниченный пневмоторакс. Опухоль.

4. При сложности дифференцировки с кистами лёгкого возможно через желудочный зонд ввести контраст и сделать вертикальный прямой и боковой рентгенологические снимки, так как желудок обычно локализован в грудной полости он будет контрастирован. Для уточнения диагноза возможно проведение ирригографии, так как чаще всего в грудной полости расположена поперечно-ободочная кишка. Информативность УЗИ достигает 96%. Возможно применения КТ и МРТ.

5. Да, так как левое лёгкое и контрлатеральное правое лёгкое сдавлены, и их аэрация и оксигенация снижена, что способствует проникновению и персистенции как вирусов, так и бактерий.

6. Врождённый, так как травм в анамнезе нет.

7. Да, так как у него имеются осложнения данного заболевания: лёгочные заболевания и гипотрофия. Открытое, торакоскопическое или лапароскопическое ушивание дефекта диафрагмы.

Задача 2

1. ВАР: левосторонняя диафрагмальная грыжа.
2. Истинные и ложные грыжи. Дефект в диафрагме может локализоваться в пяти точках: заднелатеральный отдел – грыжа Бохдалека (самая частая, ложная), 80% локализуются слева, пищеводное отверстие – параэзофагеальные (желудок смещается вверх и располагается рядом с пищеводом) и эзофагеальные (пищеводно-желудочный переход расположен выше уровня диафрагмы), парастернальный отдел – имеют грыжевой мешок, редко встречаются (2–6%), могут быть загрудинными (грыжа Ларрея) и загрудиннорёберными (грыжа Морганьи, расположена справа от грудины), ретро-стернальный отдел – истинные грыжи (имеют грыжевой мешок), грыжа локализуется в переднем средостении за грудиной спереди от перикарда, сухожильная или мышечная части диафрагмы – френоперикардальные, ложные.
3. В сложных случаях применяют МРТ.
4. Для прогноза степени гипоплазии лёгкого (и, следовательно, выживаемости) используют лёгочно-головное соотношение (LHR) – объём лёгкого соотносят с размером головы плода, при значении индекса менее 0,6 в 100% случаев регистрировался летальный исход.
5. При изолированности порока (что бывает очень часто) основной причиной летальности является дыхательная недостаточность из-за гипоплазии лёгкого, таким образом, чем меньшее время будет внутриутробное нахождение органов брюшной полости в грудной, которое вызывает синдром внутригрудного напряжения, сдавливая лёгкое и нарушая его развитие, тем лучше прогноз.
6. Рационально применения фетального вмешательства. При соотношении реального лёгочно-головного соотношения с ожидаемым менее 15% выживание не регистрировалось, при значениях данного показателя менее 27% возможно применение фетальную трахеальную окклюзию через естественные отверстия (Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion – FETO). Окклюзия трахеи плода нарушает отток жидкости из лёгких, способствует растяжению лёгких, усиленному росту воздухоносных путей и сосудов. Окклюзионный баллон посредством фетоскопа располагают между кариной и голосовыми связками под контролем УЗИ на сроке 26–28 недель. Баллон удаляют на 34 неделе. Выживаемость у детей с неблагоприятным витальным прогнозом увеличился до 50–57%.
7. Интубация трахеи и ИВЛ с первой минуты жизни (так как заглатывание воздуха способствует перерастяжению желудка и кишечни-

ка и усугубит сдавление лёгкого). Установка желудочного зонда. Установка центрального венозного катетера (лучше в пупочную вену, вены нижней или верхней конечностей). С целью борьбы с лёгочной гипертензией применяют ингаляционно оксида азота (NO) (высокоселективный лёгочный вазодилататор), силденафил (Виагра) в комплексе с NO перорально через зонд, возможно применения внутривенно раствора магния сульфата. Возможно использование экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО), которая позволяет осуществить кислородонасыщение крови в обход лёгких. Ограничение жидкостной нагрузки, поддержание алколоза, седация, обезболивание, миорелаксация, ионотропная поддержка, антибиотикотерапия. Хирургическое вмешательство желательно провести через 12–24 ч после достижения стабильного состояния. Операцию можно выполнить путём лапаротомии в подреберье на поражённой стороне. Из плевральной полости извлекают органы, если имеется грыжевой мешок, то его иссекают. Дефект в диафрагме ушивают П-образными швами. При обширных дефектах диафрагмы возможно использование синтетического пластического материала. Если существует висцеро-абдоминальная диспропорция возможно оставление вентральной грыжи с силастиковым покрытием, в послеоперационном периоде это покрытие перевязывается как мешок, постепенно уменьшая его размер, приближая содержимое к брюшной стенке и стягивая края раны. Возможно выполнить торакоскопическую пластику диафрагмы.

Тема 3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Задача

1. Симптом острой врождённой высокой кишечной непроходимости.
2. Атрезия привратника.
3. Синдром Ледда, незавершённый поворот кишечника, пилоростеноз, пилороспазм, атрезия толстого кишечника, атрезия двенадцатиперстной кишки.
4. С целью дифференциальной диагностики от пилороспазма.
5. Лечение: прекратить пероральное кормление, после предоперационной парентеральной подготовки (при нормальных значениях белка, микроэлементов и эритроцитов) в срочном порядке иссечение атрезированного участка с последующей пилоропластикой или наложением гастродуоденоанастомоза.
6. Прогноз: при ранней хирургической коррекции благоприятный.

Тема 4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Задача

1. Синдром желтухи, симптом холестаза.
2. ВАР: атрезия желчных ходов.
3. Точная причина неизвестна: истинная атрезия (эмбриональное нарушение формирования желчных ходов) встречается редко. Чаще это результат воздействия инфекционного агента (реовирусы, ротавирусы, герпес, цитомегаловирусы) на нормально сформированные желчные ходы, приводящий к склерозирующему воспалительному процессу внутриутробно или вскоре после рождения.
4. Портальная гипертензия, асцит, геморрагические явления, варикозное расширение вен пищевода, геморроидальных сплетений, передней брюшной стенки.
5. Степень поражения желчных протоков различна: от полного отсутствия до уменьшения их количества и последующей облитерации. Протоки замещены фиброзными тяжами, во внепечёночных желчных путях и желчном пузыре желчь отсутствует. Признаки гигантоклеточного гепатита, холестаза.
6. Сложность диагностики: нет патогномичного симптома, удовлетворительное состояние ребёнка в первые дни жизни. В первые сутки стул может быть окрашен (атрезия прогрессирует постнатально).
7. 1 – атрезия всех наружных и внутривнутрипечёночных желчных ходов, 2 – атрезия общего печёночного протока, 3 – атрезия общего желчного протока.
8. Лечение только хирургическое, до 12 недель выполняют портоэнтеростомию по Касаи открытым или лапароскопическим способом. При этом фиброзную площадку в области бифуркации воротной вены полностью выделяют до места открытия микроскопических желчных протоков, формируют портоэнтероанастомоз, далее энтероэнтероанастомоз «конец-в-бок» с антирефлюксным инвагинационным клапаном на изолированной петле по Ру. Проводят биопсию печени. Детям после 12–16 недель выполнять операцию Касаи нецелесообразно ввиду фиброза и облитерации внутривнутрипечёночных желчных ходов. В дальнейшем проводят пересадку печени.

Тема 5. ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Задача

1. Портальная гипертензия. Осложнения: кровотечение из расширенных вен пищевода, желтуха, асцит.
2. Классификация: надпечёночная (синдром Бадда–Киари, проявляющийся тромбозом печёночных вен и обструкция нижней полой вены выше их впадения), у детей встречается редко, внутривнутрипечё-

ночная (паренхиматозная), подпечёночная (тромбоз воротной вены, тромбоз селезёночной вены) основная причина кровотечения из варикозных вен, 88%), тромбоз воротной вены может быть вызван катетеризацией пупочных сосудов в периоде новорождённости, пупочным сепсисом, омфалитом или пороком развития.

2. Кровотечение из варикозных вен пищевода. При повышении давления в системе воротной вены развитие коллатерального кровотока позволяет сбрасывать кровь из бассейна воротной вены с высоким давлением в бассейны полых вен с низким давлением, что приводит к варикозному расширению вен-шунтов. Портокавальные анастомозы находятся: в стенке брюшной части пищевода (с бассейном верхней полых вен), в стенке прямой кишки (с бассейном нижней полых вен), в передней стенке брюшной полости (с бассейном верхней и нижней полых вен), в задней стенке брюшной полости (с бассейном нижней полых вен). Спленомегалия и гиперспленизм. В 20% наблюдений у детей является первым симптомом портальной гипертензии. Спленомегалия вызвана нарушением венозного оттока из селезёнки, которая по своим размерам может достигать малого таза. Гиперспленизм проявляется уменьшением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. Подкожные кровоизлияния. Асцит, который развивается из-за повышенного выделения лимфы из-за задержки венозной крови в печени и из-за нарушения синтетической функции печени (снижение онкотического давления крови) вследствие поражения печёночной паренхимы. Желтуха и печёночная недостаточность вплоть до печёночной комы (при внутривенной форме).

3. Реже возникает расширение вен передней брюшной стенки «голова медузы» и расширение геморроидальных узлов и кровотечение из последних.

4. Портоэнтеростомию по Касаи выполняют открытым или лапароскопическим способом. При этом фиброзную площадку в области бифуркации воротной вены полностью выделяют до места открытия микроскопических желчных протоков, формируют портоэнтероанастомоз, далее энтероэнтероанастомоз «конец-в-бок» с антирефлюксным инвагинационным клапаном на изолированной петле по Ру. Да вовремя, сроки проведения эффективной операции по Касаи до 12 недель.

5. Купируется кровотечение из расширенных вен пищевода гемостатической терапией, постановкой зонда Блэкмора, эндоскопическим лигированием или открытым прошиванием вен пищевода.

6. Операции деваскуляризации. Операция Сугиуры – деваскуляризация желудка по большой и малой кривизне, нижней трети пищевода, спленэктомия, пересечение пищевода с наложением эзофаго-эзофагоанастомоза, фундопликация по Ниссену. Эндоваску-

лярная эмболизация паренхимы селезёнки вместо спленэктомии.
Трансплантация печени.

Тема 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Задача 1

1. ВАР: кольцевидная поджелудочная железа. Врождённая высокая кишечная непроходимость.
2. Два газовых пузыря, соответствующие растянутому желудку и постпилорическому супрастенотическому расширенному отделу ДПК. После стеноза газа в кишечнике нет.
3. Перинатально при скрининге заподозрили высокую кишечную непроходимость.
4. Рвота.
5. Вентральный зачаток поджелудочной железы может состоять из двух долей, если доли вращаются вокруг ДПК в разных направлениях, срастаясь с дорзальным зачатком, образуют кольцо. Затем за счёт давления поджелудочной железы на стенку ДПК в этом месте образуется стеноз.
6. Наложение обходного дуоденоеюноанастомоза. Пересекать поджелудочную железу нельзя, так как вызовем повреждение ткани и выход ферментов в брюшную полость с развитием перитонита и панкреатита. Кроме того, давление поджелудочной железы вторично вызвали стеноз ДПК и рассечение кольца непроходимость не устранить. Фатеровы соски (малый и большой) трудно визуализировать, поэтому, чтобы их не повредить накладывают обходной анастомоз.

Задача 2

1. Острый панкреатит. Осложнение: панкреонекроз
2. Клиника: опоясывающая боль, рвота. Повышение амилазы и липазы. Признаки воспаления железы по УЗИ.
3. КТ.
4. Приём L-аспаргиназы.
5. Нет, не полное. Необходимо назначить дополнительно антибиотик широкого спектра действия, например, цефабол.
6. Экстренное оперативное вмешательство: лапароскопия или лапаротомия с последующей санацией и дренированием брюшной полости.

Задача 3

1. Тупая травма живота. Разрыв поджелудочной железы. Острый посттравматический панкреатит. Перитонит.

2. При повреждении ткани поджелудочной железы, панкреатический сок, содержащий ферменты, поступает в брюшную полость, вызывая её воспаление.
3. Для исключения повреждения полых органов (визуализация газа в брюшной полости).
4. Травма печени, селезёнки.
5. КТ, диагностическую лапароскопию.
6. Лапароскопия или лапаротомия, санация и дренирование брюшной полости. Последующая консервативная терапия в ПИТИР: постельный режим, голод, холод на эпигастрий, инфузионную терапию, октреотид, аprotинин, цефабол.

Тема 7. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ

Задача 1

1. Тупая травма живота. Подкапсульная гематома селезёнки.
2. Иррадиация боли в плечо. Потеря сознания. Симптом Ваньки-встаньки.
3. Исключить повреждение полого органа.
4. Изолированные повреждения: а) одномоментные, б) двухмоментные.
 - I. Поверхностные надрывы капсулы.
 - II. Подкапсульные гематомы.
 - III. Разрывы капсулы и паренхимы.
 - IV. Отрыв селезенки от сосудистой ножки.
5. Двухмоментный (двухфазный) разрыв с развитием внутрибрюшного кровотечения и геморрагического шока. Нагноение гематомы с формированием абсцесса селезёнки.
6. Наблюдение в ПИТИР, инфузионная гемостатическая терапия.

Задача 2

1. Тупая травма живота. Разрыв капсулы и паренхимы селезёнки. Внутрибрюшное кровотечение.
2. Снижение АД, анемия, боль в животе, перитонеальные симптомы, жидкость в отлогах местах по данным перкуссии и УЗИ.
3. Исключить повреждение полого органа.
4. Изолированные повреждения: а) одномоментные, б) двухмоментные.
 - I. Поверхностные надрывы капсулы.
 - II. Подкапсульные гематомы.
 - III. Разрывы капсулы и паренхимы.
 - IV. Отрыв селезенки от сосудистой ножки.
5. Установка страховочного дренажа. Наблюдение в ПИТИР, инфузионная гемостатическая терапия.

Задача 3

1. Тупая травма живота. Разрыв селезёнки. Внутрибрюшное кровотечение. Геморрагический шок.
2. Исключить повреждение полого органа.
3. Данные за внутрибрюшное кровотечение и клиника геморрагического шока: снижение АД, анемия, перитонеальные симптомы, жидкость в отлогах местах по данным перкуссии, УЗИ и рентгенографии. Невозможно исключить остановку внутрибрюшного кровотечения, в купе со значительное количество крови в брюшной полости по данным УЗИ
4. Изолированные повреждения: а) одномоментные, б) двухмоментные.
 - I. Поверхностные надрывы капсулы.
 - II. Подкапсульные гематомы.
 - III. Разрывы капсулы и паренхимы.
 - IV. Отрыв селезенки от сосудистой ножки.
5. Спленэктомия. Наблюдение в ПИТИР, инфузионная гемостатическая терапия

Тема 8. ВРОЖДЁННАЯ ОСТРАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

Задача

1. Синдром низкой кишечной непроходимости.
2. ВАР: атрезия толстой кишки.
3. Мезентериальные тромбоз вызывает острую ишемию стенки кишечника, что приводит к склерозу и формированию атрезии.
4. Учитывая, что атрезия расположена низко никаких проявлений атрезии внутриутробно нет.
5. Да, учитывая каловую интоксикацию, которая может привести к летальному исходу. Кроме того, не исключена вероятность перфорации раздутых петель кишечника с развитием калового перитонита и возможного летального исхода. Необходимо провести лапаротомию, ревизию кишечника, резекцию стеноза, наложение анастомоза конец в конец или Т-образного анастомоза, возможно с наложением разгрузочной колостомы. Обязательным является биопсия толстой кишки. Заккрытие стомы осуществляют через 3–4 недели после первого оперативного вмешательства.
6. Благоприятный при проведении хирургического вмешательства вовремя.
7. Редко. Самый редкий вид атрезии кишечника – это атрезия толстой кишки. Встречаемость 1:20000 живорождённых, 5% от всех атрезий кишечника.
8. Риск хромосомных аномалий мал, сочетанные пороки развития внутренних органов редки.

Тема 9. БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Задача

1. ВАР: болезнь Гиршпрунга, ректосигмоидная форма, субкомпенсированная стадия, хроническая форма.
2. Анатомические формы:
 - I – ректальная форма (15%)
 - II – ректосигмоидная (18%)
 - III – сегментарная (0,5%) – поражён изолированный участок, как правило, сигмовидной кишки
 - IV – субтотальная (3%) – поражение всей левой части толстого кишечника, возможно распространения и на правую половину colon
 - V – тотальная (0,5%) – поражение всей толстой кишки, иногда с распространением на подвздошную

Клинические стадии:

- Компенсированная
- Субкомпенсированная
- Декомпенсированная

Формы по тяжести проявления непроходимости:

- Острая
- Подострая
- Хроническая

3. Если миграция парасимпатических нейробластов была нарушена на 7-й неделе – развивается аганглиоз всей толстой и части подвздошной кишки, на 8-й – только толстой кишки, на 9-й – аганглиоз нисходящей, сигмовидной и прямой кишок, между 10–12-й неделями – аганглиоз сигмовидной кишки и ректосигмоидного отдела.
4. Биопсия слизистой прямой кишки, гистохимическая диагностика – повышение активности тканевой ацетилхолинэстеразы (АХЭ) в 2–4 раза в слизистой толстой кишки. Из-за отсутствия ганглиев, но детриты имеются, поэтому АХЭ накапливается.
5. Предварительно обязательная консервативная терапия: послабляющая диета, гимнастика и ЛФК, очистительные/сифонные клизмы, борьба с дисбактериозом, физиопроцедуры, стимулирующие перистальтику кишечника.
6. Да. Методики оперативного вмешательства: Свенсона–Хиата-Исакова, Дюамеля–Баирова, Саове–Лёнюшкина). Брюшной этап: мобилизация толстого кишечника, подлежащего резекции (возможно проведение как открытым лапаротомным, так и лапароскопическим способом).
7. Прогноз для жизни благоприятен. Эффект оперативного вмешательства и отсутствие осложнений зависит от индивидуального мастерства и опыта хирурга. Летальность возможна при прогресси-

ровании некротизирующего энтероколита. При аганглиозе всей толстой кишки смертность высокая, до 44%.

Тема 10. АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Задача

1. ВАР: атрезия ануса и прямой кишки, ректовестибулярный свищ.
2. При уменьшении дорсальной порции клоаки и укорочении дорсального отдела клоакальной мембраны наружное отверстие первичной кишки смещено кпереди, что способствует формированию свищевых форм атрезий.
3. Пренатальная диагностика затруднена, патология фиксируется лишь в 10–20% наблюдений в III триместре беременности. Проявляется расширением петель толстой кишки. В случае свища с мочевой системой появляются внутрикишечные кальцификаты из-за контакта мекония с мочой. Пренатальная диагностика должна основываться на визуализации циркулярного наружного сфинктера. При подозрении на наличие патологии необходимо произвести кариотипирование.
4. По Лёнюшкину А.И. (2009 г.)
 - I. Врождённая (персистирующая клоака):
 - ✓ с коротким общим каналом (нормально развитое влагалище)
 - ✓ с длинным общим каналом (гипо- или аплазия влагалища)
 - II. Атрезии:
 - Со свищами:
 - ✓ в мочевую систему у мальчиков
 - ✓ в половую систему у девочек
 - ✓ в промежность у мальчиков и девочек
 - Без свищей:
 - ✓ атрезия прямой кишки (нормально сформированный анус)
 - ✓ атрезия заднепроходного канала (прикрытое анальное отверстие)
 - III. Врождённые сужения:
 - ✓ прямой кишки
 - ✓ заднепроходного отверстия
 - IV. Эктопия заднепроходного отверстия:
 - ✓ промежностная у мальчиков и девочек
 - ✓ вестибулярная у девочек
 - V. Врождённые свищи при нормально функционирующем заднепроходном отверстии:
 - ✓ в половую систему у девочек (влагалище, преддверие влагалища)
 - ✓ в мочевую систему у мальчиков (мочевой пузырь, уретра)

5. УЗИ промежности с определением расстояния от кожи до слепого конца прямой кишки – ориентиром является прямая линия между лонной костью и копчиком (лонно-прямокишечная мышца), определяют форму порока.

6. Нет, в экстренной хирургии нет необходимости, так как благодаря наличию свища, непроходимости кишечника нет. Бужирование свища. Радикальную операцию проводят в возрасте 2–6 месяцев: проктопластика.

6. Выживаемость 92–96%. Тяжелые запоры. Недержание мочи и кала. В повторном хирургическом лечении нуждаются 90% пациентов. Прогноз зависит от длины атрезии прямой кишки и от сохранности сфинктерной системы.

Тема 11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ И ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Задача

1. Кавернозная гемангиома средней трети предплечья правой руки.

2. УЗИ.

3. Пролиферация периэндотелиальных клеток (это опухоль, а не порок развития сосудов).

4. Криодеструкция – воздействие жидким азотом температурой 196 °С. Время экспозиции 20–25 с для гемангиом, локализующихся на коже и 7–10 с – на слизистых. Площадь криовоздействия не должна превышать 10 см². Недостаток – небольшая глубина проникновения воздействия.

Сверхвысокочастотное (СВЧ) микроволновое облучение + криогенное воздействие – данная методика позволяет углубить зону воздействия.

Хирургическое удаление опухоли.

Склерозирующая терапия – для инъекций используют 70% спирт, 3–4 курса терапии.

Диатермоэлектрокоагуляция применяется при небольших (точечных) гемангиомах.

Лазеротерапия – несколько процедур облучения красным лазером, продолжительностью до 10 мин каждая.

Лучевая (рентгеновская) терапия применяется крайне ограничено, при обширных гемангиомах, при расположении в анатомически трудно доступных для другого вида лечения местах.

Гормонотерапия – пероральное применения преднизолона прекращает рост обширных опухолей.

Пероральное применение пропроналона.

Комбинированное лечение.

5. Классификация (по Терновскому С.Д.): простая – 71%, кавернозная – 7%, комбинированная – 20% (имеет кожную и подкожную части), смешанная – 2% (например, ангиофиброма).
6. Осложнения: рост с нарушением функции органа, кровотечение. Прогноз: благоприятный при проведении лечения вовремя.

Тема 13. ОРГАНИЗАЦИЯ И ВИДЫ АМБУЛАТОРНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Задача 1

1. Пупочная грыжа. Физиологическая водянка обоих яичек. Физиологический фимоз. Физиологическая незрелость тазобедренных суставов. Кишечная колика.
2. Массаж тазобедренных суставов с элементами ЛФК (по 15 отведений 3 раза в день), не пеленать, держать ноги в положении отведения в тазобедренных суставах как можно чаще. Выкладывать на живот, массировать живот по часовой стрелке.
3. Нет, до возраста 2–6 лет.
4. Да, необходимо провести УЗИ тазобедренных суставов в 3 мес.
5. Детский ортопед в 3 мес. (с результатами повторного УЗИ), детский уролог в 1 год.
6. Грыжесечения (например, по Шпитцу) в 6 лет. Циркумцизио в 6 лет. Операция Росса в 1,5–2 года.

Задача 2

1. Паховая грыжа справа, кефалогематома, позиционная плагицефалия слева, нейромышечная кривошея справа
2. Массаж шейно-воротниковой зоны №10, ЛФК с платифиллином на шейно-воротниковую зону №10, парафиновые аппликации на шейно-воротниковую зону № 10. Ношение воротника Шанца №2 по 2–4 часа в день, спать на детской ортопедической подушке-бублике, подкладывать валик под правую сторону рядом с головой, кормить слева.
3. Нет, до возраста 2–6 лет.
4. Физиологически зрелые суставы
5. Да, необходимо провести УЗИ кефалогематомы.
6. Невролог в 1 мес.
7. Грыжесечения в 1 год. Циркумцизио в 6 лет. Пункция кефалогематомы в 1,5–2 мес.

Тема 15. ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ. ДОГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ

Задача

1. Были бы выявлены следующие симптомы клинической смерти: отсутствие сознания, дыхания, пульса на сонной артерии.
2. Были проведены следующие неотложные мероприятия: извлечение тела из воды, закрытый массаж сердца, дыхание «рот в рот».
3. Транспортировка в специализированный стационар.
4. Транспортировка не сопровождалась оксигенацией во время ИВЛ.
5. Механизм развития отёка легких: разрушение сурфактанта и гиперволемиа, острая гипоксия, ацидоз.
6. Ишемия ЦНС протекает в виде нейрокогнитивных нарушений: от возбуждения и сопора до комы.
7. Острая сердечная и острая сосудистой недостаточности.
8. Нарушение дыхательной функции (асфиксия) ведет к острой гипоксии.
9. Выздоровление.
10. Отличие варианта утопления в пресной воде: гиперволемиа, повреждение сурфактанта, отёк легких и головного мозга.
11. При систолическом артериальном давлении ниже 80 мм рт. ст. введение лазикса не будет иметь эффекта.
12. Да, нуждается.

Тема 16. НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В КЛИНИКЕ. ГОСПИТАЛЬНАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ И ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ

Задача

1. Были выявлены следующие симптомы шока: внезапное снижение артериального давления, тахипноэ, тахикардия.
2. Диагностирован у ребенка анафилактический шок.
3. Уложить пациента с опущенной головой, придать возвышенное положение нижним конечностям с целью улучшения притока крови к головному мозгу; положить на место инъекции пузырь со льдом и обколоть 0,1% раствором адреналина с целью снижения скорости всасывания аллергена и купирования артериальной гипотензии; срочно вызвать врача для оказания квалифицированной медицинской помощи.
4. Повторное введение 0,1% раствора адреналина через 15 мин при отсутствии эффекта; обеспечить подачу кислорода; при нарушении проходимости верхних дыхательных путей открыть их; обеспечить венозный доступ и начать инфузионную терапию.

5. Механизм развития анафилактического шока: лекарственный аллерген (новокаин) на сенсibilизированном фоне в организме после встречи с иммунными клетками вызвал бурную аллергическую реакцию.
6. Инфузионная терапия включает 0,9% раствор NaCl из расчёта 20 мл/кг/ первые 20 мин, последующие 20 мин повторить 20 мл/кг.
7. Острая сосудистая недостаточность.
8. Выздоровление, но при неоказании своевременной помощи возможна гибель.
9. Антигистаминные препараты с целью десенсибилизации: 2% раствор супрастина или 2% раствор пипольфена, или 1% раствор димедрола.
10. Экстренная интубация трахеи, перевод пациента на ИВЛ.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	– артериальное давление
АНД	– автоматический наружный дефибриллятор
АХЭ	– ацетилхолинэстераза
ВАР	– врождённая аномалия развития
ВПС	– врождённый порок сердца
ГГТ	– гамма-глутамилтранспептидаза
ГЭР	– гастроэзофагеальный рефлюкс
ГЭРБ	– гастроэзофагеальнорефлюксная болезнь
ДПК	– двенадцатиперстная кишка
ДЦП	– детский церебральный паралич
ЖВП	– желчевыводящие пути
ЖКТ	– желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	– искусственная вентиляция лёгких
КТ	– компьютерная томография
КВР	– косо-вертикальный размер
ЛФК	– лечебная физическая культура
МВП	– мочевыводящие пути
МКБ	– мочекаменная болезнь
МКБ-10	– международная классификация болезней 10 пересмотра
МРТ	– магнитно-резонансная томография
ОАК	– общий анализ крови
ПЖ	– поджелудочная железа
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов
ИМВП	– инфекций мочевыводящих путей
СЛР	– сердечно-лёгочная реанимация
СМП	– скорая медицинская помощь
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ФЭГДС	– фиброэзофагогастродуоденоскопия
ФЭГС	– фиброэзофагоскопия
ХПН	– хроническая почечная недостаточность
ЦНС	– центральная нервная система
ЭКМО	– экстракорпоральная мембранная оксигенация
ЭРПХГ	– эндоскопическая ретроградная панкреатохоледохо- графия
ЯНЭК	– язвенно-некротический энтероколит

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Детская хирургия: национальное руководство / С.А. Байдин, Н.В. Белобородова, О.А. Беляева; ред.: Ю.Ф. Исаков, А.Ф. Дронов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 1168 с.
2. Андреев, И.Д. Топографическая анатомия и оперативная хирургия детского возраста / И.Д. Андреев, С.С. Дыдыкин, Д.А. Морозов; ред. С.С. Дыдыкин, Д.А. Морозов. – М., 2017. – 176 с.
3. Разумовский, А.Ю. Эндоскопическая хирургия в педиатрии: руководство для врачей / А.Ю. Разумовский, А.Ф. Дронов, А.Н. Смирнов; ред. И.А. Клепикова, А.В. Андреева. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 608 с.
4. Гераськин, А.В. Хирургия живота и промежности у детей / А.В. Гераськин, А.Ф. Дронов, Ю.Ф. Исаков. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 508 с.
5. Щербаков, П.Л. Неотложная эндоскопия в педиатрии / П.Л. Щербаков, Н.Е. Чернеховская, А.Ф. Дронов; ред. Е.Г. Чернышов. – М.: МедПресс-Информ, 2014. – 216 с.
6. Разумовский, А.Ю. Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей / А.Ю. Разумовский, З.Б. Митупов; ред. Т.А. Николаев. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 304 с.
7. Разумовский, А.Ю. Эндохирургические операции у новорожденных / А.Ю. Разумовский, О.В. Мокрушина. – М.: Медицинское информационное агентство, 2015. – 342 с.
8. Детская оперативная хирургия: практическое руководство / ред. В.А. Тихомирова. – М.: Медицинское информационное агентство, 2010. – 871 с.
9. Атлас детской оперативной хирургии / ред. П. Пури, М. Гольварт; пер. Т.В. Немилова. – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – 648 с.
10. Дронов, А.Ф. Эндоскопическая хирургия у детей / А.Ф. Дронов, И.В. Поддубный, В.И. Котловский. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. – 440 с.
11. Неонатальная хирургия / ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гераськина. – М.: Издательство «Династия», 2011. – 680 с.
12. Детская хирургия. Клинические разборы: руководство для врачей; ред. А.В. Гераськина. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2011. – 216 с.
13. Приказ МЗ N514н от 10 августа 2017 года «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних». Режим доступа – <http://base.garant.ru/71748018/>
14. Приказ Министерства труда и социальной защиты N 134 н от 14 марта 2018 года «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-детский хирург» <https://ppt.ru/docs/prikaz/mintrud/n-134n-197775>
<http://www.trbzdrav.ru/download/order-ministry-labor-134-14-03-2018.pdf>

15. Неотложная педиатрия: национальное руководство / ред. Б.М. Блохин. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 832 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант врача": [сайт].

URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437667.html> (дата обращения: 16.03.2020). - Режим доступа: по подписке.

16. Цыбулькин, Э.К. Неотложная педиатрия. Алгоритмы диагностики и лечения / Э.К. Цыбулькин – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 160 с. Текст : электронный // ЭБС "Консультант врача" : [сайт]. - URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434895.html> (дата обращения: 16..32020). – Режим доступа: по подписке.

17. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12 ноября 2012 г. № 909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"

<https://www.rosminzdrav.ru/documents/9142-prikaz-ministerstva-zdravoohraneniya-rossiyskoy-federatsii-ot-12-noyabrya-2012-g-909n-ob-utverzhdanii-poryadka-okazaniya-meditsinskoy-pomoschi-detyam-po-profilyu-anesteziologiya-i-reanimatologiya>

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Детская хирургия: национальное руководство: краткое издание / ред. А. Ю. Разумовский. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 784 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант врача": [сайт].

URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438039.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

2. Исаков, Ю.Ф. Детская хирургия: учебник / Ю.Ф. Исакова, А.Ю. Разумовский. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 1040 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].

URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970439593.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

3. Слизовский, Г.В. Частные вопросы детской хирургии: учебное пособие. В 2-х частях. Часть 1 / Г.В. Слизовский, Я.В. Шikuнова, И.И. Кужеливский – Томск: СибГМУ, 2019. – 199 с. – Текст: электронный // ЭБС "Электронная библиотека СибГМУ": [сайт]. –

URL: http://irbis64.medlib.tomsk.ru/cgi-bin/irbis64r_14/cgiirbis_64.exe?LNG=&C21COM=2&I21DBN=BOOK&P21DBN=BOOK&Z21ID=1317655711831042118637&Image_file_name=ft1514.pdf&IMAGE_FILE_DOWNLOAD=1 (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

4. Детская хирургия: учебник / М.П. Разин, С.В. Минаев, И.А. Турабов [и др.] – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 704 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].
URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=https://www.studentlibrary.ru/ru/book/ISBN9785970456972.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.
5. Хирургия живота и промежности у детей: атлас / под ред. А.В. Гераськина, А.Ф. Дронова, А.Н. Смирнова. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 508 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].
URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=https://www.studentlibrary.ru/ru/book/ISBN9785970420065.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.
6. Хирургия новорожденных: учебное пособие / М.П. Разин, В.А. Скобелев [и др.]. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 328 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].
URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=https://www.studentlibrary.ru/ru/book/ISBN9785970453872.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.
7. Разумовский, А.Ю. Эндоскопическая хирургия в педиатрии: руководство для врачей / А.Ю. Разумовский, А.Ф. Дронов, А.Н. Смирнов. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 608 с. Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].
URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970436226.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.
8. Топографическая анатомия и оперативная хирургия детского возраста: учебное пособие / ред. С.С. Дыдыкин, Д.А. Морозов. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 176 с. Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].
URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970443347.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.
9. Неотложная абдоминальная хирургия детского возраста: учебное пособие / под ред. В.В. Подкаменева. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 208 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].
URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970443323.html> (дата обращения: 03.03.2020). – Режим доступа: по подписке.
10. Учайкин, В.Ф. Неотложные состояния в педиатрии / В.Ф. Учайкин, В.П. Молочный. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 256 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт].

URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970427392.html> (дата обращения: 16.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

11. Шайтор, В. М. Скорая и неотложная медицинская помощь детям: краткое руководство для врачей / В. М. Шайтор. – 2-е изд. испр. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 416 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970441169.html> (дата обращения: 16.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

12. Неотложная педиатрия: национальное руководство / ред. Б.М. Блохин. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 832 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант врача": [сайт].

URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437667.html> (дата обращения: 16.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

13. Цыбулькин, Э.К. Неотложная педиатрия. Алгоритмы диагностики и лечения / Э.К. Цыбулькин – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 160 с. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант врача": [сайт]. URL: <http://ezproxy.ssmu.ru:2048/login?url=http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434895.html> (дата обращения: 16.03.2020). – Режим доступа: по подписке.

14. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12 ноября 2012 г. № 909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"

<https://www.rosminzdrav.ru/documents/9142-prikaz-ministerstva-zdravoohraneniya-rossiyskoy-federatsii-ot-12-noyabrya-2012-g-909n-ob-utverzhdanii-poryadka-okazaniya-meditsinskoy-pomoschi-detyam-po-profilyu-anesteziologiya-i-reanimatologiya>

15. Приказ МЗ N514н от 10 августа 2017 года «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних». <http://base.garant.ru/71748018/>

16. Приказ Министерства труда и социальной защиты N 134 н от 14 марта 2018 года «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-детский хирург». <https://ppt.ru/docs/prikaz/mintrud/n-134n-197775>, <http://www.trbzdrav.ru/download/order-ministry-labor-134-14-03-2018.pdf>

Учебное издание

**Яна Владимировна Шикунова,
Григорий Владимирович Слизовский,
Роман Владиславович Бочаров**

Врождённые аномалии развития и приобретённые хирургические заболевания у детей

Учебное пособие

Редактор А.Ю. Коломийцев
Технический редактор О.В. Коломийцева
Обложка Е.М. Харитонова

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. 8(382-2) 51-41-53
E-mail: otd.redaktor@ssmu.ru

Подписано в печать 15.06.2021
Формат 60x84_{1/16}. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Arial». Печ.л. 11,2. Авт.л. 7,5.
Тираж 100 экз. Заказ № 21

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru