

ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

В двух томах

**Под редакцией
академика РАМН Ю.Ш. Исакова**

**Ответственный редактор
заслуженный деятель науки РФ,
профессор А.Ш. Дронов**

Учебник для медицинских вузов



Москва
Издательский дом «ГЭОТАР-МЕД»
2004

ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Том Л

**Под редакцией
академика РАМН Ю.Ш. Исакова**

**Ответственный редактор
заслуженный деятель науки РФ,
профессор А.Ш. Дронов**

Учебник для медицинских вузов

Рекомендовано УМО по медицинскому
и фармацевтическому образованию
вузов России в качестве учебника
для студентов медицинских вузов



Москва

2004

УДК 617-089-053.2 (075.8)

ББК 57.33*73

X50

*Издание осуществлено при поддержке Министерства РФ
по делам печати, телерадиовещания и средств массовых коммуникаций*

Рецензенты:

Руководитель отдела плановой хирургии института педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН, заслуженный деятель науки РФ, докт. мед. наук, проф. *А.И. Леньошкин*

Зав. кафедрой детской хирургии Российской медицинской академии последипломного образования, докт. мед. наук, проф. *В.Е. Щитинин*

Художник

детский хирург *А. В. Евсеев*

X50 Хирургические болезни детского возраста: Учеб.: В 2 т. / Под ред. Ю.Ф. Исакова. - М.: ГЭОТАР-МЕД, 2004. - Т. 1. - 632 с: ил.

ISBN 5-9231-0431-8 (т. 1)

ISBN 5-9231-0289-7 (общ.)

В I разделе учебника представлены общие положения детской хирургии (анатомо-физиологические вопросы детской хирургии с позиции детского хирурга и анестезиолога, методы клинических и инструментальных исследований, организация амбулаторной хирургической помощи, общие принципы обезболивания, интенсивной терапии и реанимационных мероприятий, клиническая генетика хирургических болезней у детей и антибиотикотерапия в хирургической клинике).

Во II разделе освещены частные вопросы детской хирургии. Описана семиотика хирургических заболеваний и пороков развития отдельных органов и систем. Большое внимание уделено современным методам диагностики и принципам оперативного лечения заболеваний органов грудной полости, живота, хирургии повреждений и ортопедических болезней у детей разных возрастных групп.

Учебник прекрасно иллюстрирован оригинальными цветными и черно-белыми рисунками, цветными фотографиями, рентгенограммами и др.

Предназначен для студентов педиатрических и лечебных факультетов медицинских вузов.

УДК 617-089-053.2 (075.8)

ББК 57.33я73

Права на данное издание принадлежат издательскому дому «ГЭОТАР-МЕД». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения издательского дома.

ISBN 5-9231-0431-8 (т. 1)

ISBN 5-9231-0289-7 (общ.)

© Коллектив авторов, 2004

© Издательский дом «ГЭОТАР-МЕД», 2004

ИСАКОВ Юрий Федорович, академик Российской академии медицинских наук, заслуженный деятель науки РФ, лауреат Государственных премий, профессор, заведующий кафедрой хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ДРОНОВ Анатолий Федорович, заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор, заведующий курсом эндоскопической хирургии кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

СТЕПАНОВ Эдуард Александрович, академик Российской академии медицинских наук, лауреат Государственной премии, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

МИХЕЛЬСОН Виктор Аркадьевич, академик Российской академии медицинских наук, лауреат Государственной премии, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

КУЗНЕЧИХИН Евгений Петрович, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ЕРОХИН Анатолий Павлович, доктор медицинских наук, лауреат Государственной премии, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Московского медицинского стоматологического университета

КРАСОВСКАЯ Татьяна Васильевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

НЕМСАДЗЕ Вахтанг Панкратьевич, кандидат медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

РАЗУМОВСКИЙ Александр Юрьевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

СМИРНОВ Алексей Николаевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ШАФРАНОВ Владимир Васильевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ПОЛЯЕВ Юрий Александрович, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

БЕЛОБОРОДОВА Наталья Владимировна, доктор медицинских наук, профессор, руководитель лаборатории клинической микробиологии и антибактериальной терапии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Российской академии медицинских наук

ВАСИЛЬЕВ Герман Сергеевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ШУМОВ Николай Дмитриевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ВЫБОРНОВ Дмитрий Юрьевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

КРЕСТЬЯШИН Владимир Михайлович, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

КУЧЕРОВ Юрий Иванович, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ГЕРАСЬКИН Алексей Вячеславович, доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

НИКОЛАЕВ Сергей Николаевич, доктор медицинских наук, заведующий нефро-урологическим центром Детской клинической больницы №13 им. Н.Ф. Филатова

КОБЗЕВА Татьяна Николаевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

МЕНОВЩИКОВА Людмила Борисовна, доктор медицинских наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

КОВАРСКИЙ Семен Львович, доктор медицинских наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

КОВАЛЕВ Денис Владимирович, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

РАЗУМОВСКАЯ Елена Владимировна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ВРУБЛЕВСКИЙ Сергей Гранитович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

ЯСОНОВ Александр Васильевич, кандидат медицинских наук, детский онколог

ВАСИЛЬЕВ Кирилл Германович, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры хирургических болезней детского возраста Российского государственного медицинского университета

СОЛОНИЧЕНКО Владимир Григорьевич, врач-генетик детской клинической больницы № 13 им. Н. Ф. Филатов;

О М А Ш Ш

Предисловие	19
Список сокращений	21
РАЗДЕЛ I. Общая часть	23
Глава 1. История развития отечественной детской хирургии.....	25
Глава 2. Общие вопросы детской хирургии.....	33
2.1. Анатомо-физиологические особенности организма ребёнка с позиций детского хирурга	33
Размеры тела	33
Нервная система	33
Сердечно-сосудистая система	34
Система дыхания	35
Основной обмен	36
Система терморегуляции и теплоотдачи	36
2.2. Особенности работы детского хирурга	37
2.3. Методы клинических и инструментальных исследований	38
2.3.1. Рентгенологическое исследование	39
2.3.2. Ультразвуковая диагностика	40
2.3.3. Эндоскопические методы	42
2.3.4. Ангиография	47
2.3.5. Компьютерная томография в детской хирургии	50
2.3.6. Радиоизотопная диагностика	52
2.4. Подготовка ребёнка к операции.	
Особенности выполнения оперативных вмешательств у детей	53
2.4.1. Подготовка ребёнка к операции	53
2.4.2. Особенности выполнения оперативных вмешательств у детей	54
2.5. Общие принципы обезболивания, интенсивной терапии и реанимационных мероприятий	57
2.5.1. Общие принципы анестезии	57
2.5.2. Интенсивная терапия	59
2.5.3. Сердечно-лёгочная реанимация	72
2.6. Организация амбулаторной хирургической помощи. Хирургический стационар дневного пребывания	79

2.7. Клиническая генетика хирургических болезней у детей	82
Классификация OMIM	85
Синдромология	86
2.8. Малоинвазивные технологии в детской хирургии	95
2.8.1. Лапароскопическая хирургия	96
2.8.2. Торакоскопическая хирургия	97
2.8.3. Оперативная артроскопия	98
2.8.4. Хирургические манипуляции под контролем ультразвука	99
2.8.5. Рентгеноэндovasкулярная хирургия	99
2.9. Принципы антибиотикопрофилактики послеоперационных осложнений	101
РАЗДЕЛ II. Специальная часть	107
Глава 3. Пороки развития и заболевания лица, мозгового скелета, позвоночника и шеи	109
3.1. Пороки развития лицевой области	109
3.1.1. Незарашение верхней губы	НО
3.1.2. Незарашение нёба	113
3.1.3. Колобома	117
3.1.4. Макростомия	118
3.1.5. Атрезия хоан	119
3.1.6. Синдром Пьера Робена	120
3.1.7. Короткая уздечка языка	121
3.1.8. Макроглоссия	121
3.1.9. Ранула	122
3.2. Пороки развития мозгового скелета и позвоночника	124
3.2.1. Черепно-мозговая грыжа	124
3.2.2. Гидроцефалия	128
3.2.3. Краниостеноз	131
3.2.4. Спинномозговая грыжа	140
3.3. Врождённые кисты и свищи шеи	153
Срединные кисты и свищи шеи	154
Боковые кисты и свищи шеи	155
Глава 4. Пороки развития и заболевания грудной клетки и органов грудной полости	157
4.1. Семиотика пороков развития и заболеваний органов грудной полости	157
4.1.1. Цианоз	159

10 0- Хирургические болезни детского возраста

4.1.2. Кашель	160
4.1.3. Кровохарканье	160
4.1.4. Стридор	161
4.1.5. Одышка	161
4.1.6. Рвота	162
4.1.7. Дисфагия	163
4.1.8. Боль в груди	164
4.1.9. Клиническое обследование ребёнка	164
4.1.10. Специальные методы исследования	166
Бронхография	166
Рентгенографические исследования пищевода с контрастным веществом	167
Ультразвуковое исследование	168
Компьютерная и магнитно-резонансная томографии	169
Радиоизотопные методы исследования	169
Ангиография	170
Трахеобронхоскопия	170
Фиброэзофагогастродуоденоскопия	172
Манометрия пищевода	173
рН-Метрия	173
4.2. Пороки развития грудной клетки	173
4.2.1. Воронкообразная деформация грудной клетки	174
4.2.2. Килевидная деформация грудной клетки	177
4.2.3. Аномалии ребер	178
Раздвоение грудных отделов рёбер	179
Церебро-косто-мандибулярный синдром	179
Синдром Поланда	179
Расщепление грудины	180
4.3. Пороки развития молочных желёз	180
4.4. Врождённые и приобретённые стенозы трахеи и бронхов	182
4.4.1. Врождённые стенозы трахеи и бронхов	183
Сосудистое кольцо	183
Петля лёгочной артерии	185
Бронхогенная киста	185
Врождённые стенозы собственно трахеи	186
4.4.2. Приобретённые стенозы трахеи и бронхов	186
4.5. Пороки развития лёгких	187
4.5.1. Агенезия и аплазия лёгкого	188

4.5.2. Гипоплазия лёгкого	188
4.5.3. Врождённая локализованная эмфизема	192
4.5.4. Врождённая солитарная киста	194
4.5.5. Лёгочная секвестрация	197
4.5.6. Лёгочные артериовенозные свищи	199
4.6. Бронхоэктазия	200
Этиология и патогенез	200
Клиническая картина и диагностика	202
Жалобы	202
Физикальное обследование	202
Бронхоскопия	203
Рентгенодиагностика	203
Радиоизотопное исследование	203
Дифференциальная диагностика	205
Лечение	205
Диспансерное наблюдение	207
4.7. Бактериальные деструкции лёгких	207
Классификация	208
Клиническая картина	208
Буллёзная форма деструкции	209
Абсцедирование без плевральных осложнений	209
Деструкция с плевральными осложнениями	211
Хронические формы	216
4.8. Пороки развития и заболевания пищевода	217
4.8.1. Атрезия пищевода	217
4.8.2. Врождённый трахеопищеводный свищ	222
4.8.3. Ахалазия пищевода	223
4.8.4. Гастроэзофагеальный рефлюкс	226
4.8.5. Ожоги пищевода	237
4.8.6. Рубцовые сужения пищевода	242
4.8.7. Перфорация пищевода	246
4.9. Пороки развития и заболевания диафрагмы	249
4.9.1. Диафрагмальные грыжи	249
4.9.2. Травматические диафрагмальные грыжи	258
4.9.3. Паралич и парез диафрагмы	259
4.10. Опухоли и кисты средостения	262
4.11. Пневмоторакс	271

Глава 5. Пороки развития и заболевания брюшной стенки и органов брюшной полости.....	274
5.1. Семиотика заболеваний органов брюшной полости.....	274
5.1.1. Боль.....	274
5.1.2. Рвота.....	276
5.1.3. Повышение температуры тела.....	277
5.1.4. Нарушение функций кишечника.....	278
5.1.5. Обследование ребёнка.....	279
Анамнез.....	279
Осмотр.....	279
Пальпация.....	280
Перкуссия.....	281
Ректальное исследование.....	281
Дополнительные методы исследования.....	282
5.2. Аномалии желточного протока.....	283
5.2.1. Полный свищ пупка.....	283
5.2.2. Неполный свищ пупка.....	285
5.2.3. Дивертикул подвздошной кишки (дивертикул Меккеля).....	286
5.2.4. Киста желточного протока.....	290
5.3. Синдром «дряблого живота».....	291
5.4. Грыжа пупочного канатика.....	293
5.5. Гастрошизис.....	296
5.6. Вентральная грыжа.....	298
5.7. Пупочная грыжа.....	300
5.8. Грыжа белой линии живота.....	301
5.9. Врождённая кишечная непроходимость.....	302
5.9.1. Семиотика и диагностика врождённой кишечной непроходимости.....	307
Рвота.....	307
Оценка содержимого прямой кишки.....	308
Осмотр живота.....	308
Дополнительные методы обследования.....	310
5.9.2. Атрезия двенадцатиперстной кишки.....	311
5.9.3. Стеноз двенадцатиперстной кишки.....	313
5.9.4. Врождённый заворот средней кишки.....	315
5.9.5. Синдром Ледда.....	317
5.9.6. Атрезия тонкой кишки.....	318

5.9.7. Удвоения пищеварительного тракта (энтерокистомы)	320
5.9.8. Мекониаальный илеус	321
5.9.9. Синдром пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства	324
5.10. Врождённый пилоростеноз	325
5.11. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки	333
5.12. Приобретённая кишечная непроходимость	335
5.12.1. Острая спаечная кишечная непроходимость	335
5.12.2. Инвагинация кишечника	341
5.12.3. Динамическая кишечная непроходимость	349
5.12.4. Обтурационная кишечная непроходимость	350
5.13. Заболевания поджелудочной железы	352
5.13.1. Острый панкреатит	352
5.13.2. Киста поджелудочной железы	354
5.14. Заболевания печени и жёлчного пузыря	354
5.14.1. Атрезия жёлчных ходов	354
5.14.2. Киста общего жёлчного протока	358
5.14.3. Острый холецистит	361
5.14.4. Хронический калькулёзный холецистит	363
5.15. Портальная гипертензия	368
Классификация	368
Этиология и патогенез	368
Надпечёночная портальная гипертензия	369
Внутрипечёночная портальная гипертензия	370
Внепечёночная портальная гипертензия	370
Клиническая картина	371
Внепечёночная портальная гипертензия	371
Внутрипечёночная портальная гипертензия	372
Диагностика	372
Лечение	374
5.16. Заболевания селезёнки	374
5.16.1. Наследуемый микросфероцитоз (семейная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара)	375
5.16.2. Приобретённая гемолитическая анемия	377
5.16.3. Врождённая (семейная) несфероцитарная гемолитическая анемия	378
5.16.4. Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльхофа)	378

14 Ф Хирургические болезни детского возраста	
5.16.5. Аномалии развития и кисты селезёнки	381
Аномалии развития селезёнки	381
Кисты селезёнки	382
5.17. Болезнь Гиршпрунга	382
Классификация	383
Патогенез и патоморфология	384
Клиническая картина	385
Компенсированная форма	386
Субкомпенсированная форма	387
Декомпенсированная форма	387
Диагностика	388
Дифференциальная диагностика	391
Лечение	391
Диспансерное наблюдение	394
5.18. Аноректальные пороки развития	394
Особенности эмбриогенеза	396
Классификация	397
Клиническая картина и диагностика	398
Атрезия анального отверстия	398
Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки	
со свищом в мочевую систему	400
Свищ в половую систему	402
Свищ промежности	402
Эктопия заднепроходного отверстия	402
Врождённые сужения заднепроходного отверстия	
и прямой кишки	405
Лечение	406
Прогноз	407
5.19. Заболевания прямой кишки	407
5.19.1. Выпадение прямой кишки	407
5.19.2. Полипы прямой кишки	409
5.19.3. Трещина заднего прохода	411
5.19.4. Геморрой	412
5.19.5. Парaproктит	413
5.19.5.1. Острый парaproктит	414
5.19.5.2. Хронический парaproктит. Параректальные свищи	416

Глава 6. Пороки развития и заболевания органов мочеполовой системы	419
6.1. Семиотика пороков развития и заболеваний органов мочеполовой системы	419
6.1.1. Симптом боли	419
6.1.2. Изменения в анализах мочи	420
Лейкоцитурия.....	420
Протеинурия.....	421
Бактериурия.....	421
Гематурия.....	421
Сочетанные изменения.....	422
6.1.3. Нарушения мочеиспускания	422
Изменение частоты мочеиспускания.....	422
Недержание мочи.....	423
Затруднённое мочеиспускание (задержка мочи).....	423
Болезненное мочеиспускание.....	424
Императивные позывы.....	424
6.1.4. Обследование ребёнка	425
УЗИ.....	425
Рентгенологические методы.....	427
Экскреторная урография.....	428
Цистоуретрография.....	430
Цистоуретроскопия.....	432
Радионуклидное исследование.....	433
Методы оценки уродинамики.....	433
Ангиографическое исследование.....	436
6.2. Эмбриогенез органов мочеполовой системы	437
6.3. Аномалии почек и мочеточников	439
6.3.1. Агенезия почки	439
6.3.2. Удвоение почек и мочеточников	440
6.3.3. Дистопия почек	445
6.3.4. Подковообразная почка	449
6.3.5. Галетообразная почка	451
6.3.6. Асимметричные формы сращения	452
6.3.7. Аплазия почки	453
6.3.8. Гипоплазия почек	454

16 О- Хирургические болезни детского возраста

6.3.9. Кистозные аномалии.....	457
Поликистоз почек.....	457
Губчатая почка.....	461
Мультикистозная дисплазия.....	461
Мультилокулярная киста.....	461
Солитарная киста.....	462
6.3.10. Эктопия устья мочеточника.....	463
6.3.11. Гидронефроз.....	466
6.3.12. Мегауретер.....	471
6.4. Аномалии мочевого протока.....	476
Пузырно-пупочный свищ.....	476
Киста мочевого протока.....	477
Неполный пупочный свищ.....	478
Дивертикул мочевого пузыря.....	478
6.5. Аномалии мочевого пузыря и мочеиспускательного канала.....	479
6.5.1. Экстрофия мочевого пузыря.....	479
6.5.2. Инфравезикальная обструкция.....	483
6.5.3. Гипоспадия.....	486
6.5.4. Гермафродитизм.....	491
6.5.5. Эписпадия.....	494
Эписпадия у мальчиков.....	494
Эписпадия у девочек.....	495
Лечение.....	495
6.6. Недержание мочи.....	496
6.7. Аномалии развития и заболевания половых органов.....	501
6.7.1. Фимоз.....	501
6.7.2. Парафимоз.....	502
6.7.3. Аномалии развития яичка.....	503
Анорхизм.....	503
Монорхизм.....	503
Полиорхизм.....	504
Гипоплазия яичка.....	504
6.7.4. Крипторхизм.....	505
6.7.5. Водянка оболочек яичка и семенного канатика.....	509
6.7.6. Паховая грыжа.....	511
Ущемлённая паховая грыжа.....	514
6.7.7. ВариКоцеле.....	515

6.7.8. Синдром отёчной мошонки.....	518
6.8. Неспецифические воспалительные заболевания органов мочевой системы.....	520
6.8.1. Обструктивный пиелонефрит.....	520
6.8.2. Цистит.....	523
6.9. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс.....	525
6.10. Мочекаменная болезнь.....	529
Глава 7. Гнойная хирургическая инфекция.....	534
7.1. Патогенез острой гнойной хирургической инфекции.....	534
7.2. Принципы диагностики и лечения гнойной хирургической инфекции.....	538
7.3. Флегмона новорождённых.....	545
7.4. Мастит новорождённых.....	547
7.5. Рожа.....	548
7.6. Фурункул. Карбункул.....	549
7.7. Лимфаденит.....	552
7.8. Панариций.....	555
7.9. Гематогенный остеомиелит.....	557
7.9.1. Острый гематогенный остеомиелит.....	557
7.9.2. Хронический остеомиелит.....	567
7.9.3. Атипичные формы остеомиелита.....	572
Абсцесс Броди.....	573
Склерозирующий остеомиелит Гарре.....	574
Альбуминозный остеомиелит Олье.....	574
Антибиотический остеомиелит.....	574
Последствия хронического гематогенного остеомиелита.....	575
7.9.4. Особенности остеомиелита у детей первых месяцев жизни.....	576
7.10. Острый аппендицит.....	578
Общие сведения.....	578
Классификация.....	579
Этиология и патогенез.....	580
Клиническая картина и диагностика.....	580
Клиническая картина острого аппендицита у старших детей.....	581
Диагностика острого аппендицита у детей старшего возраста.....	583
Клиническая картина и диагностика острого аппендицита у детей рДни«т/в иАКЫа%~.J*..С*..V,.....	585
Дифференциальная диагностика.....	588

18 *» Хирургические болезни детского возраста

Дифференциальная диагностика острого аппендицита у детей старшего возраста	589
Дифференциальная диагностика острого аппендицита у детей раннего возраста	593
Лечение	598
Прогноз	599
7.11. Аппендицит у новорождённых	599
7.12. Перитонит	601
7.12.1. Первичный пельвиоперитонит у девочек	601
7.12.2. Аппендикулярный перитонит	604
7.12.3. Перитонит у новорождённых	615
7.12.4. Некротический энтероколит	618
7.13. Парапроктит	626
7.13.1. Острый парапроктит	627
7.13.2. Хронический парапроктит. Параректальные свищи	628

Хирургия детского возраста — важнейшая составляющая современной медицинской науки.

Сфера деятельности специалистов, занятых в этой области **медицины**, — хирургическое лечение врождённых пороков развития и приобретённых заболеваний у детей — распространяется на очень большую и наиболее перспективную часть населения. Рассматривая Направления научной и практической деятельности в данной медицинской отрасли, можно сказать, что детская хирургия — это вся Хирургия, перенесённая в детский возраст, но с многочисленными анатомо-физиологическими особенностями. Эти специфические отличия наиболее характерны для новорождённых и детей первых Лет жизни.

В последние годы достигнуты значительные успехи в решении Многих проблем детской хирургии. Этот новый качественный этап характеризуется увеличением диапазона современных, высокотехнологических диагностических манипуляций и широким спектром оперативных вмешательств, выполнение которых не зависит от возраста ребёнка и уровня хирургического риска.

Раннее распознавание многих хирургических болезней, особенно у новорождённых и детей раннего возраста, современное развитие анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии определили возможность выполнения ряда оперативных вмешательств в неоперативном и раннем детском возрасте.

Большие перспективы в развитии специальности определили Диагностические методы визуализации патологических процессов, Структурных и функциональных состояний различных систем организма ребёнка (УЗИ, компьютерная, рентгеновская и магнитно-резонансная томография, ангиография и радиоизотопная диагностика и многие другие).

В настоящее время особенно интенсивно развиваются и широко используются в клинической практике методы эндоскопической хирургии, имеющие неоспоримые преимущества по сравнению с традиционными оперативными вмешательствами. Эндоскопические технологии наиболее оправданны и целесообразны в детской хирургии, особенно у детей раннего возраста.

20 Хирургические болезни детского возраста

Успешное лечение детей с врождёнными пороками развития и хирургическими заболеваниями невозможно без тесного взаимодействия педиатра и детского хирурга. Часто именно педиатры и неонатологи первыми ставят больному хирургический диагноз. Чем раньше будут выявлены такие врождённые пороки развития, как атрезия пищевода, диафрагмальная грыжа, различные формы врождённой непроходимости кишечника, гастрошизис и др., тем эффективнее будет хирургическое лечение.

Участковые педиатры и врачи скорой помощи, как правило, первыми осматривают детей с острыми хирургическими заболеваниями и травмами. От их квалификации зачастую зависит не только здоровье, но и жизнь ребёнка.

В новом издании учебника «Хирургические болезни детского возраста» для студентов педиатрических факультетов медицинских ВУЗов страны детально изложены семиотика, клиническая картина, диагностика и дифференциальная диагностика, принципы оперативного лечения детей с различными хирургическими заболеваниями в возрастном аспекте. Большое внимание уделено новым, шадящим и высокоинформативным методам диагностики, которые в настоящее время находят применение в детской хирургической практике.

В основу учебника положен опыт коллектива клиники детской хирургии Российского Государственного медицинского университета, а также достижения детских хирургов в нашей стране и за рубежом. Надеюсь, что это руководство будет полезным и необходимым в повседневной практической деятельности не только педиатрам и детским хирургам, но и хирургам общего профиля.

**Академик РАМН
Ю.Ф. Исаков**

СПИСОК (О Ш Щ Ш Й)

- OMIM — Online Mendelian Inheritance in Man <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/Omim/>> — ежедневно пополняемая база данных, ставшая *de facto* во врачебном и научном сообществе основным источником данных по наследственной клинической патологии человека
- vs — (*лат.* versus) против, или (например, В vs. г)
- * или # — с последующим кодом из 6 цифр (согласно классификации наследуемых нозологических единиц человека, полностью — OMIM *[код] — менделевское наследование [McKusick V.A. Mendelian Inheritance in Man, Baltimore, Johns Hopkins University Press, Aries System Corporation, 1995]); символы * или # перед кодом означают, что к этой нозологической группе относятся несколько типов генных дефектов (или фенотипов)
- В — аутосомное доминантное наследование
- г — аутосомное рецессивное наследование
- А — связанное с X-хромосомой наследование
- |>Н — концентрация водородных ионов, выраженная отрицательным логарифмом
- :**р**0² — напряжение кислорода в крови
- itiCO. — напряжение углекислого газа в крови
- "**ф**^X — артериальное давление
- ||ТФ — аденозинтрифосфат
- "**ЖЕ** — дефицит оснований
- £лЭР — гастроэзофагеальный рефлюкс
- ВД — единица действия
- ИВЛ — искусственная вентиляция лёгких
- КТ — компьютерная томография
- ЛФК — лечебная физкультура

22 Ф Хирургические болезни детского возраста

- МРТ** — магнитно-резонансная томография
- нпвс** — нестероидные противовоспалительные средства
- нпс** — нижний пищеводный сфинктер
- ОРВИ** — острые респираторно-вирусные инфекции
- оцк** — объём циркулирующей крови
- РФП** — радиофармацевтический препарат
- свив** — синдром верхней полой вены
- свч** — токи сверхвысокой частоты
- скн** — спаечная кишечная непроходимость
- соэ** — скорость оседания эритроцитов
- УВЧ** — токи ультравысокой частоты
- УЗИ** — ультразвуковое исследование
- УФО** — ультрафиолетовое облучение
- ФЭГДС** — фиброэзофагогастродуоденоскопия
- хпн** — хроническая почечная недостаточность
— центральное венозное давление
- цнс** — центральная нервная система
- ЭКГ** — электрокардиография
- ЭРХПГ** — эндоскопическая ретроградная холецистопанкреатико-графия

РАЭДЕА 1.

0£li|J)fl 4A(T4

В России первые детские хирургические стационары были открыты лишь во второй половине XIX века. До этого детей оперировали либо во взрослых больницах, либо в детских терапевтических отделениях.

Тем не менее ещё в первых русских руководствах по хирургии (Буш И.В. 1807), оперативной хирургии (Соломон Х.Х., 1840) и педиатрии (Хотовицкий С.Ф., 1847) в отдельных главах описаны некоторые хирургические заболевания у детей и методы их лечения. В этот же период такие известные хирурги, как Н.И. Пирогов, А.А. Бобров, П.И. Дьяконов, М.С. Субботин и Н.В. Склифосовский, публиковали работы, посвященные различным вопросам детской хирургии.

В 1869 г. по инициативе К.А. Раухфуса в Санкт-Петербурге было открыто первое детское хирургическое отделение при больнице им. Ольденбургского (в настоящее время — детская больница им. К.А. Раухфуса). В последующие годы в Санкт-Петербурге было открыто ещё несколько хирургических отделений. Возглавляли их доктора медицины Э.К. Вааль, А.И. Шмитц и др.

В Москве первое детское хирургическое отделение было открыто в 1876 г. во Владимирской больнице, в настоящее время называемая Детской клинической больницей №2 им. Святого Владимира. Заведовать этим отделением был приглашён В.И. Иршик — детский хирург, ассистент хирургической клиники Дерптского университета. В 1887 г. открылось детское отделение в Ольгинской больнице (детская туберкулёзная больница). Возглавлял работу этого отделения Л.П. Александров — крупный детский хирург того времени, профессор Московского университета. В 1897 г. было основано хирургическое отделение в Софийской больнице (в настоящее время — детская больница им. Н.Ф. Филатова), а в 1903 г. — в Морозовской. Хирургическим отделением в Софийской больнице заведовал Д.Е. Горохов — доктор медицины, известный детский хирург, педагог, читавший студентам университета курс лекций по детской хирургии. Д.Е. Горохов — автор первой в нашей стране монографии «Детская хирургия».



Д.Е. Горохов
(1863-1921).

В это же время были открыты хирургические отделения для детей: в 1887 г. — в Кишинёве (старший врач М.О. Блюменфельд), в 1895 г. — в Иркутске (старший врач Н.А. Юргенсон), в 1897 г. — в Харькове (старший врач Н.Н. Филиппов), в 1889 г. — в Риге (старший врач П. Клемм), в 1904 г. — в Киеве (старший врач Г.С. Иваницкий), в 1913 г. — в Тбилиси (старший врач М.Д. Килосанидзе).

До 1917 г. в России существовало всего 15 детских хирургических отделений. Они были недостаточно хорошо оборудованы и оснащены, располагали 10-20 койками. Энтузиазм и самоотверженный

труд первых детских хирургов не могли восполнить огромный пробел в детской хирургической службе, тем не менее эти отделения стали школой для подготовки специалистов.

В 1922 г. в Петрограде на базе больницы им. К.А. Раухфуса в Советском клиническом институте для усовершенствования врачей была организована кафедра детской хирургии, которой сначала заведовал Ф.К. Вебер, а затем — профессор Н.В. Шварц. В Москве центром детской хирургии стало отделение 1-й Детской клинической больницы, возглавляемое Т.П. Краснобаевым. Основным научным направлением была проблема лечения костно-суставного туберкулёза у детей. За классический труд «Костно-суставной туберкулёз у детей» Т.П. Краснобаев в 1949 г. был удостоен Государственной премии I степени. Вместе со своими сотрудниками С.Д. Терновским и А.Н. Рябинкиным он внёс значительный вклад в разработку организационных вопросов детской хирургии, а также в лечение остеомиелита, эмпиемы плевры и аппендицита.

Важным этапом в развитии детской хирургии в нашей стране стало создание специальных кафедр детской хирургии в 10 медицинских институтах.

Первая в нашей стране кафедра детской хирургии была организована в 1931 г. во 2-м Московском государственном медицинском институте. Клинической базой кафедры стала Детская городская больница имени Н.Ф. Филатова. Первым руководителем кафедры был известный топографоанатом и высокообразованный хирург общего профиля Константин Дмитриевич Есипов. В эти годы в клинике

успешно применяли функциональный метод лечения переломов костей у детей, переливание крови, открытый метод лечения ожогов тела и др.

В 1935 г. заведующим кафедрой стал крупный хирург Владимир Петрович Вознесенский. Под его руководством в практику внедрены новые методы исследований, оригинальные операции у детей, в частности новые исследования почек и мочевого пузыря, первичная пластика мочеиспускательного канала при травме.

В 1943 г. кафедру возглавил Сергей Дмитриевич Терновский — ученик одного из основоположников отечественной детской хирургии Т.П. Краснобаева. Воспитанный в лучших традициях трёх крупнейших медицинских школ — А.В. Мартынова, Г.Н. Сперанского и Т.П. Краснобаева — С.Д. Терновский все свои организаторские способности сосредоточил на дальнейшей разработке основных проблем детской хирургии.

С.Д. Терновский, выдающийся хирург, основатель отечественной школы детских хирургов, после окончания медицинского факультета Московского университета с 1919 г. по 1924 г. служил в Красной Армии, затем работал хирургом общего профиля. В 1925 г. он организовал детское хирургическое отделение в институте Охраны материнства и детства, а в последующие годы заведовал хирургическим отделением Детской образцовой больницы и одновременно работал ассистентом у Г.Н. Сперанского. После защиты докторской диссертации в 1943 г. до последних дней своей жизни (1960) он заведовал кафедрой детской хирургии 2-го Московского государственного медицинского института им. Н.И. Пирогова. Под руководством С.Д. Терновского кафедра стала научным, практическим и организационным центром детской хирургии в нашей стране. С.Д. Терновский прошёл путь от ординатора до профессора, члена-корреспондента АМН СССР, заслуженного деятеля науки РСФСР. Практически нет ни одного раздела детской хирур-



К.Д. Есипов
(1874-1935).



Т.П. Краснобаев
(1865-1952).



С.Д. Терновский
(1896-1960).

гии, разработкой которого он бы не занимался. Среди многочисленных научных работ С.Д. Терновского — три монографии («Диагностика некоторых хирургических заболеваний у детей», «Незаращение верхней губы у детей», «Ожоги пищевода у детей»), а также учебник по детской хирургии.

Работу врача и учёного С.Д. Терновский сочетал с большой общественной и организационной деятельностью. В течение многих лет он был деканом педиатрического факультета, председателем секции детских хирургов Общества хирургов Москвы, членом правления Всесоюзного, Всероссийского и Московского обществ хирургов. Среди учеников С.Д. Терновского — ведущие хирурги и учёные, организаторы здравоохранения. В их числе академики РАМН М.В. Волков, Ю.Ф. Иса-

ков, С.Я. Долецкий, Э.А. Степанов, профессора Н.И. Кондрашин, М.В. Громов, В.М. Державин, А.Г. Пугачёв, В.Л. Андрианов, Л.А. Вороховов и др.

Внезапная смерть С.Д. Терновского в расцвете своего таланта и творческих сил стала невосполнимой утратой для науки и здравоохранения.

В 1961 г. кафедру возглавил Иван Константинович Мурашов. Под его руководством в клинике продолжали разрабатывать вопросы торакальной и абдоминальной хирургии, урологии, травматологии, а также проблемы острой хирургической инфекции. Успешно завершён ряд научных исследований, начатых ещё при жизни С.Д. Терновского.

С 1966 г. кафедрой руководит ученик С.Д. Терновского — Юрий Фёдорович Исаков, академик РАМН, лауреат государственных премий, заслуженный деятель науки РФ и заслуженный врач РФ.

С этого времени начинается новый этап в развитии детской хирургии в стране. Новый импульс получают научные исследования в области разработки принципиально новых методов диагностики и лечения хирургических заболеваний, использования в хирургии научно-технических достижений. Вводится преподавание детской хирургии на лечебных факультетах медицинских институтов. Открываются новые кафедры в институтах усовершенствования врачей, значительно расширяется подготовка кадров детских хирургов, анестезиологов и реаниматологов.

В 1968 г. на кафедре создана первая в стране научно-исследовательская лаборатория детской анестезиологии и реаниматологии (зав. — профессор В.А. Михельсон). В настоящее время кафедра является Всероссийским центром детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.

В 1932 г. преподавание детской хирургии студентам было начато в Ленинградском научно-практическом институте охраны материнства и младенчества. В дальнейшем эта база стала кафедрой детской хирургии Педиатрического медицинского института, которую возглавляли Н.В. Шварц (1934-1936), В.А. Шаак (1937-1941), А.В. Шацкий и др. В течение многих лет этой кафедрой руководил член-корреспондент РАМН профессор Г.А. Баиров.

Первые руководители кафедр детской хирургии: в Тбилиси — М.И. Кокочашвили (1932-1963), в Саратове — Н.В. Захаров (1933-1963), в Харькове — С.Л. Минкин (1934-1941) и А.В. Габай (1946-1963), в Киеве — А.Я. Шефтель (1935-1953) и А.Р. Шуринок (1953-1967), в Казани — Г.М. Новиков (1935—1936), в Днепропетровске — А.В. Френкель (1938-1941), в Одессе — И.Е. Корнман (1938-1941), в Иванове — Т.Ф. Ганжулевич (1938-1966).

Первый учебник на русском языке «Хирургия детского возраста», написанный Н.В. Шварцем, был издан в 1935 г. Три издания (1949, 1952, 1959) выдержал учебник С.Д. Терновского «Детская хирургия».

В 1971 г. увидел свет учебник под редакцией Ю.Ф. Исакова и С.Я. Долецкого «Детская хирургия»; учебник был переиздан в 1978 и 1983 г. В 1977 г. под редакцией Ю.Ф. Исакова и Ю.М. Лопухина издан первый учебник «Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста». Второе его издание вышло в 1989 г.

В России существуют 52 кафедры (в том числе доцентские курсы) детской хирургии на педиатрических и лечебных факультетах медицинских институтов, многие из них возглавляют известные учёные. Созданы секции детской хирургии при Всероссийском, а также при многих республиканских и городских обществах хирургов. Важным событием для развития научно-исследовательской работы стало открытие отделов детской хирургии в научно-исследовательских институтах: Институте педиатрии РАМН, Институте педиатрии и детской хирургии Министерства здравоохранения Российской Федерации, Московском областном научно-исследовательском клиническом институте (МОНИКИ) им. М.Ф. Владимирского и др. В стране развита широкая сеть отделений детской хирургии, входящих в состав

многопрофильных педиатрических и общих стационаров, научно-исследовательских институтов.

Для повышения квалификации детских хирургов и специализации врачей смежных специальностей были созданы кафедры и доцентские курсы при институтах усовершенствования. Первой была кафедра детской хирургии Центрального института усовершенствования врачей в Москве (теперь Российская медицинская академия последипломного образования МЗ РФ), организованная в 1956 г. на базе доцентского курса, существовавшего с 1931 г. под руководством В.А. Кружкова (1931-1959). С конца 1959 г. по март 1994 г. кафедру возглавлял известный детский хирург С.Я. Долецкий. В настоящее время руководит кафедрой профессор В.Е. Щитинин. Эта кафедра стала ведущей по специализации детских хирургов и детских анестезиологов; её коллектив успешно изучает научные проблемы урологии, пульмонологии, проктологии, *гнойной* хирургической инфекции и др. Позднее подобные кафедры и доцентские курсы были организованы и в других городах России.

Центр координации научно-исследовательской, учебной и лечебной работы — Всероссийский центр детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, организованный на базе кафедры детской хирургии РГМУ, лаборатории детской хирургии, анестезиологии, реаниматологии и детской клинической больницы им. Н.Ф. Филатова. За период с 1973 г. коллективом центра проведена большая работа по организации детской хирургии в стране, подготовке кадров высокой квалификации, разработке новых направлений в научных исследованиях.

В успехе лечения детей ведущая роль принадлежит правильной организации детской хирургической службы на местах. Детей с врождёнными и приобретёнными хирургическими заболеваниями необходимо госпитализировать только в специализированные детские хирургические стационары, что определяется в первую очередь анатомо-физиологическими особенностями развития детей, особенно новорождённых и детей раннего возраста. Клиническая картина и диагностика, особенности ухода, подготовки к операции, анестезии и интенсивной терапии в послеоперационном периоде играют решающую роль в лечении.

Новая форма организации хирургической помощи детям — стационар одного дня, где с соблюдением всех общепринятых законов выполняют операции «малой хирургии»: ребёнок поступает в стационар утром и выписывается домой через несколько часов.

Одна из важнейших особенностей современного этапа развития детской хирургии — широкое внедрение различных минимально инвазивных эндоскопических методик в клиническую практику. Проведение традиционных полостных оперативных вмешательств с использованием лапаротомий, торакотомий и артротомии сопровождается выраженными изменениями общего состояния ребёнка, особенно в раннем возрасте и в период новорождённое™.

Несомненные преимущества эндохирургических методов лечения — малая травматичность операционного доступа и манипуляций, отличный обзор и визуальный контроль всех этапов операции благодаря 10-кратному интраоперационному увеличению, уменьшение интенсивности послеоперационной боли и меньшая выраженность пареза кишечника, раннее восстановление нарушенных функций организма и физической активности пациента, уменьшение количества послеоперационных осложнений, сокращение сроков пребывания в стационаре, отличный косметический эффект.

Из всех разделов эндоскопической хирургии наибольшее развитие получила лапароскопия. Прежде всего необходимо отметить большие заслуги отечественных детских хирургов в области неотложной лапароскопической хирургии (детские хирургические клиники Российского государственного медицинского университета, научного Центра здоровья детей РАМН, Московского научно-исследовательского института педиатрии и детской хирургии МЗ РФ, Башкирского государственного медицинского университета, областной детской клинической больницы г. Актюбинска). Им принадлежит приоритет в разработке лапароскопических операций при острой спаечной кишечной непроходимости (СКН), остром аппендиците и его осложнениях, кишечной инвагинации, гинекологических заболеваниях, патологии дивертикула Меккеля и др.

В настоящее время эндоскопическая хирургия всё активнее внедряется в клиническую практику детских хирургических стационаров страны. Во многих городах России созданы эндохирургические центры. Этому способствовала организация в 1999 г. курса эндоскопической хирургии факультета усовершенствования врачей (зав. курсом — профессор А.Ф. Дронов) при кафедре хирургических болезней детского возраста РГМУ.

Занятия на курсе «Эндоскопическая хирургия» проводят по всем разделам детской хирургии: заболевания органов брюшной полости и малого таза (включая гинекологические и урологические), болезни суставов (артроскопия) и грудной полости (торакокопия). Курс

32 Ф Хирургические болезни детского возраста • Раздел I

ведут высококвалифицированные хирурги-эндоскописты, владеющие всеми современными методиками оперативной эндоскопии детского возраста и обладающие большим стажем педагогической деятельности. Обучение проходит на базе многопрофильной Детской городской клинической больницы №13 имени Н.Ф. Филатова, имеющей современное эндоскопическое оборудование, инструментарий, специальные эндоскопические операционные и учебный тренинг-центр.

На циклах курса «эндоскопическая хирургия» обучаются не только детские хирурги Москвы и Московской области, но и врачи из различных городов России и стран ближнего зарубежья. В 2002 г. под руководством академика Ю.Ф. Исакова выпущено руководство «Эндоскопическая хирургия у детей», в котором обобщён многолетний опыт применения малоинвазивных эндоскопических методов лечения детей с различной хирургической патологией, представлены современные научные и технические разработки. Это руководство — единственное в нашей стране практическое пособие по эндоскопической хирургии для детских хирургов, нейрохирургов и ортопедо-травматологов.

Ближайшее десятилетие прогресса детской хирургии, несомненно, будет периодом дальнейшего развития принципа минимальной инвазивности применительно к решению самых разнообразных, сложных и неожиданных проблем, уже существующих или возникающих в различных областях хирургической практики.

2.1. Анатомо-физиологические особенности организма ребёнка с позиций детского хирурга

Было бы принципиально неверно рассматривать ребёнка как взрослого человека, но меньшего размера. Потребности ребёнка, его реакции на введение лекарственных препаратов и воздействие физических и химических раздражителей (например, изменения напряжения O_2 и CO_2 крови, температуры тела) разительно отличаются от таковых у взрослых.

Размеры тела

Самое очевидное отличие ребёнка от взрослого — размеры тела. Масса тела здорового новорождённого составляет в среднем $1/21$ массы тела взрослого, площадь поверхности тела — $1/9$, длина тела — $10/33$ длины тела взрослого. Таким образом, у ребёнка сравнительно большая площадь поверхности тела, соответственно, большие потери тепла и жидкости, высокая интенсивность основного обмена, иные пропорции тела. Большая голова (окружность головы новорождённого превышает окружность грудной клетки), короткая шея, узкие плечи, слабое развитие мышечного аппарата создают дополнительные сложности для поддержания проходимости дыхательных путей не только во время операции и наркоза, но даже во время сна ребёнка. Объём грудной клетки небольшой, особенно по сравнению с объёмом брюшной полости, увеличенным за счёт пролабирования слабых мышц передней брюшной стенки. Конечности короткие, мускулатура не развита.

Нервная система

Нервная система к моменту рождения ребёнка ещё не полностью сформирована и развита. Мозг новорождённого относительно большой — составляет десятую часть массы тела (масса мозга взрослого — $1/50$ массы тела). Однако количество нервных клеток составляет лишь 25% такового у взрослых. В первые 6 мес жизни масса мозга удваива-

ется, а к году — утраивается. К этому же возрасту в основном завершается формирование ствола и коры головного мозга, межнейронных связей. Миелинизация двигательных волокон продолжается ещё на 3-м году жизни. Всё это приводит к тому, что дети, особенно младшего возраста, склонны к более выраженным генерализованным реакциям в ответ на воздействие любых агрессивных факторов (физической или психической травмы, инфекции, гипертермии).

В отличие от центральной, вегетативная нервная система у новорождённого сформирована. Парасимпатическая регуляция сердечно-сосудистой системы функционирует при рождении. Симпатический отдел завершает развитие к 4—6 мес. Закончено формирование многих рефлекторных цепей, большинство из которых носит защитный характер. Воздействие физических (вода, инородные тела) и химических (ингаляционные анестетики) факторов вызывает рефлекторное апноэ, брадикардию и ларингоспазм. Следует учитывать, что эта защитная реакция может оказаться опасной и даже привести к гибели новорождённого.

Психическая реакция ребёнка на травму варьирует от агрессивного протеста и паники до депрессии и апатии. При плановых оперативных вмешательствах для детей младшей возрастной группы самым болезненным бывает факт разлучения с родителями. Более старших детей волнуют вероятное появление болезненных ощущений после операции и потеря самоконтроля во время анестезии. У детей, подвергшихся насильственному переносу в операционную, испытавших удушье или возбуждение на вводимом наркозе, значительно чаще выявляют страхи, заикание, энурез. Поэтому в педиатрической практике эмоциональный фактор нередко вызывает большее беспокойство, чем непосредственно физическое состояние ребёнка.

Сердечно-сосудистая система

Сердечно-сосудистая система ребёнка претерпевает значительные перемены в первые минуты после рождения — переход от фетального типа кровообращения к взрослому. Первые несколько месяцев после первичной адаптации к внеутробным условиям существования сердечно-сосудистая система остаётся очень чувствительной к гипоксии и ацидозу. У детей относительно больший, чем у взрослых, объём крови: по данным разных источников, он колеблется от 80 до 150 мл/кг массы тела (у взрослых — 60-70 мл/кг). Скорость кровотока у детей младшего возраста также примерно в 2 раза выше, чем у взрослых.

У новорождённых и детей младшего возраста большая часть крови циркулирует в центральных сосудах внутренних органов при уменьшенном периферическом кровоснабжении. Барорецепторы развиты слабо. Поэтому дети младшей возрастной группы очень чувствительны к кровопотере и ортостатическим нарушениям. Потеря 50 мл крови у новорождённого по своему гемодинамическому эффекту эквивалентна потере 600-1000 мл крови у взрослого. Следовательно, даже небольшая потеря крови у ребёнка должна быть полностью возмещена.

Система дыхания

Система дыхания новорождённого находится в состоянии активного функционального и морфологического развития, и этот процесс продолжается несколько первых лет жизни. Площадь дыхательной поверхности лёгких у детей на 1 кг массы тела значительно меньше, чем у взрослых, а потребность в кислороде выше. Рёбра расположены горизонтально, грудная клетка слабо участвует в акте дыхания, поэтому у детей преобладает брюшной тип дыхания. Естественно, что у детей значительно чаще, чем у взрослых, возникают рестриктивные нарушения дыхания, связанные с метеоризмом, парезом кишечника, аэрофагией. Слабость дыхательных мышц усиливает несостоятельность системы дыхания у ребёнка.

У детей гораздо чаще, чем у взрослых возникает нарушение проходимости дыхательных путей, так как они значительно уже, слизистая оболочка более рыхлая и склонна к отёку. Относительно большой язык, увеличенные миндалины и лимфатический аппарат усугубляют опасность нарушения проходимости дыхательных путей.

Слизистая оболочка дыхательных путей ребёнка более чувствительна к раздражению, в том числе к действию ингаляционных анестетиков, поэтому у детей во время наркоза быстро накапливается слизь, нарушающая проходимость дыхательных путей. Функция дыхательного эпителия и кашлевой дренаж также развиты слабо.

У детей младшего возраста существует отчётливая лабильность дыхательного центра, заключающаяся в быстрой утомляемости, повышенной чувствительности к анестетикам и анальгетикам. Незрелость регуляторных механизмов проявляется в том, что на первых неделях жизни развившаяся гипоксемия не стимулирует дыхание, как у более старших детей, а угнетает.

У недоношенных детей нарушение дыхания может быть связано с морфологической незрелостью лёгочной ткани и недостаточностью

сурфактанта — поверхностно-активной фосфолипидной субстанции, не позволяющей альвеолам спадаться. В таких случаях развивается болезнь гиалиновых мембран, или респираторный дистресс-синдром.

Поддержание адекватного газообмена возможно при напряжённой работе дыхательной системы. Малейшие нарушения в этой системе приводят к быстрому истощению компенсаторных механизмов и расстройству жизненных функций.

Основной обмен

Основной обмен у детей значительно выше, чем у взрослых. Напряжённость обмена обуславливает необходимость относительного увеличения дозы лекарственных препаратов.

У новорождённого 80—85% массы тела составляет вода (у взрослого — 55—60%), но чувствительность ребёнка к потере жидкости более выражена. Это объясняется относительно большими объёмом крови и поверхностью тела, интенсивностью обмена, меньшим развитием соединительной ткани.

Особенность электролитного баланса — более выраженная чувствительность к недостатку или избытку основных анионов и катионов. В отличие от взрослых у детей существует тенденция к метаболическому ацидозу. Минимальный запас буферных резервов в крови способствует развитию ацидоза при различных заболеваниях, хирургических вмешательствах и наркозе. В определённой степени это связано с тем, что содержание белков — одной из главных буферных систем — у детей ниже, чем у взрослых.

У детей младшего возраста отмечают более продолжительное опорожнение желудка: примерно у половины из них содержимое из желудка эвакуируется в течение 8 ч, что создаёт опасность аспирации при рвоте и регургитации во время наркоза и операции. Этому же способствуют слабое развитие кардиального сфинктера и предрасположенность пилорического жома к спазму.

Система терморегуляции и теплоотдачи

Система терморегуляции и теплоотдачи в первые месяцы жизни ребёнка не сформирована окончательно. Опасность нарушения теплообмена усиливают такие факторы, как относительно большая поверхность тела, высокая теплопроводность из-за слабого развития жировой клетчатки, недостаточное потоотделение, слабое развитие

мускулатуры и других тканей, обеспечивающих теплопродукцию. Во время проведения общего обезболивания риск развития гипотермии резко возрастает. Это связано с тем, что препараты, используемые для наркоза, вызывают нарушение центральной терморегуляции, способствуют перераспределению тепла в организме и на 30% снижают метаболическую теплопродукцию. Искусственную гипотермию с успехом применяют, например, в кардиохирургии для снижения потребления кислорода тканями. Однако в послеоперационном периоде гипотермия недопустима, так как она вызывает повышение потребности в кислороде и метаболический ацидоз. Особенно важно поддерживать нормальную температуру у новорожденных и недоношенных детей.

2.2. Особенности работы детского хирурга

Особенности детского контингента больных накладывают определённый отпечаток на деятельность персонала детских хирургических учреждений. Это касается общей педиатрической подготовки, взаимоотношений с больным ребёнком, деонтологических и некоторых других вопросов.

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

Большого внимания заслуживают вопросы взаимоотношений персонала с больными детьми. Учитывая лабильность психики и отсутствие волевых качеств, негативизм ребёнка, боязнь остаться в непривычных условиях без родителей, персонал детского хирургического отделения должен проявлять по отношению к своим больным максимальную чуткость и внимание. Детский врач, в частности хирург, является одновременно и воспитателем, поэтому тон и манера разговора с маленьким пациентом имеют огромное значение. Важно заручиться доверием ребёнка. Не следует говорить о том, что ему не будет больно, если предстоит заведомо болезненная и неприятная процедура.

Правильнее предупредить, что может быть немного больно, но другие дети перенесли это легко. Вообще полезно ссылаться на других детей, которым уже выполнили ту или иную процедуру, и тогда они сами объяснят своему соседу или соседке по палате, «... что это не очень страшно». Однако наряду с внимательным и чутким отношением к ребёнку врачу не следует идти на поводу у своего иногда капризного пациента — необходимо уверенно проводить нужные обследования и лечение.

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

2.3. Методы клинических и инструментальных исследований

При обследовании ребёнка с хирургическим заболеванием детские хирурги всегда придерживаются принципов, принятых в педиатрии: для установления диагноза применяют максимально щадящие приёмы и методы исследования.

При первичном осмотре важно не только сориентироваться в самом заболевании, но и уточнить состояние здоровья ребёнка, состояние питания, кожи, органов дыхания, сердечно-сосудистой системы и т.д. Особое внимание следует уделять возможным продромальным явлениям детских инфекционных болезней.

Выяснение анамнеза имеет очень большое значение, особенно при первой встрече с больным ребёнком. Для получения чёткой и ясной информации о развитии заболевания целесообразно задать родителям один за другим четыре вопроса: на что ребёнок жалуется в настоящее время, когда он заболел, как началось заболевание и как оно развивалось в дальнейшем. В начале осмотра не следует проводить такие неприятные для ребёнка процедуры, как осмотр и пальпация болезненного места.

Задача обследования — уточнение характера и особенностей заболевания. Наряду с осмотром, пальпацией, аускультацией при необходимости проводят современные высокоинформативные методы исследования.

Диагностику хирургических заболеваний подразделяют на три составные части:

- семиотику, т.е. учение о симптомах и синдромах;
- методы исследования больного;
- собственно диагностику, т.е. заключение о характере патологических процессов, выявленных с помощью диагностических приёмов.

Семиотика хирургических заболеваний и особенности обследования детей детально изложены в соответствующих главах учебника.

Из инструментальных методов исследования в детской хирургии наиболее широко применяют рентгенологические и эндоскопические исследования, ультразвуковое исследование (УЗИ), ангиографию и радиоизотопную диагностику.

2.3.1. Рентгенологическое исследование

В последние годы такие современные методы, как УЗИ, эндоскопические и радиоизотопные исследования оттеснили на второй план общепринятый традиционный метод диагностики — рентгенологический.

Тем не менее внедрение специальных методов исследования, а также новейшей аппаратуры (электронно-оптический преобразователь, магнитная запись и др.), применение новых водорастворимых контрастных препаратов позволяют при незначительной дозе облучения и минимальной затрате времени получить максимальную информацию. К тому же на современном этапе такой высокоинформативный диагностический метод, как эндоскопия, не даёт возможности исследовать тонкую кишку на всём протяжении. При фиброэзофагогастродуоденоскопии (ФЭГДС) удаётся осмотреть лишь начальные отделы тонкой кишки, а при фиброколоноскопии — терминальные отделы (на протяжении 15-20 см) подвздошной кишки. В этой ситуации единственный метод диагностики — рентгенологический.

Рентгенологический метод по-прежнему широко используют в травматологии, ортопедии, торакальной хирургии, урологии и других областях детской хирургии.

23.2. Ультразвуковая диагностика

Ультразвуком называют акустические волны частотой более 20 кГц. Подобные акустические колебания могут распространяться во всех видах биологических тканей, что позволяет широко использовать их в медицине для диагностических целей. Широкое распространение УЗИ обусловлено следующими его неоспоримыми достоинствами:

- высокая информативность вследствие чувствительности к минимальным анатомическим и физиологическим изменениям органов и тканей организма;
- возможность оценивать движущиеся микро- и макроструктуры (определять характеристики кровотока, наблюдать за перистальтикой кишечника и др.);
- безвредность повторных исследований для пациента и врача;
- относительно небольшие размеры и масса аппаратуры дают возможность в случае необходимости проводить исследование непосредственно у постели больного.

Применение УЗИ ограничено при оценке органов, содержащих в большом количестве газ (паренхимы лёгких, желудочно-кишечного тракта [ЖКТ]).

УЗИ существенно расширило свои возможности за счёт внедрения доплеровского метода неинвазивного исследования движения тканей. Эффект Допплера заключается в изменении частоты звуковых волн при их отражении от движущегося объекта. Современные диагностические ультразвуковые приборы дают возможность провести как оценку показателей кровотока (скорости и направления), так и цветное доплеровское картирование.

В зависимости от необходимости ультразвуковые приборы комплектуют различными датчиками, позволяющими проводить как чрескожные, так и внутрисплетные исследования (трансректальные, транс вагинальные, трансуретральные, чреспищеводные). Для хирурга большую пользу может принести использование интраоперационных датчиков, вводимых непосредственно в операционное поле. Подобные датчики компактны, легко подвергаются повторной стерилизации и обладают высокой разрешающей способностью.

Едва ли можно назвать хоть один раздел детской хирургии, где УЗИ не находило бы широкого применения.

- Данный метод служит скрининговым для возможной оценки пороков развития. Уже при проведении внутриутробного ультразвукового сканирования плода можно диагностировать такие пороки раз-

вития, как гастрошизис, эмбриональная грыжа, атрезия двенадцатиперстной кишки, диафрагмальная грыжа, пороки развития почек. Это позволяет правильно выбрать тактику родовспоможения и быть готовыми к немедленной транспортировке ребёнка после рождения в специализированный стационар.

- При обследовании детей с острым абдоминальным синдромом УЗИ обычно бывает следующим после клинического осмотра методом. Критерий постановки диагноза острого аппендицита — прямая эхографическая визуализация воспалительно изменённого червеобразного отростка. Деструктивно изменённый червеобразный отросток при УЗИ выглядит как аперистальтическая, не поддающаяся компрессии тубулярная слоистая структура. При детальном осмотре можно диагностировать такие осложнения острого аппендицита, как периаппендикулярный инфильтрат, разлитой или ограниченный перитонит с наличием свободной жидкости в малом тазу и межплевральных пространствах, признаки паретической кишечной непроходимости с перерастяжением вяло сокращающихся кишечных петель. Основные задачи УЗИ, проводимого ребёнку с острым аппендицитом, — точная локализация и определение структуры воспалительного очага, что бывает определяющим для выбора тактики лечения.
- Эхографию широко применяют в диагностике кишечной инвагинации, составляющей до 50% всех случаев кишечной непроходимости у детей. При проведении поперечного сканирования инвагинат визуализируется в виде образования округлой формы, состоящего из слоев различной акустической плотности — отображения стенок наружной и внедрившейся кишок.
- Несмотря на то что УЗИ альвеолярной ткани лёгких не представляется возможным, детская торакальная хирургия всё же не обходится без эхографии. Возможна точная оценка локализации, размеров и структуры дополнительных образований лёгких (опухолей, кист врождённого и приобретённого характера), содержащих мягкотканый или жидкостной компонент, если они прилежат к грудной стенке или средостению хотя бы на небольшом участке, служащем акустическим окном. При плевритах различного генеза показания к пункции плевральной полости целесообразно устанавливать после проведения УЗИ, дающего возможность оценить не только консистенцию выпота, но и дать его точную количественную *оценку*.
- УЗИ также широко применяют в урологии, гепатологии и других разделах детской хирургии.

2.3.3. Эндоскопические методы

Эндоскопические методы занимают ведущее место в диагностике хирургических заболеваний. Широкое распространение получили фиброэндоскопия верхних отделов пищеварительного тракта, лапароскопия, торакоскопия и артроскопия. Современные модели эндоскопов позволяют проводить эти исследования детям всех возрастных групп, включая новорождённых.

Фиброэзофагогастродуоденоскопия

ФЭГДС — основной метод исследования верхних отделов пищеварительного тракта. Метод позволяет провести осмотр слизистой оболочки пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки и начальных отделов тощей кишки.

Экстренные эндоскопические исследования верхних отделов пищеварительного тракта проводят в следующих случаях:

- острые кровотечения из верхних отделов пищеварительного тракта — для выявления источника кровотечения и выполнения гемостатических манипуляций;
- пороки развития пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки у новорождённых, сопровождающиеся симптомами высокой кишечной непроходимости;
- инородные тела верхних отделов пищеварительного тракта — для их удаления.

Показания для планового исследования:

- пороки развития, заболевания и опухоли пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки, желчевыводящей системы и поджелудочной железы;
- рецидивирующий абдоминальный болевой синдром — с целью дифференциальной диагностики;
- рвота и желудочно-пищеводный рефлюкс у новорождённых и детей раннего возраста.

ФЭГДС практически не имеет абсолютных противопоказаний. Относительные ограничения бывают обусловлены сердечно-лёгочной недостаточностью III степени, острым нарушением мозгового кровообращения и клиническими признаками перфорации полого органа.

Подготовка к исследованию заключается только в отказе от кормления ребёнка в течение 6—8 ч перед манипуляцией. При острых массивных кровотечениях предварительно тщательно промывают желу-

док холодной водой с добавлением 5% раствора аминокaproновой кислоты для удаления кровяных сгустков и создания условий для полноценного осмотра. Внутримышечно вводят 0,1% раствор атропина в возрастной дозировке. На живот кладут пузырь со льдом.

Новорождённым и детям первых 3 мес жизни исследование проводят без обезболивания. Детям старше 7 лет, как правило, достаточно местной анестезии. Детям в возрасте от 3 мес до 7 лет исследование целесообразно проводить под общим обезболиванием.

Техника исследования у детей не отличается от таковой у взрослых, следует лишь отметить необходимость очень осторожного введения эндоскопа под постоянным визуальным контролем, так как высока опасность повреждения слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. Осложнения обычно связаны с нарушением методики исследования, неправильным выбором модели фиброскопа и способа анестезии.

Повреждения полого органа во время исследования могут варьировать от травмы слизистой оболочки до перфорации полого органа.

Фиброколоноскопия

Фиброколоноскопия позволяет провести осмотр всех отделов толстой кишки, илеоцекального перехода и дистальных отделов подвздошной кишки. Экстренную фиброколоноскопию проводят при признаках непроходимости кишечника, заболеваниях, сопровождающихся интенсивным толстокишечным кровотечением, а также для удаления инородных тел. Плановые исследования выполняют при различных заболеваниях толстой кишки, требующих изучения гистологической структуры её слизистой оболочки: полипах, кровотечениях из прямой кишки, болезни Крона, неспецифическом язвенном колите.

Колоноскопия противопоказана при тяжёлых формах неспецифического язвенного колита (особенно новорождённым с некротическим язвенным колитом), а также при подозрении на перфорацию полого органа и перитонит.

Проведение колоноскопии требует специальной подготовки ЖКТ. Накануне исследования днём ребёнку дают внутрь 20—30 мл касторового масла, вечером ставят две высокие очистительные клизмы с интервалом 1 ч. Утром в день исследования ребёнку ещё раз ставят очистительную клизму, желательно за час до колоноскопии. Проводят премедикацию введением за 30 мин до исследования 1% раствора

тримеперидина и 0,1% раствора атропина в возрастных дозировках. Фиброколоноскопию детям выполняют под общим обезболиванием, как правило, под масочным наркозом.

У детей наиболее эффективен ротационный способ проведения фиброколоноскопа с поэтапным собориванием толстой кишки. (Долецкий С.Я. Сурикова О.А., 1980). При исследовании больной лежит на спине. На ранних этапах колоноскопии положение пациента приходится менять для облегчения проведения аппарата через анатомически сложные для исследования зоны. Осмотр толстой кишки должен быть тщательным как при введении колоноскопа, так и при его выведении.

Неудачи в выполнении исследования могут быть обусловлены следующими причинами:

- невозможностью проведения колоноскопа во все отделы толстой кишки из-за множества дополнительных петель и наличия острых углов при переходе одного отдела кишки в другой;
- сложностью полноценного осмотра в связи с послеоперационным спаечным процессом в брюшной полости;
- невозможностью исследования вследствие плохой подготовки толстой кишки.

Перфорация кишки — серьёзное осложнение, возникающее крайне редко и чаще связанное с нарушением техники исследования.

Лапароскопия

Лапароскопия — метод визуальной диагностики заболеваний брюшной полости с помощью эндоскопа, введённого в брюшную полость через его переднюю стенку в условиях пневмоперитонеума.

Последние два десятилетия ознаменовались значительным прогрессом в создании новых моделей лапароскопов малого диаметра (2–3 мм), что позволило проводить максимально щадящее и высокоэффективное лапароскопическое исследование детям первых 3 лет жизни, включая новорождённых.

При выполнении диагностической лапароскопии наиболее ответственные и потенциально опасные в плане возникновения осложнений моменты — первые две пункции брюшной полости: создание пневмоперитонеума и слепое введение первого троакара.

В клинике детской хирургии РГМУ разработан и успешно применяется метод прямой пункции брюшной полости тупоконечным троакаром фирмы «Karl Storz», что позволило практически избе-

жать серьёзных осложнений (повреждений крупных сосудов и полых органов).

Первую пункцию проводят по верхнему краю пупка тупоконечным троакаром диаметром 3 или 5,5 мм. Правильность положения троакара контролируют с помощью введённого в него лапароскопа. Удостоверившись в правильном введении троакара, начинают инсуффляцию CO_2 с помощью электронного инсуффлятора. Оптимальный уровень внутрибрюшного давления у старших детей составляет 12—14 мм рт. ст. Новорождённым и детям первых 2 лет жизни все исследования проводят при значениях внутрибрюшного давления около 5–8 мм рт.ст.

При выполнении диагностической лапароскопии кроме лапароскопа под контролем эндовидеосистемы вводят один, реже два троакара. Используя пальпатор или мягкие атравматические зажимы, осуществляют тщательную ревизию брюшной полости.

Показание для проведения экстренной лапароскопии — недостаточно чёткая картина «острого живота» (подозрение на острый аппендицит, острую хирургическую патологию внутренних половых органов у девочек, различные виды кишечной непроходимости, кровоточащий дивертикул *Меккля*, закрытая травма живота, первичный пельвиоперитонит у девочек и др.).

Плановую лапароскопию выполняют при подозрении на объёмные образования и кисты брюшной полости, заболевания гепатобилиарной системы, невыясненных причинах хронических болей в животе, а также для выяснения состояния внутренних половых органов при эндокринных нарушениях.

Противопоказания к проведению экстренной лапароскопии у детей: 1) кома; 2) декомпенсированная сердечная недостаточность; 3) декомпенсированная дыхательная недостаточность; 4) тяжёлые нарушения свёртываемости крови (значение пробы Квика ниже 30%, значительное увеличение времени кровотечения).

Больного готовят к исследованию как к обычной экстренной операции: очистительная клизма, опорожнение мочевого пузыря. Исследование выполняют под интубационным наркозом с введением миорелаксантов и проведением искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ). В неотложной хирургии лапароскопия при «остром животе», несомненно, служит наиболее информативным методом, позволяющим практически со 100-процентной точностью установить характер патологических изменений в брюшной полости и выбрать соответствующую тактику лечения.

В плановой хирургии диагностическая ценность лапароскопии значительно выше, чем ценность УЗИ и компьютерной томографии (КТ). Кроме того, во время лапароскопического исследования можно выполнить биопсию при обнаружении новообразования в брюшной полости.

Осложнения при лапароскопии возникают редко, и их можно избежать при пунктуальном соблюдении техники исследования.

Торакоскопия

Торакоскопия — визуальный осмотр органов грудной полости с помощью специально сконструированных телескопов и видеоборудования. Широкое применение торакоскопии стало возможным после создания специальной широкоформатной оптики и видеокамер с повышенным разрешением. В педиатрической практике торакоскопию применяют для дифференциальной диагностики образований средостения и поражения лёгких, когда менее инвазивные методы оказываются неэффективными. Принципы торакоскопии не отличаются от принципов лапароскопии, за исключением ограничений в давлении 4–6 мм рт.ст. в плевральной полости, чтобы избежать смещения средостения. Исследование проводят под общим обезболиванием с тщательным мониторингом функций жизненно важных органов.

Артроскопия

Артроскопия коленного сустава как метод диагностики патологии внутрисуставных структур появилась в конце 20-х годов прошлого столетия, однако своё бурное развитие эндоскопия крупных суставов получила после появления современных оптических систем, позволивших значительно уменьшить диаметр используемой оптики для лучшего осмотра полости исследуемого сустава.

Коленный сустав — самый крупный сустав организма человека, в нём находится большое количество рентгенонегативных структур, таких как мениски, синовиальные завороты, крестообразные и боковые связки, жировая подвеска, хрящевая поверхность формирующих сустав костей, что создаёт большие сложности в диагностике из-за общности клинических проявлений различных видов патологических состояний.

Широко распространённые методы диагностики повреждений и заболеваний коленного сустава, такие как рентгенография, УЗИ, КТ,

гамма-сцинтиграфия, не дают абсолютно достоверных данных о состоянии внутрисуставных структур. Визуальный контроль полости сустава, проводимый с помощью артроскопа, позволяет почти со 100-процентной точностью установить правильный топический диагноз и определить дальнейшую тактику лечения больного. Если в доартроскопический период существовало понятие диагностической артротомии, то после появления артроскопии эта операция исчезла из арсенала детских хирургов как неэффективная и очень травматичная.

Артроскопию коленного сустава проводят в операционной с соблюдением всех правил асептики и антисептики под наркозом. Больной лежит на спине. Больную конечность после наложения жгута укладывают на специальный фиксатор для коленного сустава под углом 45—50°. Для осмотра полости коленного сустава известно шесть основных доступов, но для проведения диагностической артроскопии целесообразнее использовать нижнелатеральный. Для введения оптики в сустав используют тубус артроскопа с острым троакаром, вводящимся до фиброзной капсулы в положении сгибания нижней конечности. Затем острый троакар заменяют на тупой и, выпрямив конечность, вводят тубус с тупым троакаром в верхний заворот, после чего троакар удаляют. Если из тубуса получают выпот, то проводят промывание полости сустава, при этом визуально оценивают характер выпота. Если выпота не получено, сразу вводят артроскоп. Для выполнения артроскопии используют 4-миллиметровый эндоскоп.

Осмотр полости сустава проводят в следующей очерёдности: верхний заворот, область надколенника и бедренной кости, нижнемедиальный, межмышечковый и нижнелатеральный отделы. В зависимости от выявленных изменений со стороны полости коленного сустава либо заканчивают манипуляцию, либо переходят от диагностической артроскопии к оперативной.

2.3.4. Ангиография

Современные врачебные представления, будь то представления хирурга или терапевта, рентгенолога или онколога, педиатра или геронтолога, немыслимы без знаний ангиологии вообще и ангиографии в частности. Успехи современной рентгенологии, получение современных методик изображения (аналого-цифровое преобразование, субтракция, реконструкция изображения, пространственное и плотностное разрешение, манипуляции с изображением, получение изображения в реальном времени) послужили мощным стимулом к

развитию клинической ангиологии, ангиографии и возникшей на её основе рентгеноэндоваскулярной хирургии.

Историю развития ангиографии подразделяют на четыре периода.

1. Период применения рентгенографии с целью изучения анатомии внутренних органов на трупах путём введения в сосуды различных рентгеноконтрастных взвесей.

2. Период экспериментальных рентгеноангиографических исследований.

3. Период прижизненных ангиографических исследований человека. Поистине героический подвиг совершил Форсмэнн (1929), который после предварительных экспериментальных исследований на животных провёл себе мочеточниковый катетер через плечевую вену в правое предсердие и выполнил рентгенографию.

4. В настоящее время наступил четвёртый период преимущественно избирательного (селективного) контрастирования сосудов и лечебных эндоваскулярных вмешательств.

Ангиографическое исследование проводят после тщательного общего клинического обследования. Однако это вовсе не означает, что ангиографию обязательно нужно проводить на завершающем этапе. Принципы, на которые должен ориентироваться современный специалист: 1) использование минимального количества методов для получения максимальной информации; 2) первым в исследовании должен быть наиболее информативный метод.

В педиатрической практике ангиографические исследования выполняют под наркозом; детям старшей возрастной группы возможно выполнение ряда исследований под местной анестезией.

Ангиографическое исследование складывается из следующих этапов:

- 1) определение показаний и противопоказаний;
- 2) подготовка больного к исследованию;
- 3) пункция и катетеризация сосуда;
- 4) введение контрастного вещества в исследуемую область;
- 5) получение ангиографического изображения;
- 6) эндоваскулярные электрофизиологические исследования и эндоваскулярные лечебные манипуляции (по показаниям);
- 7) удаление катетера и остановка кровотечения;
- 8) анализ результатов ангиографии.

Современные ангиографические комплексы с цифровой компьютерной обработкой дают изображения по всем фазам кровотока (артериальной, паренхиматозной и венозной), что позволяет получить

полную информацию о состоянии регионарного кровообращения в «зоне интереса».

Различают несколько видов ангиографии.

- Общая ангиография — контрастное вещество вводят через катетер в брюшной или грудной отдел аорты.
- Селективная, или избирательная, ангиография — целенаправленное подведение контрастного вещества максимально близко к месту патологии. Селективная ангиография даёт несомненно больше диагностической информации о внутри- и внеорганном изменении сосудов.
- Суперселективная ангиография — избирательная катетеризация артерий второго и третьего порядка. Этот метод используют, как правило, при эндоваскулярных лечебных вмешательствах, например рентгеноэндоваскулярной окклюзии.

подавляющее большинство ангиографических исследований у детей выполняют через закрытый трансфеморальный доступ. Техника пункции бедренной артерии впервые была описана Сельдингером в 50-х годах XX века. Пункцию выполняют с помощью специального набора инструментов: пункционной иглы, проводника и катетера. В правую бедренную артерию вводят проводник, через него — катетер определённой формы и размера, а затем направляют его под рентгенологическим контролем в исследуемые сосуды.

Качественной считают ангиограмму, на которой чётко, контрастно видно изображение сосудов вплоть до мельчайших разветвлений.

Для диагностических целей необходимо знать следующее:

- 1) проекцию съёмки;
- 2) фазы контрастирования сосудов (артериальная, паренхиматозная, венозная) и их продолжительность;
- 3) положение, калибр, контур, форму, сегментарное строение, распределение, угол отхождения и характер ветвления сосудов;
- 4) скорость заполнения и опорожнения сосудов, а также изменения сосудов в зависимости от фазы сердечного цикла;
- 5) зоны гиперваскуляризации, гиповаскуляризации или аваскуляризации;
- 6) развитие коллатеральной сети сосуда;
- 7) наличие окклюзии, стеноза, деформации или вдавления сосуда;
- 8) состояние кровотока дистальнее места сужения;
- 9) изменения сосудов после лечебных манипуляций.

Рентгеноконтрастные средства, применяемые в ангиографии. При проведении контрастных исследований очень важно иметь рентгеноконтрастное вещество, отвечающее двум требованиям: высокая рентгеноконтрастность и низкая токсичность. Этим требованиям соответствуют низкоосмолярные неионные контрастные средства йопромид и йогексол.

Основные заболевания, при которых выполняют ангиографические исследования:

- 1) врождённые и приобретённые заболевания сосудов любой локализации;
- 2) онкологические заболевания;
- 3) синдром портальной гипертензии;
- 4) урологические заболевания;
- 5) экстренные состояния (травматические повреждения органов, кровотечения и др.), при которых выполняют экстренную ангиографию.

2.3.5. Компьютерная томография в детской хирургии

Изобретение Генри Хаунсфилдом в начале 70-х годов XX века КТ было воспринято многими как самый крупный шаг вперёд в радиологии с момента открытия рентгеновских лучей. Хаунсфилду вместе с Алленом Кормаком за это достижение в 1979 г. была присуждена Нобелевская премия. Первые компьютерные томографы были спроектированы только для обследования головы, однако вскоре появились и сканеры для всего тела. В настоящее время КТ можно использовать для визуализации любой части тела.

Все технологии и методики визуализации с использованием рентгеновских лучей основываются на факте, что разные ткани ослабляют рентгеновские лучи в разной степени. Один из главных недостатков полноразмерной рентгенографии — низкая чувствительность метода при небольших различиях тканей в плане поглощения рентгеновских лучей. Радиографическая плёнка может чётко отразить различия только между четырьмя различными «составляющими» тела (в порядке уменьшения рентгенопозитивности):

- кость или участок обызвествления;
- мягкая ткань или жидкость;
- жировая псать;
- газ.

Невозможно распознать отличия между различными мягкими тканями либо между мягкими тканями и жидкостью.

При рентгеновской КТ экспонируются только тонкие срезы тканей. Отсутствует мешающее наложение или размывание структур, расположенных вне выбранных срезов. В результате разрешение по контрастности значительно превышает характеристики проекционных рентгеновских технологий. Сегодня в большинстве томографов используют базовую систему «трубка-детектор». Трубка испускает тонкий коллимированный веерообразный пучок рентгеновских лучей, перпендикулярный длинной оси тела. Регулировкой коллимации можно устанавливать длину пучка от 1 до 10 мм. Соответственно варьирует и толщина исследуемого среза ткани. Пропускаемый через пациента пучок рентгеновских лучей фиксируется не плёнкой, а системой специальных детекторов.

Появившаяся методика сканирования, названная спиральной КТ, значительно увеличила эффективность КТ в плане скорости исследования выбранной анатомической области. В процессе исследования стол постоянно линейно движется через первичный веерообразный луч с одновременным постоянным вращением трубки и массива детекторов. Большая анатомическая область может быть просканирована за один период задержки дыхания пациентом. Благодаря получению тонких соприкасающихся «срезов» (плотно расположенных по спирали) спиральная КТ может обеспечить создание высококачественных трёхмерных реконструкций. В комбинации с внутривенным болюсным контрастированием и субтракционной обработкой данных можно реконструировать КТ-ангиограммы, воспроизводящие проекционные трёхмерные изображения сосудистого русла.

В современной детской хирургии КТ по праву получила широкое распространение как один из наиболее информативных и малоинвазивных методов исследования. Детям младшего возраста КТ проводят в состоянии медикаментозного сна. В максимально ранние сроки необходимо проведение компьютерного сканирования детям после среднетяжёлых и тяжёлых черепно-мозговых травм, детям с травмами органов средостения и позвоночного столба, так как ни стандартная рентгенография, ни проведение УЗИ не могут в этих случаях предоставить необходимую информацию для постановки диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

Трудно представить и какую-либо область плановой хирургии и онкологии, где не применяли бы КТ. Особо следует упомянуть нейрохирургию, а также торакальную хирургию. При проведении КТ

органов грудной клетки особую трудность представляет выраженная пульсация сердца и крупных сосудов, создающая значительные помехи при осмотре прилежащих структур.

2.3.6. Радиоизотопная диагностика

В настоящее время радиоизотопные методы исследования находят широкое применение в диагностике различных хирургических заболеваний у детей. С этой целью используют совмещённые с компьютером гамма-камеры с большим полем зрения (более 39 см), позволяющие исследовать большую часть тела ребёнка.

Основа радиоизотопной диагностики — специфические радиофармацевтические препараты (РФП), несущие на себе радиоактивную метку. Они избирательно оседают в ретикулоэндотелиальной ткани печени, почек, лёгких, костей и других тканей, удерживаются в кровяном русле и выводятся из организма с мочой в процессе клубочковой фильтрации. В педиатрии в основном применяют короткоживущие изотопы технеция ($^{99\text{Tc}}$) и ксенона (^{131}Xe), обладающие наименьшей токсичностью. Радиоизотопные методы не имеют возрастных ограничений, не требуют специальной подготовки больного к исследованию и не ограничиваются состоянием пациента.

Этот метод диагностики чаще применяют при подозрении на повреждение селезёнки, печени или почек, а также заболеваниях этих органов, протекающих с поражением желчевыделительной функции, клубочковой фильтрации, канальцевой функции. Кроме того, метод полезен при объёмных образованиях печени и почек (в том числе абсцессах и кистах), гидронефрозе и диспластических изменениях почек.

Радиоизотопное исследование очень информативно в диагностике воспалительных процессов, доброкачественных и злокачественных новообразований костей, а также в случаях эктопии и дистопии слизистой оболочки желудка.

Гамма-камера может быть использована при диагностике желудочно-пищеводного рефлюкса, портальной гипертензии и нарушений портальной циркуляции (например, в результате токсического повреждения печени), а также для контроля кровообращения в кишечном трансплантате искусственного пищевода.

Необходимо учитывать, что при проведении гамма-сцинтиграфии доза облучения половых желёз и всего организма больного (при применении $^{99\text{Tc}}$ и ^{131}Xe) значительно меньше облучения, получаемого при рентгенографии и тем более при рентгеноскопии.

2.4. Подготовка ребёнка к операции. Особенности выполнения оперативных вмешательств у детей

2.4.1. Подготовка ребёнка к операции

При подготовке ребёнка к операции и анестезии ценную информацию даёт анамнез — сведения о наличии у ребёнка, его родителей и родственников осложнений, связанных с анестезией, возникновении злокачественной гипертермии, аллергических реакций, реакций на анестетики, антибиотики и т.п. В большинстве случаев перед проведением сравнительно небольших и не очень травматичных операций ограничиваются общепринятым клиническим обследованием, включающим общий осмотр, аускультацию грудной клетки, анализы мочи, крови и др. Перед плановыми большими и травматичными операциями на органах грудной клетки и брюшной полости, почках и мочевыводящих путях, некоторыми ортопедическими операциями, помимо специальных диагностических исследований, определяют состояние основных жизненно важных функций организма ребёнка. В число этих исследований входит определение показателей газообмена, основных параметров гемодинамики (пульс, артериальное, а иногда и венозное давление, электрокардиография [ЭКГ], а при необходимости поликардиография, реография). Не менее важную роль, особенно перед операциями на мочевыделительной системе, играет оценка функций почек (диурез, клиренс эндогенного креатинина, остаточный азот, мочевины плазмы крови и мочи), печени (белково-синтетическая, пигментная, антиоксидантная функции и пр.), объёма циркулирующей крови (ОЦК) и её компонентов, уровня основных электролитов в плазме и эритроцитах, азотистого баланса, гормонального профиля. В определённых случаях важно знать состояние свёртывающей и антисвёртывающей систем и другие показатели. Перед операцией ребёнка взвешивают и измеряют длину тела.

Подготовка к операции занимает важное место в хирургическом лечении ребёнка. Она зависит от состояния больного, характера операции и времени, которое остаётся до операции. Перед большими и травматичными операциями и при значительных нарушениях жизненно важных функций усилия хирурга и анестезиолога направлены на то, чтобы по возможности скорректировать имеющиеся нарушения дыхания, гемодинамики, биохимических констант и других функций.

Перед срочными вмешательствами по поводу перитонита, непроходимости кишечника, кровотечения, когда до начала операции

остаётся очень мало времени, даже без специальных исследований внутривенно вводят раствор Рингера, глюкозу, плазму. Это способствует дезинтоксикации и восстановлению нарушенного водно-электролитного равновесия.

Накануне операции ребёнок получает обычную для него пищу, ему делают очистительную клизму; также ребёнок должен принять гигиеническую ванну. В день операции сбривают волосы с операционного поля (если есть необходимость).

Учитывая опасность аспирационной пневмонии и регургитации, возникающей при рвоте, очень важно, чтобы перед операцией у ребёнка не было в желудке остатков пищи, поэтому ребёнок за 4 ч до операции не должен принимать жидкость, а за 6 ч — пищи, включая молоко.

2.4.2. Особенности выполнения оперативных вмешательств у детей

Операция — один из наиболее ответственных этапов лечения больного ребёнка. Отличительные черты оперативных вмешательств у детей обусловлены в первую очередь анатомо-топографическими особенностями, наиболее ярко выраженными в первые годы жизни ребёнка. В связи с этим нередко план и технику выполнения операции изменяют в зависимости от возраста пациента при одном и том же заболевании. Кроме того, многие хирургические заболевания встречаются преимущественно у детей. К ним прежде всего относят пороки развития различных органов и систем. В специальных главах будут приведены показания и принципы оперативных вмешательств в зависимости от возраста, заболевания или порока развития.

Очень важен вопрос о необходимости и сроках проведения хирургического вмешательства.

Показания к операции могут быть абсолютными и относительными.

- -К абсолютным показаниям относят такие заболевания или состояния, при которых без экстренного хирургического вмешательства ребёнок может погибнуть: деструктивный аппендицит, ущемление грыжи, атрезия каких-либо участков ЖКТ, угрожающие жизни кровотечения, перфорация полого органа.
- Относительные показания — заболевания или состояния, для лечения которых необходимо оперативное вмешательство, но операцию не нужно проводить в экстренном порядке. К таким заболе-

ваниям относят неушемлённую грыжу, незаращение нёба, синдактилию и др.

Возраст ребёнка — важный фактор при решении вопроса о времени проведения операции. По абсолютным показаниям операции выполняют в любом возрасте — новорождённым и даже недоношенным детям. При относительных показаниях различные оперативные вмешательства следует проводить в том возрасте, когда это наиболее целесообразно, учитывая характер заболевания.

Выполнение многих оперативных вмешательств у новорождённых возможно лишь при наличии у хирурга опыта в проведении операций и послеоперационном выхаживании больных, а также при обеспечении необходимого обезболивания, наличии соответствующего инструментария и оснащения. В противном случае все операции, кроме жизненно необходимых, следует отложить.

Противопоказания. Абсолютно противопоказаны операции детям, которые из-за существующих у них пороков развития нежизнеспособны. Не следует оперировать ребёнка, находящегося в преддагональном и атональном состояниях или в состоянии шока III и IV степеней. Однако выведение его из этого состояния при наличии абсолютных показаний проведения оперативного вмешательства возможно. В тех случаях, когда причина тяжёлого состояния может быть устранена только хирургическим путём (кровотечение, пневмоторакс и т.п.), операцию можно начинать и до окончательного выведения пациента из шока на фоне противошоковых мероприятий.

Кашель и насморк у ребёнка, носящие хронический характер и не сопровождающиеся повышением температуры тела и отсутствием аппетита, не считают противопоказанием к оперативному вмешательству. В том случае, когда катаральные явления возникли остро и сопровождаются температурной реакцией и другими признаками какого-либо заболевания, операцию следует отложить.

Относительными противопоказаниями считают заболевания дыхательных путей, инфекционные болезни, нарушения нормального развития ребёнка, связанные с недостаточным питанием, диареей и другими причинами, пиодермию, резко выраженные явления рахита, состояние после вакцинации, повышение температуры тела неясной этиологии.

Развитие анестезиологии и реаниматологии расширило возможности хирургических вмешательств даже при очень тяжёлом состоянии больных. Кроме того, у некоторых детей, в течение многих месяцев страдающих каким-либо заболеванием дыхательных путей,

длительное откладывание операции опасно или способствует респираторным заболеваниям (например, при незаращении нёба). В таких случаях вмешательство проводят, как только появится светлый промежуток и стихают катаральные явления.

Оперируют детей лишь с согласия родителей или людей, их заменяющих. Письменное согласие фиксируют в истории болезни. В крайнем случае можно обойтись устным согласием, данным при свидетелях. Если есть абсолютные показания к операции, а родителей не удаётся известить об этом и их согласие не получено, вопрос об операции решают консилиумом из двух-трёх врачей, о чём ставят в известность главного врача.

При решении вопроса о проведении операции необходимо учитывать в каждом конкретном случае подготовку хирурга, наличие соответствующего оборудования и оснащённость операционной.

«...От хирурга всегда требуется точное знание анатомии, но для детского хирурга это имеет ещё более важное значение. Тонкость тканей, малые размеры органов и топографо-анатомические отношения у детей требуют от хирурга бережной и деликатной техники при работе как руками, так и инструментами. Все движения и оперативные приёмы должны быть чрезвычайно осторожными и нежными. Максимальная простота операции и бережное отношение к тканям обеспечивают успех оперативного вмешательства и асептическое течение раны. Быстрота производства операции имеет большое значение. Однако не следует, увлекаясь быстротой, повреждать ткани и более грубо обращаться с ними. Хотя ткани у детей и обладают большими репаративными способностями, они очень нежны и чувствительны к грубым манипуляциям, после которых заживление протекает значительно хуже». Эти слова принадлежат основоположнику отечественной школы детских хирургов профессору С.Д. Терновскому.

Хирург должен учитывать не только анатомо-физиологические особенности растущего организма, но и особенности хирургической тактики при операциях на различных тканях. При операции ткани разъединяют строго *послойным* разрезом с поэтапным выполнением общетехнических приёмов, обеспечивая достаточный доступ к объекту. Кожу рассекают с учётом расположения линий Лангера, направления кожных складок быстрым, строго дозированным движением режущей части скальпеля, что обеспечивает глубокое, ровное, гладкое сечение и заживление раны с образованием тонкого косметического рубца. Одновременно с кожей рассекают и подкожную клетчатку. При кровотечении из повреждённых сосудов подкожной клетчатки

гемостаз лучше выполнять методом электрокоагуляции. Мышцы расслаивают по ходу волокон двумя сомкнутыми пинцетами.

Выполняя операции на костях у детей, необходимо щадить хрящевые зоны эпифизарного роста, так как повреждение последних ведёт к замедлению, а чрезмерное раздражение инородными телами — иногда к ускоренному росту конечности в длину.

Детский хирург чаще и с большей надёжностью должен применять нежный «инструмент» — пальцы, ибо регулировать силу давления и воздействия на ткани даже самого атравматического зажима часто невозможно. Препаровку тканей следует проводить осторожными целенаправленными движениями, исключая возможность выхода из обозначенного анатомического слоя. У детей чаще применяют острую препаровку, реже — тупую.

Рану зашивают послойно, без натяжения, которое может ухудшить кровоснабжение её краёв и привести к их расхождению. Необходимо применять только атравматические иглы. Швы, как правило, накладывают редкими стежками, за исключением швов на раны лица.

Кожные края раны должны соприкасаться очень ровно, при завязывании шва один край кожи не должен выступать над другим. Малоаметный послеоперационный рубец получается в том случае, если перед наложением кожного шва подкожная жировая клетчатка адаптирована тонкими кетгутowymi швами.

Для выполнения оперативного вмешательства у детей необходимо наличие соответствующего инструментария. Рабочая часть инструмента должна быть миниатюрной, а ручка инструмента — точно соответствовать руке хирурга. Этим требованиям отвечает инструментарий, применяемый в офтальмологии, нейрохирургии, сердечно-сосудистой хирургии, а также детский хирургический набор.

2.5. Общие принципы обезболивания, интенсивной терапии и реанимационных мероприятий

2.5.1. Общие принципы анестезии

В 50-х годах прошлого века педиатрическая анестезиология превратилась из комплекса навыков и умений в самостоятельную научно-практическую дисциплину. Стремительное развитие современных знаний в области физиологии и фармакологии в комплексе с техни-

ческим прогрессом изменили саму концепцию обезболивания. Сегодня задача анестезиолога состоит не только в том, чтобы сохранить жизнь пациента во время хирургического вмешательства, но и в том, чтобы выбрать самый безопасный, атравматичный и даже комфортный вид анестезиологического пособия.

Анестезиология-реаниматология — самостоятельная наука, изучать которую можно лишь по специальным учебникам и руководствам. Поэтому в настоящей главе будут изложены лишь самые общие принципы, касающиеся обезбоживания у детей.

Вследствие анатомо-физиологических особенностей и психического статуса в подавляющем большинстве случаев детей оперируют под общим обезбоживанием (наркозом). Ребёнок не должен «присутствовать на своей операции». Это правило вовсе не означает, что у детей нельзя использовать местную анестезию. Наоборот, различные виды местной анестезии, особенно регионарной, нужно более широко применять в детской анестезиологии. Однако местную анестезию необходимо рассматривать как один из компонентов общего обезбоживания при выключении или резком угнетении сознания ребёнка. Программа подготовки к операции и наркозу должна быть согласована совместно хирургами и анестезиологами (а часто и с самим ребёнком), иногда задолго до оперативного вмешательства.

При решении вопроса о сроках проведения оперативного вмешательства хирург и анестезиолог должны руководствоваться лишь одним принципом: выбором оптимального и наиболее безопасного момента для пациента. Этому же принципу следует придерживаться и при выборе вида обезбоживания.

В настоящее время в большинстве случаев для обезбоживания оперативных вмешательств у детей применяют комбинированный многокомпонентный наркоз или сбалансированную анестезию. При этом для выключения сознания применяют общие анестетики, чаще всего галотан с закисью азота. Обезболивание (аналгезию) и блокаду патологических рефлексов поддерживают с помощью центральных анальгетиков (например, морфина, тримеперидина) или регионарной анестезии. Расслабления мускулатуры достигают введением мышечных релаксантов.

В относительно редких случаях при обезболивании кратковременных и малотравматичных операций и манипуляций применяют однокомпонентный наркоз галотаном, барбитуратами, кетаминном.

2.5.2. Интенсивная терапия

Оперативное вмешательство — необходимый, а порой и единственно возможный метод хирургической коррекции при тех или иных заболеваниях у детей.

Операционная травма и наркоз обязательно вызывают определённые сдвиги основных жизненно важных функций и систем детского организма. Степень выраженности этих нарушений зависит от исходного состояния ребёнка, характера, травматичности и продолжительности хирургического вмешательства и наркоза и возможных осложнений в пред-, интра- и послеоперационных периодах.

Возникающие изменения можно охарактеризовать как симптомокомплекс «послеоперационная болезнь». При этом можно выделить как неспецифические синдромы этой «болезни» (такие как боль, централизация кровообращения, гиповентиляция), наблюдаемые после всех операций, но выраженные в разной степени, так и специфические синдромы, обусловленные характером операции (нарушение дыхания после операций на грудной клетке, изменение гемодинамики после операций на сердце и сосудах, нарушение мочеиспускания после операций на почках и т.д.).

К резким нарушениям жизнедеятельности детского организма могут привести токсические пневмонии, различные токсикозы, нейроинфекция и другие состояния и заболевания.

Изменения в деятельности жизненно важных органов выражаются нарушениями функций центральной нервной системы (ЦНС), дыхания, печени, почек, а также глубоким расстройством основных видов обмена веществ, что приводит к так называемой биохимической и вегетативной буре. Возникает полиорганный патология — критическое состояние, при котором не всегда пусковой механизм бывает наиболее тяжёлым звеном во всей цепи нарушения гомеостаза организма.

У детей вследствие их анатомо-физиологических особенностей значительно чаще, чем у взрослых, возникают критические состояния, для выведения из которых необходимо специальное интенсивное лечение — интенсивная терапия.

Интенсивная терапия — комплекс лечебных мероприятий, проводимых больному, у которого одна или несколько жизненно важных функций нарушены настолько, что без искусственной компенсации этих функций больной существовать не может. Естественно, что если речь идёт об остро возникших нарушениях, то первый принцип

интенсивной терапии — замещение утраченной или резко нарушенной функции: управляемое или вспомогательное дыхание, искусственное кровообращение, внепочечный диализ, парентеральное питание и инфузионная терапия, обеспечивающие поддержание основных видов обмена, и др. Лучше, если интенсивная терапия носит патогенетический характер, однако часто один или несколько синдромов столь резко выражены, а состояние ребёнка в связи с этим настолько критическое, что в первый момент усилия врача, проводящего интенсивную терапию, направлены на лечение того или иного тяжёлого синдрома, и лишь после выведения пациента из критического состояния врач переходит к патогенетической терапии. Поэтому вторая важная особенность интенсивной терапии — её посиндромный характер.

Возникновение тяжёлого синдрома обычно характеризуется появлением порочного круга. Так, например, кислородная недостаточность приводит к возбуждению и, следовательно, к усилению стрессорной реакции, выбросу гистамина, усугублению воспаления, ещё большему потреблению кислорода и таким образом к ещё большей гипоксии. Поэтому лечение тяжёлого синдрома направлено на все звенья патологической цепи. При проведении интенсивной терапии в послеоперационном периоде существуют некоторые особенности, однако принципы остаются едиными.

Нарушения центральной нервной системы

Нарушения ЦНС проявляются тотчас после операции, главным образом угнетением сознания, возбуждением, судорогами. Значительная дезориентация может развиться после нейролептаналгезии. Однако чаще возникает после галотанового наркоза, а возбуждение характерно для эфирной анестезии. Состояние вялости, гипорефлексия и дезориентация чаще возникают на фоне гиповолемии при невосполненной кровопотере, так как при этом усиливаются последствия анестетиков. В течение первых нескольких дней угнетение и возбуждение ЦНС могут быть связаны с болевым фактором.

К нарушениям ЦНС могут привести самые различные заболевания и состояния: острые респираторные заболевания и пневмонии, грипп и нейроинфекции (менингит, энцефалит), тяжёлые интоксикации и др. Изменения ЦНС проявляются нарушением сознания, судорогами, различными очаговыми симптомами поражения головного мозга. Наиболее частые причины, приводящие к этим измене-

ниям, — гипоксия, гипертермия и токсические поражения нервной ткани, в свою очередь способные привести к развитию отёка мозга.

Наилучшая профилактика нарушений функций ЦНС в ближайшие часы после операции — проведение управляемой анестезии с быстрым пробуждением и поддержание на нормальном уровне основных функций организма. При длительном возбуждении, ацидозе, гиповолемии прежде всего устраняют эти состояния.

Борьба с болью — важный лечебный фактор в ближайшем послеоперационном периоде, способствующий улучшению самочувствия, повышающий активность, нормализующий обменные процессы и, главное, снижающий болевую гиповентиляцию. Наиболее распространённый метод обезболивания — введение анальгетиков. Детям младшего возраста при болях назначают 1 % раствор тримеперидина в дозе 0,1 — 1 мг на кг массы тела. Детям старшего возраста при сильных болях можно вводить фентанил и морфин. Для снятия возбуждения и сильных болей анальгетики сочетают с прометазинном и даже хлорпромазином. Очень эффективным методом обезболивания в послеоперационном периоде служит эпидуральная анестезия.

В случае развития отёка мозга различного происхождения, учитывая преобладание гипоксии в качестве этиологического фактора, необходимо прежде всего обеспечить адекватные вентиляцию и газообмен. Одновременно проводят дегидратационную терапию: внутривенное введение осмодиуретиков, в частности 10, 15 или 20% раствора маннитола (0,5—1 г сухого вещества на 1 кг массы тела), переливание концентрированных растворов альбумина или плазмы из расчёта 8—10 мл/кг/сут, используют фуросемид в дозах до 3—5 мг на 1 кг массы тела в сутки, гипертонические растворы глюкозы. Хороший дегидратирующий эффект оказывает внутривенное введение 10% раствора глицерола в дозе 0,25 г/кг. В патогенетическом лечении отёка мозга ведущее место занимает терапия гормонами (дексаметазон по следующей схеме: начальная доза 2 мг/кг, через 2 ч — 1 мг/кг, затем каждые 6 ч в течение суток — 2 мг/кг/сут в течение недели).

Нарушения сердечно-сосудистой деятельности

Нарушения сердечно-сосудистой деятельности после операции, проявляющиеся тахикардией, гипотензией, повышением центрального венозного давления (ЦВД), чаще всего зависят от невосполненной кровопотери. Токсическое влияние анестетиков, длительное управляемое дыхание под повышенным давлением и другие факторы

могут привести к метаболическим расстройствам сердечной мышцы, нарушению автоматизма и проводимости, сердечного ритма, а также к снижению тонуса артериальных сосудов. Если во время операции полностью возмещают кровопотерю и обеспечивают все необходимые компоненты анестезии, нарушения сердечно-сосудистой деятельности в большинстве случаев бывают менее выраженными и кратковременными. Более тяжёлые нарушения могут проявляться в виде сердечной или сосудистой недостаточности, отёка лёгких, нарушений сердечного ритма. Серьёзные травмы с кровопотерей, резкие интоксикации и аллергические реакции могут сопровождаться развитием шокового состояния.

Симптоматика при различных видах шока и разной степени его выраженности довольно разнообразна.

Травматический и геморрагический шоки характеризуются угнетением сознания, гипотензией и тахикардией, резкой бледностью, одышкой и поверхностным дыханием. У больного бывает цианоз, кожа покрыта холодным липким потом. При анафилактическом шоке развиваются некоторое возбуждение и гиперемия тела, уртикарные высыпания, сменяющиеся резкой бледностью, кожный зуд, отёки, чувство удушья, явления бронхоспазма, гипотензия, иногда судороги.

Нарушения сердечно-сосудистой деятельности во время операции и в послеоперационном периоде лучше всего корригировать своевременным восполнением кровопотери, адекватным обезболиванием и вентиляцией. Для новорождённых очень важно поддержание нормальной терморегуляции. Лишь после выполнения этих основных условий (если они окажутся недостаточными) следует применять сердечные, сосудистые и другие средства. Так, при нарушениях сердечного ритма применяют атропин (при брадиаритмии), прокаинамид (при тахикардии). При гипотензии используют сердечные и сосудистые средства, инотропные препараты — допамин, добутамин.

При отёке лёгких независимо от этиологии лечение начинают с ингаляции кислорода (лучше пропуская его через этиловый спирт), затем применяют ИВЛ, выполняют аспирацию содержимого трахеобронхиального дерева, назначают сердечные средства. Проводят ингаляцию полиоксиметилгептаметилтетрасилоксана (пеногасителя). При повышенном артериальном давлении (АД) и симптомах гипертензии в малом круге кровообращения назначают ганглиоблокирующие средства: вводят 5% раствор азаметония бромида или 2,5% раствор гексаметония бензосульфоната в дозах от 0,5 до 1,5 мл внутривенно медленно в 20 мл 40% раствора глюкозы под постоян-

ным контролем АД. Лучше проводить капельное вливание этих препаратов в тех же дозах в 100—150 мл 10% раствора глюкозы со скоростью 10-20 капель в минуту. Хороший эффект оказывают преднизолон и кальция хлорид, уменьшающие проходимость жидкости через зльвеоларно-капиллярную мембрану.

При геморрагическом шоке лечебные мероприятия прежде всего направлены на остановку кровотечения и коррекцию гиповолемии (кровь, кровезаменители), эффективное обезболивание и поддержание адекватных вентиляции и газообмена. После этого по показаниям применяют сердечные и сосудистые средства, глюкокортикоиды.

При анафилактическом шоке поддерживают необходимую вентиляцию и вводят сердечные и сосудистые средства, антигистаминные препараты, плазму, декстраны со средней молекулярной массой 50000-70000.

Нарушения дыхания и газообмена

Нарушения дыхания и газообмена выражаются в изменении глубины и частоты дыхания (чаще всего выявляют тахипноэ и гиповентиляцию), развитии гипоксии, гиперкапнии (накоплении CO_2), надичии дыхательного (газового) или метаболического ацидоза.

Причин, вызывающих нарушение дыхания и газообмена в связи с операцией и анестезией, может быть много: последствия анестетиков и миорелаксантов, нарушение свободной проходимости дыхательных путей, болевая гиповентиляция, нарушение кашлевого дренажа, пневмоторакс и другие осложнения (ателектаз, пневмония и др.)- Помимо операционной травмы к тяжёлым нарушениям дыхания и газообмена могут привести пневмония, острые респираторные заболевания, трахеобронхиты и др.

Наиболее информативным, доступным и точным показателем состояния дыхания и газообмена служит кислотно-основное состояние крови: рН — концентрация водородных ионов, выраженная отрицательным логарифмом; pCO_2 — напряжение углекислого газа; ВЕ — Дефицит основания; pO_2 — напряжение кислорода. В норме рН крови колеблется в пределах 7,35—7,45; рН ниже 7,35 свидетельствует об ацидозе, накоплении кислых продуктов; рН выше 7,45 указывает на алкалоз.

Ацидоз. При газовом (дыхательном) ацидозе содержание кислых продуктов увеличивается за счёт повышения напряжения углекислого газа (норма — 40 мм рт.ст.). Дыхательный ацидоз развивается при

недостаточной вентиляции лёгких, происходящей вследствие различных причин: угнетения дыхательного центра анестетиками, остаточного действия миорелаксантов, нарушения проходимости дыхательных путей у детей с эмфиземой лёгких или травматическими повреждениями грудной клетки, при полиомиелите, тяжёлых трахеобронхитах, различных видах крупа, поражении ЦНС, отравлениях и др. Дыхательный ацидоз возможен в послеоперационном периоде вследствие болевой гиповентиляции. Метаболический (обменный) ацидоз свидетельствует о недостатке оснований (ВЕ, норма от +1 до -1). Эти изменения возникают при почечной недостаточности, начальных стадиях перитонита, сахарного диабета, сердечно-сосудистых расстройствах, нарушениях водно-электролитного равновесия, шоке. Травматичность операции, большое количество перелитой крови также способствуют возникновению метаболического ацидоза.

Некомпенсированный метаболический ацидоз в тяжёлой форме — опасный синдром. Помимо характерных сдвигов кислотно-основного состояния, ему свойственны угнетение сердечной деятельности и снижение АД, нарушение периферического кровообращения, анурия. Довольно часто у детей возникают угнетение сознания, гиподинамия и одышка.

Алкалоз развивается значительно реже, чем ацидоз. Дыхательный алкалоз бывает при ИВЛ во время наркоза, у детей с учащённым дыханием при гипертермии, судорогах. Метаболический алкалоз может развиваться при значительных потерях ионов хлора и калия (частая рвота, пилороспазм и др.), чрезмерном введении натрия гидрокарбоната для коррекции метаболического ацидоза.

Поддержание нормальной вентиляции и газообмена у детей — сложная задача в послеоперационном периоде, а также при нарушении дыхания, обусловленном другими причинами.

Поддержание адекватных дыхания и газообмена обеспечивают следующими мероприятиями.

1. Обеспечение свободной проходимости дыхательных путей.

- Правильное положение в постели (приподнятый головной конец, положение на здоровой стороне после резекции лёгкого; маленьких детей периодически можно брать на руки, осторожно переводя их в вертикальное положение, и т.п.).
- Через несколько часов после операции ребёнка поворачивают, протирают ему спину тампоном, смоченным спиртовым раствором камфоры, обязательно заставляют глубоко дышать, проводят дыхатель-

ную гимнастику, выполняют перкуссионный массаж (лёгкое простукивание) грудной клетки.

- « Аспирация содержимого из носоглотки и ротоглотки, назначение муколитиков (трипсина, химотрипсина, ацетилцистеина) с последующей аспирацией.
- Ларингоскопия и катетеризация трахеи и бронхов, трахеобронхоскопия.
- Длительная назальная интубация.

i Трахеостомия.

2. Кислородная и ингаляционная терапия,

- f**, Кислородотерапия необходима практически всем детям, находящимся на лечении в послеоперационной палате, В большинстве случаев эффективны ингаляции 30—40% кислорода через носовой катетер, лицевую маску, кислородную палатку, трахеостому. Кислород всегда подают увлажнённым и подогретым до температуры тела, для чего поток газа пропускают через банку Боброва, содержащую тёплую воду, либо через специальные увлажнители.
- По специальным показаниям при пневмониях, трахеобронхите, отёке подвязочного пространства гортани проводят ингаляции. Новорождённых и грудных детей помещают в кувез или специальные камеры, в которых создают повышенную влажность и определённую концентрацию кислорода.
- Дыхание с повышенным давлением на выдохе показано в ближайшем послеоперационном периоде для профилактики ателектазов, а также для расправления лёгких, при аспирационной пневмонии, «шоковом лёгком». Повышенное давление на выдохе создают с помощью наполненного кислородом полиэтиленового мешка, который надевают на голову ребёнка, или путём создания клапана на эндотрахеальной трубке; при этом давление увеличивают до 4—5 см вод. ст.
- Гипербарическая оксигенация показана при трофических нарушениях, для улучшения оксигенации после операции, при септических состояниях, язвенных энтероколитах и т.п.
- В тех случаях, когда никакими другими методами напряжение кислорода нельзя повысить более чем до 40 мм рт.ст., а напряжение углекислого газа уменьшить до уровня ниже 65-70 мм рт.ст., показана ИВЛ с помощью специальных аппаратов.

При лечении больных с метаболическим ацидозом необходимо прежде всего устранить его причины: гиповолемию, охлаждение, болевой синдром. В тех случаях, когда причина устранена, а метаболи-

ческий ацидоз сохраняется (низкий рН, ВЕ -8 и ниже), внутривенно вводят 4% раствор гидрокарбоната натрия, рассчитывая его количество в миллилитрах по следующей формуле: $BE \times 0,5 \times \text{массу тела ребёнка в килограммах}$. Если нет возможности определить ВЕ, раствор гидрокарбоната натрия вводят из расчёта 0,1–0,2 г сухого вещества на 1 кг массы тела ребёнка. Для ликвидации метаболического ацидоза можно применять триметамол.

При дыхательном алкалозе прежде всего устраняют причину, вызывающую учащение дыхания (борьба с гипертермией, прекращение судорог), введением кальция хлорида, а если учащённое дыхание сохраняется, вводят тримеперидин.

Метаболический алкалоз труднее поддаётся коррекции. Если выявлен дефицит ионов натрия или калия, нужно ввести соответствующие растворы. Особенно важно устранить гипокалиемию. При передозировке гидрокарбоната натрия применяют раствор Рингера.

Рекомендуют использовать 5% раствор аммония хлорида, ацетазоламид (50–100 мг/сут).

Лихорадочные состояния

Нарушение сознания, сердечно-сосудистой регуляции и дыхательной функции довольно часто бывают следствием резкого и длительного повышения температуры тела ребёнка, что в свою очередь может сопровождаться развитием судорожного синдрома.

Лечение лихорадочных состояний проводят комплексно в двух направлениях.

- Увеличение теплоотдачи, т.е. использование физических методов охлаждения (пакеты со льдом к голове, шее, в подмышечные и паховые области, обдувание вентилятором, растирание спиртосодержащими жидкостями, промывание желудка холодной водой).
- Снижение теплопродукции, т.е. назначение так называемых литических смесей.

Жаропонижающую терапию не следует назначать для регулярного «курсового» приёма — только при подъёмах температуры тела выше 38,5 °С.

В состав литических смесей входят следующие ингредиенты:

- антипиретики (50% раствор метамизола натрия в дозе 5-10 мг/кг, парацетамол — 10-15 мг/кг, ибупрофен — 10-15 мг/кг);
- антигистаминные препараты (хлоропирамин, клемастин из расчёта 0,2-0,3 мг/кг);

- нейролептики (2,5% раствор хлорпромазина в дозе 0,3—0,5 мг/кг);
- в тяжёлых случаях используют гормоны (преднизолон из расчёта 1—3 мг/кг).

Судорожный синдром

Лечение судорожного синдрома в значительной степени зависит от причины, вызвавшей это состояние. В качестве неотложных мероприятий, даже до уточнения этиологии судорог, можно рекомендовать обеспечение необходимого газообмена с поддержанием свободной проходимости дыхательных путей, оксигенацией, ИВ Л, так как в любой момент может произойти остановка дыхания. Одновременно проводят специфическую противосудорожную терапию:

- бензодиазепины (быстродействующие препараты диазепам в дозе 0,3-0,5 мг/кг внутривенно или лоразепам 0,05-0,1 мг/кг внутрь);
- фенитоин с относительно длительным действием в дозе 15-20 мг/кг внутривенно медленно;
- фенобарбитал (обладает выраженным противосудорожным и снотворным действиями) в дозе 10 мг/кг внутривенно;
- оксидат натрия — внутривенное введение 20% раствора в дозе 60-100 мг/кг.

Нарушения водно-электролитного обмена

§ Нарушения водно-электролитного обмена проявляются довольно **рогатой** клинической симптоматикой. Водно-электролитное равновесие в послеоперационном периоде нарушается вследствие невозможности избежать кровопотери, рвоты, одышки, повышенной температуры тела, пареза кишечника, внепочечной потери жидкости у больных со **бв** и дренажами, в результате перспирации, а также при **рр** введении жидкости и солей. При этом могут возникнуть следующие состояния.

Дегидратация характеризуется беспокойством или, наоборот (при Тяжёлой степени), апатией, сухостью кожи и слизистых оболочек, западением родничков и глазных яблок, тахикардией, гипотензией, олигурией. При лабораторных исследованиях выявляют повышение показателей гематокрита, относительной плотности мочи, снижение ОЦК. Дегидратация развивается при частой рвоте, диарее, кишечных свищах, а после операции — главным образом в связи с недостаточной компенсацией физиологических потребностей и потерь жидкости.

Гипергидратация развивается значительно реже. Она проявляется симптомами отёка лёгких (влажные хрипы, одышка, сердечная недостаточность), снижением показателей гематокрита, гемоглобина и количества эритроцитов. Гипергидратация возникает при чрезмерном введении изотонического раствора натрия хлорида, при почечной и сердечной недостаточности. В послеоперационном периоде состояние гипергидратации чаще всего зависит от нарушения выделительной функции почек и чрезмерного введения жидкости.

Гипокалиемия — уменьшение содержания ионов калия в плазме крови — проявляется мышечной слабостью, парезом кишечника, специфическими изменениями на ЭКГ (снижением сегмента **ST** ниже изолинии, уплощением зубца **T**, удлинением интервала **Q—T**). При резкой гипокалиемии наступают депрессия и угнетение сознания. Нормальное содержание ионов калия в плазме составляет 4—5 ммоль/л, или 16—20 мг%. Окончательно диагноз гипокалиемии устанавливают на основании определения количества ионов калия в плазме. Гипокалиемия развивается при чрезмерном введении изотонического раствора натрия хлорида, лечении адренокортикотропным гормоном и глюкокортикоидами, при диарее, многократной рвоте, токсических диспепсиях, диабетической коме, нефритах. В послеоперационном периоде потери ионов калия увеличиваются в связи с уменьшением его поступления с пищей, распадом белков, кровопотерей, дренированием брюшной и грудной полостей, введением жидкостей, не содержащих ионов калия.

При **гиперкалиемии** развиваются возбуждение, нарушения ритма сердца, брадикардия вплоть до остановки сердца; выявляют резкое увеличение содержания ионов калия в плазме. На ЭКГ появляется заострённый зубец **T**. Гиперкалиемия возникает значительно реже гипокалиемии — при тяжёлых ожогах, травмах, в первые сутки после операции и наркоза, при почечной недостаточности, острой надпочечниковой недостаточности, анурии, массивных гемотрансфузиях (особенно старой крови), передозировке препаратов калия.

Гипонатриемия часто сочетается с клеточной гипергидратацией и внеклеточной дегидратацией. В клинической картине преобладают судороги, потеря сознания, отёк и пастозность тканей, низкая относительная плотность мочи, снижение тонуса артериальных сосудов. Окончательный диагноз устанавливают, определяя концентрацию ионов натрия в плазме крови. Нормальное его содержание составляет 140—146 ммоль/л. Гипонатриемию наблюдают при рвоте, диарее, гипергидратации, менингитах, перитонитах, шоке.

§t **Гипернатриемия** по клинической симптоматике соответствует де-ишдратации и сочетается с ней.

•Энергетические потребности

Щ Энергетические потребности ребёнка вследствие операции и **нар-шэа** увеличиваются в несколько раз. Для компенсации этих потреб-**Ё&стей** в организме усиливается метаболизм углеводов: они в гораздо большем количестве, чем обычно, образуются из белков и жиров, что «доводит к ацидозу и выделению азота с мочой. Развиваются отно-**сительная** недостаточность ферментных систем, снижение содержа-**пя** аскорбиновой и никотиновой кислот, тиамина (витамин В,) и рибофлавина (витамин В²).

щ. Большой расход белка для энергетических целей, синтез фермен-**тов**, гормонов и других биологических субстанций приводит к нару-**шению** азотистого обмена, гипо- и диспротеинемии.

L Водно-электролитный и энергетический баланс после операции луч-**ше** всего нормализуется при обычном питании ребёнка. Поэтому в тех **ручаях**, когда операцию проводили не на органах ЖКТ, ребёнку можно **р**ь **пить** уже после того, как он проснулся, если его самочувствие удов-**летворительное**. Если вода не вызывает рвоту, ребёнка можно кормить: **детей** грудного возраста — молоком и питательной смесью, старших **де-****тей** — жидкой пищей. В последующие дни назначают соответствующую **р**ью **возрасту** диету, богатую белками и витаминами. Новорождённым **д** **ледоношенным** детям **из-за** опасности регургитации пить дают лишь **После** того, как врач убедится, что в течение 4 ч **из** желудка не удаётся **р**спиривать более 5 мл жидкости. Кормление начинают с 5 мл 5% раствора глюкозы или воды, увеличивая количество жидкости каждые

Ц\Ч. Через сутки на каждое кормление ребёнку дают **по 30—40** мл глю-**к** **ы** **пополам** с молоком. Постепенно количество пищи увеличивают. **Возможности** энтерального питания у детей после операции **мо-****гут** быть ограничены **из-за** нежелательности приёма пищи и жидко-**сти** через рот в связи с характером операции, **из-за** отсутствия аппе-**тита**, снижения моторики ЖКТ, активности ферментов и нарушения **Д**роцесса всасывания. Поэтому для возмещения необходимого коли-**чества** калорий, жидкости и солей, а также пластических функций в **большинстве** случаев проводят частичное или полное парентераль-**ное** питание и инфузионную терапию. С помощью инфузионной те-**рапии** осуществляют также коррекцию водно-электролитного баланса **У** Детей с различными «нехирургическими» заболеваниями.

Правильное проведение парентерального питания и инфузионной терапии основано прежде всего на возмещении необходимых физиологических потребностей, потерь воды и электролитов во время операции и вследствие других причин (дренажи, рвота и т.п.). Потери устанавливают на основании диуреза, учёта количества отделяемого из свищей и определения содержания в плазме электролитов. Так, в секрете желудка содержание ионов натрия в норме составляет 80—150 ммоль/л, а ионов калия — 5—8 ммоль/л, из подвздошной кишки — соответственно 40—135 и 5—30 ммоль/л. Нормальное содержание ионов натрия и калия в плазме крови было приведено выше.

При расчёте вводимой жидкости в послеоперационном периоде можно исходить из следующих цифр: ребёнок в возрасте 3 дней должен получить в сутки 40—50 мл жидкости на 1 кг массы тела, в 5 дней — 80-100 мл/кг, в 10 дней — 125—150 мл/кг, в 3 мес — 140—160 мл/кг, ребёнок 2 лет — 115-125 мл/кг, 10 лет — 70-85 мл/кг, в возрасте 14 лет — 50-60 мл/кг.

При дегидратации внутривенно вводят жидкость, содержащую 5—10% раствор глюкозы, раствор Рингера. Вместо последнего можно назначать более сложные солевые растворы. При резкой гиповолемии сначала восполняют необходимый объём крови плазмой, декстраном (средняя молекулярная масса 50000—70000), а затем вводят глюкозу и солевые растворы. При расчёте общего количества вводимой жидкости можно руководствоваться приведёнными выше суточными нормами для детей различного возраста.

Лечение гипергидратации заключается в ограничении или прекращении приёма жидкости, введении гипертонических растворов глюкозы, сердечных средств.

Для поддержания электролитного баланса очень важно своевременное введение ионов калия. В первые 2 сут после операции существует опасность гиперкалиемии, поэтому без специальных показаний вводить растворы с ионами калия не следует. В дальнейшем можно исходить из расчёта, что детям до 3 лет необходимо в сутки 3 ммоль/кг калия, старше 3 лет — 1,5—2 ммоль/кг. Для возмещения недостатка электролитов применяют 5% и 7,5% растворы калия хлорида, причём 1 мл 7,5% раствора содержит 1 ммоль ионов калия. Лучше всего вводить калия хлорид в 5-10% растворе глюкозы. Такое снижение концентрации хлорида уменьшает опасность возникновения осложнений. Можно применять и 1% раствор калия хлорида, в 10 мл которого содержатся 2 ммоль ионов калия. Следовательно, ребёнку этот раствор вводят в количестве 15—20 мл на 1 кг массы тела в сутки; 15% раствор калия хлорида дают внутрь по 1 чайной ложке 3 раза в день.

Возместить потребность в калориях только с помощью глюкозы невозможно, так как потребуется ввести жидкости в 3-4 раза больше, чем необходимо организму. Поэтому применяют внутривенное введение специальных жировых эмульсий, набора аминокислот и белковых гидролизатов. Углеводы, помимо 10, 20 или 40% растворов Глюкозы, лучше применять в виде инвертированного сахара (смеси глюкозы с фруктозой). В первые сутки после операции необходимо вводить большое количество (в 1,5—3 раза выше нормы) витаминов С, группы В, РР, так как они способствуют биосинтезу белка и улучшают все виды обмена. В общей сложности кроме возмещения кровопотери переливанием крови и эритроцитарной массы в первые сутки после операции ребёнок должен получить примерно 2/3 необходимой жидкости, а в дальнейшем — суточные дозы жидкости, электролитов, углеводов, жиров и белков, обеспечивающих энергетические потребности. Общее количество жидкости складывается из всех введённых препаратов, 5-10% раствора глюкозы, изотонического раствора натрия хлорида и раствора Рингера, В последние годы используются различные питательные смеси, которые вводят в желудок или кишечник.

Переливание крови — важная составная часть инфузионной терапии. Однако переливание донорской крови нельзя считать простой и безопасной манипуляцией, поэтому при кровопотере до 15—17% ОЦК замещение следует проводить различными кровезаменителями (гемодиллютантами) — глюкозой, изотоническим раствором натрия хлорида, альбумином. При большой кровопотере примерно половину её замещают кровью и половину — кровезаменителями.

Объём кровопотери определяют несколькими методами, наиболее простой из них — взвешивание салфеток.

Избыточное переливание крови у детей опасно и может привести к анафилактической реакции, отёку лёгких. При переливании **цитатной** крови всегда нужно вводить гидрокарбонат натрия или тротамол. Переливаемую кровь нагревают до температуры тела.

Обеспечение внутривенных вливаний у детей младшего возраста представляет серьёзную проблему в связи с плохой выраженностью вен. Для внутривенных введений выполняют венепункцию или венесекцию.

Канюлирование крупных вен, особенно у новорождённых, — потенциально весьма опасный метод: он может привести к тромбозам, эмболиям и другим тяжёлым осложнениям. Поэтому у новорождённых и детей грудного возраста канюлирование крупных вен должен выполнять специалист и только по строгим показаниям.

Желудочно-кишечный тракт

Поддержание нормальной функции ЖКТ в значительной степени обеспечивается коррекцией электролитного баланса. При парезе желудка периодически аспирируют содержимое и промывают желудок холодной водой. При парезе кишечника внутримышечно или внутривенно вводят 0,05% раствор неостигмина метилсульфата в дозе 0,1 мл на год жизни ребёнка и назначают гипертонические клизмы с применением 10% раствора натрия хлорида. Иногда полезны внутривенные введения 10% раствора натрия хлорида и паранефральная новокаиновая блокада.

2.5.3. Сердечно-лёгочная реанимация

Реанимация — комплекс лечебных мероприятий, направленный на поддержание и восстановление внезапно прекратившихся дыхания и кровообращения.

Продолжительность клинической смерти до развития необратимых изменений в клетках коры головного мозга составляет 3–6 мин. У детей в 60–80% случаев клиническая смерть возникает в результате нарушений функции дыхания.

Для установления диагноза клинической смерти считают достаточным наличие следующих симптомов:

- отсутствие сердечной деятельности;
- отсутствие сознания и арефлексия;
- остановка дыхания;
- расширение зрачков и отсутствие их реакции на свет.

Отсутствие пульса на сонных артериях при пальпации — самый простой и быстрый способ диагностики остановки кровообращения. Потеря сознания — один из наиболее ранних признаков, возникающих через несколько секунд после остановки кровообращения.

Остановку дыхания можно определить по отсутствию экскурсии грудной клетки. Следует учитывать, что дыхательные движения могут сохраняться в течение 20–30 с после остановки сердца.

Расширение зрачков и отсутствие их реакции на свет — признаки гипоксии мозга, проявляющиеся через 40–60 с после внезапной остановки кровообращения.

Ещё до начала реанимации обязательно следует выполнить два следующих действия.

1. Отметить время остановки сердца (или начала реанимационных мероприятий).

2. Позвать на помощь. Один человек не сможет долго проводить эффективные реанимационные мероприятия, даже в минимальном объёме.

А. Дыхательные пути

Свободную проходимость дыхательных путей обеспечивают различными способами — в зависимости от обстоятельств. Если в дыхательных путях нет большого количества патологического содержимого, ребёнка укладывают на бок (или поворачивают на бок голову), раскрывают ему рот и очищают ротовую полость и глотку тупфером или пальцем, обёрнутым тканью.

При наличии большого количества жидкого содержимого в дыхательных путях (например, при утоплении) маленького ребёнка приподнимают за ноги вниз головой, слегка запрокидывают голову и постукивают по спине вдоль позвоночника. В этой же ситуации старшего ребёнка можно положить животом на бедро человека, проводящего реанимационные мероприятия, чтобы голова ребёнка свободно свисала вниз. В госпитальных условиях для удаления содержимого дыхательных путей пользуются механическими отсосами.

При удалении твёрдого тела лучше всего провести приём Хаймлиха: плотно обхватить туловище пациента обеими руками под рёберной дугой и осуществить резкое сдавление нижнего отдела грудной клетки. Резкое повышение давления в дыхательных путях выталкивает инородное тело.

После очищения ротовой полости и глотки от содержимого необходимо придать ребёнку положение, обеспечивающее максимальную проходимость дыхательных путей. Для этого запрокидывают голову ребёнка, подкладывают валик под плечи, выводят вперёд нижнюю челюсть и открывают рот.

На догоспитальном этапе для поддержания корня языка можно использовать воздуховоды. Введение воздуховода в подавляющем большинстве случаев освобождает от необходимости постоянно удерживать в выведенном положении нижнюю челюсть, что значительно облегчает проведение реанимационных мероприятий. Введение воздуховода (дугообразной трубки овального сечения с загубником) осуществляют следующим образом: сначала воздуховод вставляют в рот пациента изгибом вниз, продвигают до корня

языка и только потом устанавливают в нужную позицию путём поворота его на 180°

При отсутствии эффекта и невозможности выполнить прямую ларингоскопию следует провести микроконикостомию — перфорацию перстневидно-щитовидной мембраны толстой иглой.

Интубация трахеи — наиболее надёжный метод восстановления и поддержания свободной проходимости дыхательных путей. Эту манипуляцию обычно выполняют под прямым ларингоскопическим контролем. Интубация трахеи не только обеспечивает свободную проходимость дыхательных путей, но и даёт возможность вводить эндотрахеально некоторые медикаментозные препараты, необходимые при реанимации.

В. Искусственная вентиляция лёгких

К самым простым следует отнести экспираторные способы ИВЛ («рот в рот», «рот в нос»), в основном используемые на догоспитальном этапе. Чаще всего применяют методику искусственного дыхания «рот в рот». Техника проведения проста: человек, выполняющий искусственное дыхание, закрывает пациенту носовые ходы двумя пальцами, вдыхает и, плотно прижимая свои губы ко рту реанимируемого, делает выдох в его лёгкие. За один такой «вдох» ребёнка в его дыхательные пути должен попасть объём воздуха, примерно в 1,5 раза превышающий его дыхательный объём. После этого человек, выполняющий искусственное дыхание, несколько отстраняется, чтобы позволить воздуху выйти из лёгких ребёнка (рис. 2-1). Частота искусственных дыхательных циклов зависит от возраста пациента. Например, новорождённому ИВЛ следует проводить с частотой около 40 в минуту, а детям 5-7 лет — 24—25 в минуту. Критерием для определения должного объёма служит достаточная амплитуда движения грудной клетки.

Искусственное дыхание «рот в нос» применяют в тех ситуациях, когда в области рта существуют повреждения, не позволяющие добиться герметичности. При этой методике вдухание воздуха производят в нос, а рот при этом плотно закрывают.

На этапе врачебной помощи при проведении ИВЛ используют саморасправляющийся дыхательный мешок или автоматические респираторы.

Основное преимущество ИВЛ с помощью дыхательного мешка — в лёгкие больного подаётся газовая смесь с содержанием кислорода

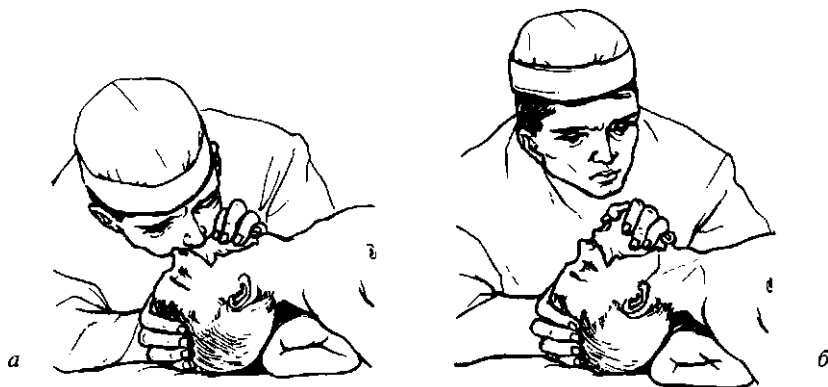


Рис. 2-1. Искусственное дыхание рот в рот, *а* — вдувание воздуха через рот; *б* — пассивный выдох пациента.

не менее 21%. ИВЛ проводят через лицевую маску, интубационную эндотрахеальную трубку или трахеостомическую канюлю.

Оптимальна ИВЛ с помощью автоматических респираторов.

С. Кровообращение

Наиболее распространённый способ искусственного поддержания кровообращения — закрытый массаж сердца (рис. 2-2). Для того чтобы он был эффективным, необходимо соблюдать следующие условия.

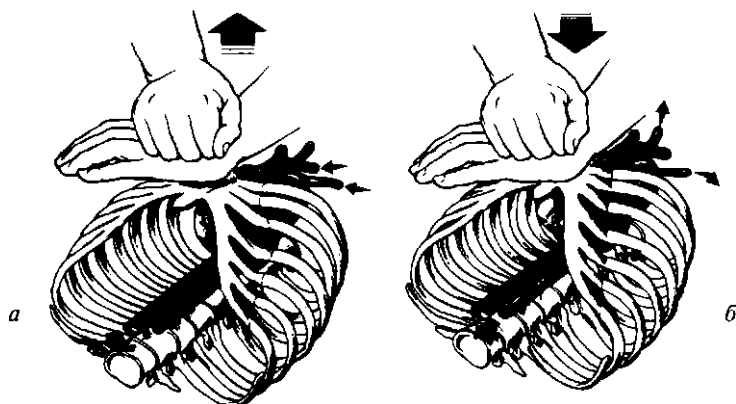


Рис. 2-2. Непрямой массаж сердца (схема), *а* — сердце не сдавлено и заполняется кровью (диастола); *б* — сердце сдавлено между грудиной и позвоночником, кровь проталкивается в сосуды (систола).

1. Пациент должен лежать на твёрдой поверхности. Для обеспечения большего притока крови к сердцу пациента его ноги необходимо приподнять на 60°

2. Точка приложения силы при компрессии у новорождённых и грудных детей расположена посередине грудины. В возрасте от 1 до 10 лет — между средней и нижней третями, а у детей старшего возраста — на нижней трети грудины. Пациентам грудного возраста и новорождённым массаж обычно проводят пальцами (рис. 2-3), детям от 1 до 8 лет — ладонью одной руки, старше 8 лет — двумя ладонями (рис. 2-4).

3. Степень смещения грудины и частота компрессий зависят от возраста детей.

Если реанимацию проводит один человек, он делает 2 искусственных вдоха и 8-10 компрессий грудной клетки. При большем количестве

людей, проводящих реанимацию, один постоянно проводит ИВЛ, а второй — закрытый массаж сердца.

Для поддержания искусственного кровообращения также можно применить метод активной компрессии-декомпрессии с помощью аппарата «СасНо Ритр». «СасНо Ритр» — специальная ручка с калибровочной шкалой (для дозирования усилий компрессии и декомпрессии), имеющая вакуумную присоску. Устройство прикладывают к передней поверхности грудной клетки, при этом оно присасывается к коже грудной клетки, что позволяет осуществлять не только активное сжатие, но и активное расправление грудной клетки, т.е. обеспечивать не только искусственную систолу, но и диастолу. Эффективность этой методики подтверждают результаты многих исследований.

Критерии эффективности проводимых реанимационных мероприятий:

- 1) наличие пульсовой волны на сонных артериях в такт компрессии грудины;
- 2) адекватная экскурсия грудной клетки и улучшение цвета кожных покровов;

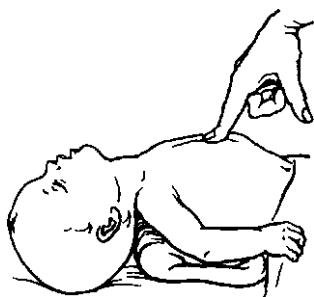


Рис. 2-3. Непрямой массаж сердца у новорождённого и ребёнка грудного возраста.

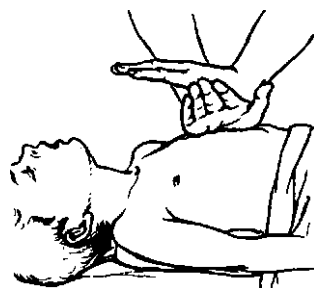


Рис. 2-4. Непрямой массаж сердца у ребёнка старшего возраста.

3) сужение зрачков и появление их реакции на свет.

Открытый (прямой) массаж сердца более эффективен, чем закрытый, однако этот метод очень травматичен и может повлечь за собой множество осложнений. Поэтому проведение его допустимо только в госпитальных условиях.

D. Медикаментозная терапия

Основной препарат, применяемый при сердечно-лёгочной реанимации, — эпинефрин. Он стимулирует функцию миокарда, способствует повышению диастолического давления в аорте и расширению сосудов микроциркуляторного русла головного мозга. Ни один синтетический адреномиметик не имеет преимуществ перед адреналином. Доза препарата — 10-20 мкг/кг (0,01-0,02 мг/кг). При отсутствии эффекта после однократного введения дозу адреналина увеличивают в 10 раз (0,1 мг/кг). В дальнейшем введение препарата в этой же дозе повторяют через 3-5 мин.

Атропин, будучи м-холиноблокатором, способен устранять тормозящее влияние ацетилхолина на синусовый и атриовентрикулярный узлы. Препарат применяют при брадикардии в дозе 0,02 мг/кг. Повторное введение атропина допустимо через 3-5 мин. Однако его суммарная доза не должна превышать 1 мг у детей до 3 лет и 2 мг — у старших пациентов.

Отношение к ощелачивающей терапии в процессе сердечно-лёгочной реанимации в последнее время стало более сдержанным в связи с рядом возможных негативных эффектов. В настоящее время приняты следующие показания к введению гидрокарбоната натрия:

- 1) остановка сердца на фоне тяжёлого метаболического ацидоза и гиперкалиемии;
- 2) продолжительность сердечно-лёгочной реанимации более 15-20 мин.

Доза препарата — 1 ммоль/кг массы тела (1 мл 8,4% раствора на 1 кг массы тела или 2 мл 4% раствора на 1 кг массы тела).

При фибрилляции в комплекс медикаментозной терапии включают лидокаин. Доза лидокаина для детей — 1 мг/кг (для новорождённых — 0,5 мг/кг). В дальнейшем возможно применение поддерживающей инфузионной терапии со скоростью 20-50 мкг/кг/мин.

Введение препаратов кальция показано только при подтверждённой гипокальциемии или гиперкалиемии.

Пути введения лекарственных средств при сердечно-лёгочной реанимации могут быть различными. Пока не обеспечен доступ к сосудистому руслу, такие препараты как эпинефрин, атропин, лидокаин, можно вводить **эндотрахеально**. Всасывание препаратов из лёгких происходит почти так же быстро, как и при их внутривенном введении.

При осуществлении этой методики необходимо соблюдать следующие правила:

- для лучшей всасываемости лекарственные средства необходимо разводить в достаточном объёме физиологического раствора;
- дозу лекарственного средства необходимо увеличить в 2-3 раза;
- после введения препарата необходимо произвести 5 искусственных вдохов для лучшего распространения лекарственного средства по дыхательным путям.

Показания к **внутрисердечному введению** лекарственных средств в настоящее время существенно ограничены в связи с вероятностью **тяжёлых** осложнений (например, гемоперикард, пневмоторакс и др.). Пункция сердца показана только в тех случаях, если ребёнок не интубирован, а доступ к венозному руслу не обеспечен в течение 90 с.

Внутривенный путь введения лекарственных средств наиболее предпочтителен, если у ребёнка уже пунктирована или катетеризована центральная вена. Попытка обеспечения доступа к центральным, а тем более к периферическим венам во время проведения реанимации крайне затруднена, так как у детей, особенно раннего возраста, стенки сосудов очень эластичны и их просвет поддерживается за счёт АД. Поэтому на фоне остановки кровообращения сосуды спадаются.

Е. Электрокардиография

ЭКГ считают классическим методом мониторинга сердечной деятельности при проведении реанимационных мероприятий. С помощью ЭКГ можно легко диагностировать асистолию, брадикардию, фибрилляции и другие нарушения сердечной деятельности. В отдельных случаях прибор может регистрировать практически нормальную электрическую активность сердца при отсутствии сер-

дечного выброса. Такую ситуацию называют электромеханической диссоциацией. Она может возникнуть при тампонаде сердца, напряжённом пневмотораксе, массивной тромбоэмболии лёгочной артерии, кардиогенном шоке.

IF. Дефибрилляция

У детей на фоне фибрилляции желудочков и желудочковой тахикардии наиболее эффективный метод восстановления кровообращения — электрическая дефибрилляция.

Дефибрилляцию детям проводят сериями из трёх разрядов (2 Дж/кг, 4 Дж/кг, 4 Дж/кг). Причём если первая серия оказывается неэффективной, то на фоне продолжающегося массажа сердца, ИВЛ и медикаментозной терапии необходимо провести вторую серию разрядов.

После успешной реанимации больного следует перевести в специализированное отделение для дальнейшего наблюдения и лечения.

Показание к прекращению реанимации — отсутствие положительного эффекта от проводимых в полном объёме реанимационных мероприятий в течение 30 мин.

2.6. Организация амбулаторной хирургической помощи. Хирургический стационар дневного пребывания

Оказание высококвалифицированной специализированной помощи в амбулаторных условиях — актуальная задача детской хирургии. В зависимости от характера заболевания (повреждения) медицинскую помощь оказывают экстренно или в плановом порядке. Термин «амбулаторная хирургическая помощь» означает комплекс лечебно-диагностических мероприятий, проводимых пациенту в течение определённого времени (за одно или несколько посещений детского хирурга), при этом пациента не госпитализируют. Амбулаторную хирургическую помощь оказывают в экстренном или плановом порядке.

Амбулаторную хирургическую помощь можно оказывать в хирургических отделениях, кабинетах поликлиник, травматологических пунктах, приёмных хирургических отделениях, специализированных

центрах амбулаторной хирургии, хирургических стационарах дневного пребывания.

Экстренную хирургическую помощь оказывают немедленно, в момент обращения пациента в лечебное учреждение. Она может быть первым или заключительным этапом лечения — это зависит от характера заболевания (повреждения).

Плановая хирургическая помощь может носить профилактический (например, диспансерный осмотр) или лечебно-диагностический характер. Она включает первичные осмотры, консультации, инвазивные и неинвазивные манипуляции и оперативные вмешательства, проводимые под местным или общим обезболиванием.

Одна из наиболее адекватных форм организации плановой амбулаторной хирургической помощи детям — хирургический стационар дневного пребывания, представляющий собой автономное отделение. В состав хирургического стационара дневного пребывания входят операционные, перевязочные, палаты пред- и послеоперационного пребывания, консультативные кабинеты, служебные и вспомогательные помещения.

Лечение пациента в хирургическом стационаре дневного пребывания начинают с догоспитального этапа, включающего диагностику и отбор пациентов, не имеющих сопутствующих хронических заболеваний, относимых к противопоказаниям к проведению наркоза и оперативного вмешательства в плановом порядке (амбулаторно). К таким заболеваниям относят пороки развития сердца и магистральных сосудов, отягощенный неврологический анамнез, хронические заболевания почек и др. На этом же этапе проводят инструментально-лабораторное предоперационное обследование. Важный фактор догоспитального этапа — установление психологического контакта хирурга с больным ребёнком и его родителями.

Следующий этап лечения — госпитальный, во время которого проводят операцию (инвазивную манипуляцию). В день операции пациент прибывает в хирургический стационар, где после предоперационного осмотра хирургом и анестезиологом и оформления истории болезни ребёнок остаётся вместе с родителями на несколько часов. За этот период времени проводят оперативное вмешательство и через 3-4 ч после завершения операции пациента выписывают домой.

В хирургическом стационаре дневного пребывания оперируют детей в возрасте старше 1 года с такими заболеваниями, как

паховая и пупочная грыжи, водянка оболочек яичка и семенного канатика, рубцовый фимоз, доброкачественные опухоли мягких тканей и др.

Кроме классических оперативных вмешательств проводят инвазивные манипуляции с применением низких (криогенных) температур (лечение гемангиом), электрокоагуляции (удаление ангиофибром и других доброкачественных образований), энергии лазеров и сверхвысокочастотного электромагнитного поля (лечение келоидов, невусов).

При проведении инвазивных манипуляций и оперативных вмешательств в хирургическом стационаре дневного пребывания широко применяют сочетание местной анестезии (аппликационной, инфильтрационной и проводниковой) и наркоза; при этом продолжительность последнего не превышает 30–45 мин.

Завершающий этап лечения пациента — постгоспитальный этап, включающий наблюдение в ближайшем послеоперационном периоде до снятия швов или, при необходимости, вплоть до полного выздоровления. В среднем пациент посещает хирурга в послеоперационном периоде 1-2 раза.

Основные преимущества хирургии одного дня:

- значительное уменьшение эмоционально-психической травмы детей, нуждающихся в оперативном лечении;
- снижение до минимума риска внутрибольничного инфицирования;
- наличие алгоритмов отбора пациентов и протоколов оперативного лечения и обезболивания в условиях хирургического стационара дневного пребывания;
- осуществление курации пациента одним хирургом на всех трёх этапах лечения, оптимизация сроков от установки диагноза до оперативного лечения;
- уменьшение объёма догоспитального обследования;
- существенное сокращение затрат на пребывание пациента в стационаре и лечение.

В хирургии одного дня применяют специфические методики, позволяющие уменьшить размеры операционной раны, свести травматизацию тканей к минимуму, достичь оптимальных косметического и функционального результатов лечения, сократив время оперативного вмешательства и наркоза.

2.7. Клиническая генетика хирургических болезней у детей

Роль наследственного отягощения в структуре детской заболеваемости и смертности весьма значительна. Так, у 25% пациентов детских клиник диагностируют наследственную и врождённую патологию, а среди умерших детей эта цифра достигает 50%. Наибольшую долю среди таких заболеваний составляют нарушения морфогенеза: врождённые пороки развития, дизрупции, деформации и дисплазии (рис 2-5).

- Врождённый порок развития — анатомический дефект органа, возникший в результате первичного, генетически детерминированного нарушения дифференцировки (например, полидактилия, агенезия или удвоение почки, гипоспадия и т.д.).
- Дизрупция — анатомический дефект органа, возникший в результате вторичного нарушения дифференцировки при нормальном генотипе (например, тератогенные дефекты, вызванные внешними по отношению к эмбриону воздействиями — внутриутробными инфекциями, радиацией, химическими веществами и медицинскими препаратами, заболеваниями беременной).

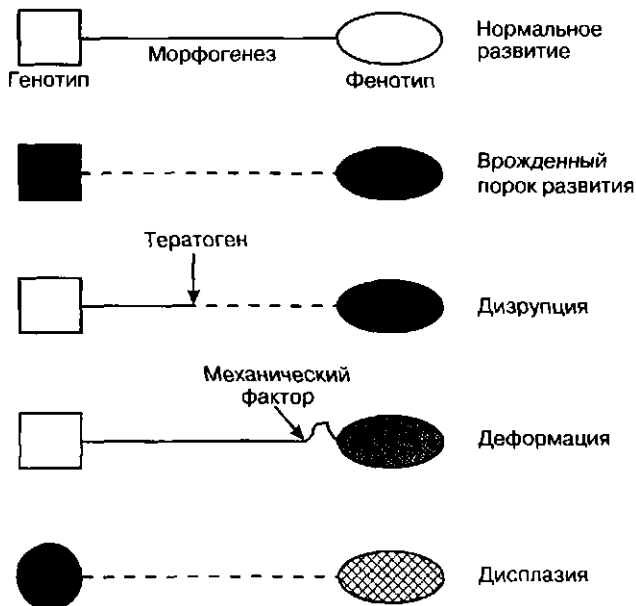


Рис. 2-5. Врождённые нарушения морфогенеза.

!• Деформация — аномальная форма или аномальное положение части тела, вызванное механической причиной в период внутриутробного развития без нарушения дифференцировки (врождённая косолапость, кривошея, врождённая воронкообразная деформация грудной клетки и т.д.).

*• Дисплазия — морфологический дефект морфогенеза ткани в результате первичного генетического дефекта (гемангиома, пигментные невусы, неоплазии и т.д.).

Вышеперечисленные дефекты развития встречаются у новорождённого как единственный признак (частота 3%) и как множественные дефекты (частота 0,7%). У детей с множественными врождёнными дефектами развития чрезвычайно важно диагностировать синдромы (спектр определённых признаков), часто требующие особой терапевтической и хирургической тактики ведения больного.

Синдром

Синдром — состояние, характеризующееся неслучайным сочетанием двух и более врождённых дефектов, вызванных одной причиной. Этой причиной могут быть генная или хромосомная мутация (синдром Марфана, синдром Дауна), внутриутробная инфекция (врождённая краснуха), заболевание матери (синдром диабетической эмбриопатии), тератогенное воздействие алкоголя (алкогольный синдром плода).

В клинической практике диагностика синдромов основана на знании определённых врождённых дефектов развития, выражающихся в фенотипе больного ребёнка. Эти изменения фенотипа или внешнего облика характеризуются комплексом малых аномалий развития (стигм дизэмбриогенеза), для диагностики и интерпретации которых необходимы определённый опыт и достаточно высокая квалификация врача.

i

Малая аномалия развития

Малая аномалия развития — редкий вариант или врождённое отклонение строения тела — не имеет медицинского значения, т.е. не требует лечения: гипертелоризм (широко расставленные глазные яблоки), преаурикулярные выступы, насечка на мочке ушной раковины, единственная сгибательная складка ладони или мизинца, «шалевидная» мошонка, аплазия ногтя на мизинце (рис. 2-6).

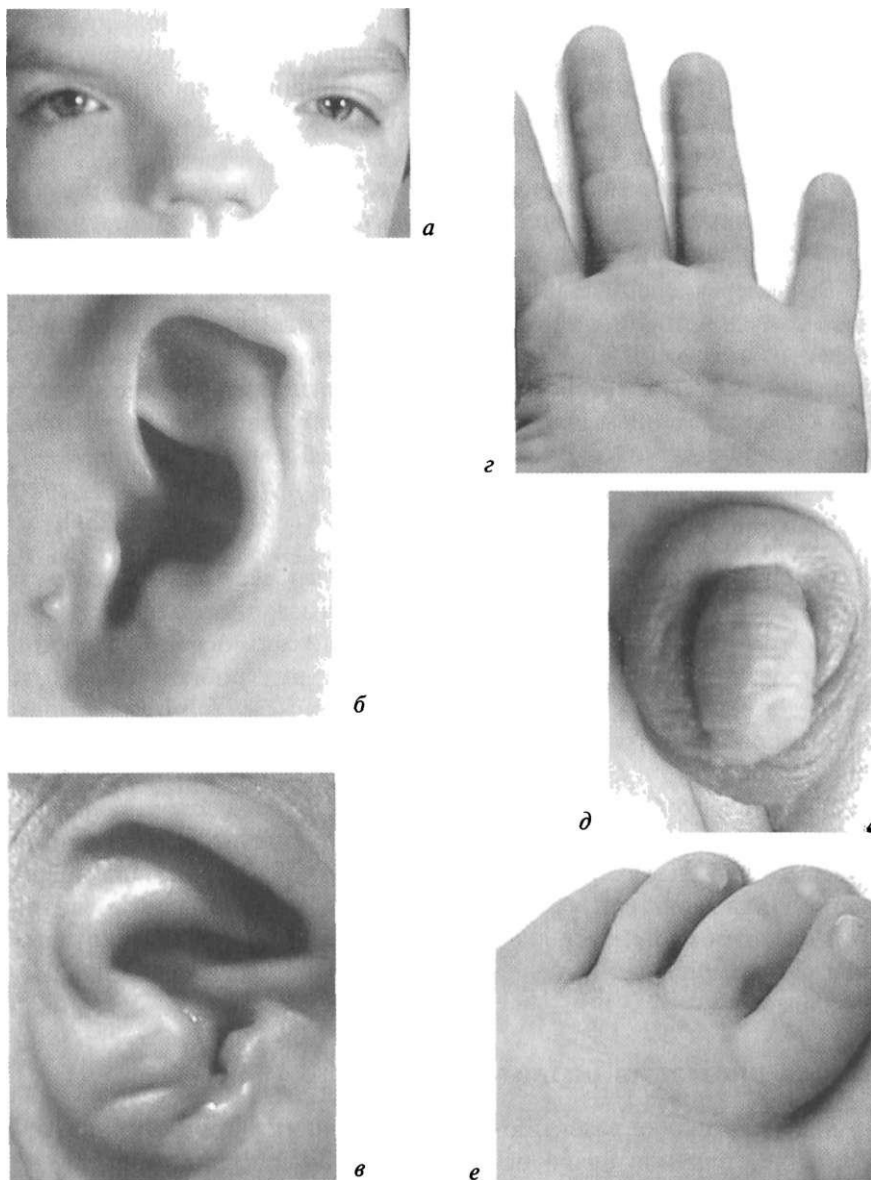


Рис. 2-6. Малые аномалии развития: *а* — гипертелоризм; *б* — периаурикулярный выступ; *в* — «насечка» на мочке ушной раковины; *г* — единственная сгибательная складка ладони и мизинца; *д* — «шалевидная» мошонка; *е* — аплазия ногтя мизинца стопы.

Малые аномалии развития у новорождённых могут быть единичными, или изолированными (частота 14%), а также множественными (две и более малые аномалии развития у ребёнка, частота до 11 %). У новорождённого с наличием трёх и более малых аномалий развития существует 90-процентная вероятность врождённого дефекта развития, в связи с чем необходим поиск такого дефекта. У ребёнка с тремя и более малыми аномалиями развития можно диагностировать определённый синдром с вероятностью 40% — необходима своевременная диагностика. При задержке психомоторного развития и наличии трёх малых аномалий развития в 20% случаев есть вероятность умственной отсталости; большое значение имеет правильный прогноз.

При выявлении у новорождённого трёх и более малых аномалий развития необходимо тщательное УЗИ сердца, головного мозга, почек и органов брюшной полости с целью своевременной диагностики врождённых пороков развития, ещё не имеющих клинических проявлений в этом возрасте. Кроме того, необходима консультация врача-генетика с целью своевременной диагностики определённых синдромов с последующим диспансерным наблюдением.

Классификация OMIM

OMIM (от англ. *Online Mendelian Inheritance in Man*, менделевское наследование человека в Сети) — постоянно пополняемая и ежедневно обновляемая база данных о генных локусах, фенотипах (включая наследственные заболевания), развиваемая в Университете Джона Хопкинса (США). Представляет совокупность статей. Каждой статье в классификации OMIM присваивается уникальный шестизначный номер, первая цифра которого указывает на способ наследования.

- 1 — (100000-...) означает аутосомно-доминантный тип наследования — 9? (статьи, составленные до 15 мая 1994 г., но постоянно обновляемые).
- 2 — (200000-...) — аутосомно-рецессивное наследование — р (статьи, составленные до 15 мая 1994 г., но постоянно обновляемые).
- 3 — (300000-...) — локусы и фенотипы, связанные с X-хромосомой (К).
- 4 — (400000-...) — локусы и фенотипы, связанные с Y-хромосомой.
- 5 — (500000-...) — локусы и фенотипы, связанные с митохондриальным (цитоплазматическим) наследованием.
- 6 — (600000-...) — аутосомное наследование (статьи, составленные после 15 мая 1994 г.).

Аллели (аллельные варианты) гена обозначаются шестизначным номером основной статьи (статья гена), за которым следует четырёхзначный номер, обозначающий данный *аллель*. Например, *аллельные* варианты (мутации) локуса, кодирующего образование фактора IX свёртывания крови (приводящие к гемофилии В) имеют обозначения от 306900.0001 до 306900.0101 (306900 — обозначение самого локуса).

Звёздочка (*) перед номером локуса или фенотипа означает, что способ наследования для данного локуса или фенотипа доказан (по мнению авторов и редакторов). Отсутствие звёздочки означает, что способ наследования окончательно не установлен.

Символ # перед статьёй означает, что данный фенотип может быть вызван мутацией каким-либо из двух (названных) или более генов.

Классификация OMIM в научном (отчасти клиническом) сообществе стала *de facto* общепринятой при обозначении и идентификации различных наследственных заболеваний человека.

Синдромология

Примерно у 1% новорождённых существует неслучайное сочетание нескольких малых аномалий развития и врождённых дефектов. Из них в 40% случаев можно диагностировать тот или иной синдром, а в 60% случаев выделяют так называемые новые синдромы. Это свидетельствует о сложности диагностики синдромов, количество которых в настоящее время приближается к десятку тысяч, причём ежегодно в периодической литературе описывают более сотни новых нозологических форм.

Общая частота большинства синдромальных форм патологии достаточно низка (1 случай на 2000—100000 родов), однако в общей структуре заболеваемости удельный вес синдромальных форм значителен. Так, среди детей с атрезией пищевода частота синдромальных форм патологии достигает 55%, с аноректальными дефектами — 60%, с врождёнными деформациями грудной клетки — 30%.

Отдельные синдромы встречаются наиболее часто, поэтому навыками их диагностики должны обладать не только врачи-генетики, но также педиатры и детские хирурги. Например, среди детей с крипторхизмом и врождёнными пороками сердца встречаются синдром Нунан, его частота в общей популяции составляет 1 случай на 2000 человек; среди новорождённых с эмбриональной и пупочной грыжей выявляют синдром Беквита—Видеманна с частотой не менее 1 случая на 12000 родов.

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

Подозрение на синдромальную патологию будет обоснованным у ребёнка с двусторонним поражением, например в случаях двустороннего врождённого дефекта кисти или стопы (полидактилия, врождённая косорукость). Некоторые врождённые пороки развития или малые аномалии развития с высокой вероятностью указывают на синдромальную патологию или определённый врождённый дефект.

Так, преаксиальная полидактилия (удвоение первого пальца кисти или стопы) с большой степенью вероятности свидетельствует о синдромальной патологии, тогда как постаксиальная полидактилия (удвоение мизинца кисти или стопы) обычно бывает изолированным врождённым пороком развития. Наличие полителии (дополнительных сосков или рудиментарных молочных желёз) указывает на высокую вероятность врождённой патологии почек и мочеточников. Врождённое двустороннее отсутствие или гипоплазия первых пальцев кисти свидетельствуют о возможности врождённого дефекта сердца или наличии тромбоцитопатии, что может вызвать серьёзные осложнения во время оперативного вмешательства или в послеоперационном периоде.

Наиболее частыми и важными для хирургов считают заболевания соединительной ткани, биологическую основу которых составляет патология белков внеклеточного матрикса (коллагена, эластина, фибриллина, протеогликанов и гликопротеинов). Эти заболевания представлены наиболее часто встречающимися синдромами (Марфана, Элерса—Данлоса), а также более редкими дисплазиями и мукополисахаридозами.

Синдром Марфана

Синдром Марфана (OMIM 154700, дефект гена фибриллина ***FBN1***) — врождённый синдром с аутосомно-доминантным наследованием.

Синдром Марфана следует заподозрить у детей с врождёнными деформациями грудной клетки, аномалиями позвоночника (сколиозом, кифозом), патологической подвижностью суставов и различными

грыжами (паховой, пупочной, диафрагмальной). Очень часто при этом заболевании встречаются характерный признак патологии соединительной ткани — пролапс митрального клапана (рис. 2-7).



Рис. 2-7. Синдром Марфана.

Диагностические критерии

• Скелет

О Главные признаки — килевидная деформация грудной клетки, воронкообразная деформация грудной клетки тяжёлой степени, уменьшение соотношения верхнего/нижнего сегментов тела или увеличение соотношения «размах конечностей/рост» более чем на 1,05, симптом запястья и первого пальца кисти, сколиоз (угол более 20°) или спондилолистез, ограничение разгибания в локтевом суставе (менее 170°), медиальное смещение медиальной лодыжки, плоскостопие, протрузия вертлужной впадины любой степени (по данным рентгенологического исследования).

0 Малые признаки — воронкообразное вдавление грудины, гипермобильность суставов, высокое нёбо с неправильным ростом зубов, черепно-лицевые аномалии (долихоцефалия, гипоплазия

скуловых дуг, энтофтальм, ретрогнатия, антимонголоидный разрез глаз).

Скелетную систему считают вовлечённой, если выявляют два главных признака или один главный и два малых признака.

• **Глазное яблоко**

О Главный признак — эктопия хрусталика.

О Малые признаки — уплощённая роговица (кератометрия), увеличение оси глазного яблока (по данным УЗИ), гипоплазия радужки или гипоплазия цилиарной мышцы.

Глазную систему считают вовлечённой, если выявляют один главный или два малых признака.

• **Сердечно-сосудистая система**

О Главные признаки — расширение восходящей части аорты с наличием или отсутствием аортальной регургитации и вовлечением синуса Вальсальвы, расслоение стенки восходящей аорты.

О Малые признаки — пролапс митрального клапана, расширение лёгочной артерии при отсутствии клапанного или периферического стеноза, а также если нет видимой причины расширения артерии у лиц старше 40 лет. Кальцификация митрального кольца после 40 лет. Расширение или расслоение нисходящего отдела грудной или брюшной аорты в возрасте старше 50 лет.

Систему считают вовлечённой при наличии одного главного или одного малого признака.

• **Лёгочная система.** Главных признаков нет. Малые признаки — спонтанный пневмоторакс, апикальные псевдокисты лёгкого (по данным рентгенографии). Лёгочную систему считают вовлечённой при наличии одного малого признака.

• **Кожа и наружные покровы.** Главных признаков нет. Малые признаки — атрофичные стрии, не связанные с изменениями массы тела, беременностью или физическими растяжениями, рецидивирующие грыжи любой локализации. Систему считают вовлечённой при наличии одного главного или одного малого критерия.

• **Твёрдая мозговая оболочка.** Главный признак — пояснично-крестцовое расширение (эктазия) эпидурального пространства (по данным КТ спинного мозга).

Условия диагностики синдрома Марфана

• При отсутствии больного родственника (мать, отец, сибс, ребёнок) и негативных ДНК-тестов (ген **FBN1**) должен присутствовать глав-

ный признак в двух различных системах и один малый признак из третьей системы.

- Если выявлена мутация гена *FBNI*, достаточно одного главного критерия любой системы и вовлечения ещё одной системы.

Особенности ведения и осложнения у больных с синдромом Марфана:

- затруднение интубации трахеи из-за подвижности височно-нижнечелюстного сустава и суставов шейного отдела позвоночника;
- опасность внезапного повышения или снижения АД во время операции;
- осторожное применение мышечных релаксантов при миопатических проявлениях (возможен парадоксальный или пролонгированный эффект);
- возможность летальной желудочковой аритмии и бактериального эндокардита в послеоперационном периоде при пролапсе митрального клапана;
- расширение аорты, образование аневризм и расслоение аорты с возможностью разрыва;
- повышенный риск спонтанного пневмоторакса (4,4%);
- высокая частота пневмоний и хронических эмфиземоподобных изменений;
- снижение жизненной ёмкости лёгких, увеличивающее риск анестезиологических осложнений.

Синдром Элерса-Данлоса

Синдром Элерса-Данлоса (OMIM 130000, 130010, 130020, 130030 и др. в основном мутации генов коллагенов разных типов, а также гена лизил гидроксилазы) — синдром с доминантным или (реже) рецессивным наследованием. Минимальные диагностические критерии: гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи с необычной её хрупкостью и необычным заживлением повреждений в виде «папиросной бумаги», участки «шагреновой» или «вельветовой» кожи.

Вероятность синдрома Элерса-Данлоса необходимо учитывать у детей с паховыми и пупочными грыжами, частыми вывихами суставов. Так, при врождённом вывихе тазобедренных суставов у новорождённых это заболевание выявляют в 5% случаев.

В настоящее время выделено не менее 12 типов синдрома Элерса-Данлоса, которые классифицируют с учётом особенностей наи-

более тяжёлых клинических проявлений и типа наследования заболевания. Для клиницистов принята практическая классификация синдрома (табл. 2-1).

Таблица 2-1. Классификация синдрома Элерса–Данлоса

<p>Классический тип (аутосомно-доминантный) — патология коллагена типа V.</p> <p>Суставной гипермобильности тип (аутосомно-доминантный).</p> <p>Судистый тип (аутосомно-доминантный) — структурный дефект коллагена типа III.</p> <p>Осколиотический тип (аутосомно-рецессивный) — недостаточность активности гидроксилазы.</p> <p>Тип артрохалазиса (аутосомно-доминантный) — нарушения формирования коллагена типа I.</p> <p>Триатоспараксиза тип (аутосомно-рецессивный) — дефицит проколлагена типа I.</p> <p>Другие формы синдрома (X-сцепленный тип, семейной гипермобильности синдром, прогероидный синдром Элерса Данлоса и др.).</p>

|- В этой классификации само название типа синдрома даёт ясное Представление о преобладающей картине одного из трёх главных клинических проявлений этой патологии: патологической подвижности суставов, повышенной эластичности кожи и патологической хрупкости тканей.

I Особенности хирургического ведения и осложнения у больных с Синдромом Элерса-Данлоса:

- выраженная хрупкость сосудистой стенки (возможность спонтанных разрывов крупных артерий, несостоятельность хирургического шва);
- возможность спонтанного разрыва полых органов (кишечника, мочевого пузыря), необходима осторожность при проведении лапароскопии;
- необходима осторожность при проведении ангиографического исследования (возможен разрыв артерий);
- вероятность спонтанного пневмоторакса;
- замедленное формирование послеоперационного рубца (сроки снятия швов увеличены в 1,5–2 раза).

Синдром Беквита-Видеманна

Синдром Беквита-Видеманна (OMIM 130650, мутация неидентифицированного локуса в области р15.5 хромосомы 11) — синдром со сложным типом наследования. Наиболее характерные проявления при рождении — эмбриональная грыжа, макрогlossия и гигантизм. Минимальные диагностические критерии (рис. 2-8) — большая масса тела при рождении или постнатальное опережение физического развития, дефекты закрытия передней стенки живота (эмбриональная грыжа, пупочная грыжа, диастаз прямых мышц живота), висцеромегалия (нефромегалия, гепатомегалия, спленомегалия), макрогlossия, характерное лицо (гиперплазия средней трети, гемангиома кожи лба, «насечки» на мочке ушной раковины).

Это заболевание следует заподозрить у детей с эмбриональной или пупочной грыжей, макрогlossией, неонатальной гипоглике-

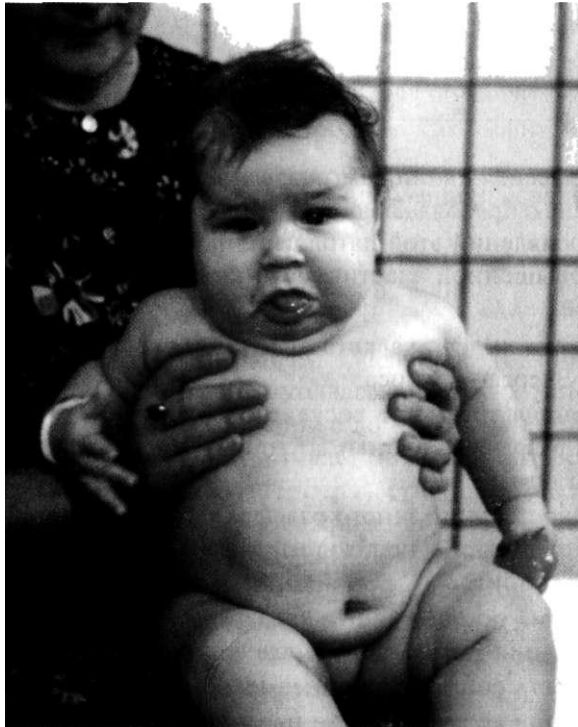


Рис. 2-8. Синдром Беквита-Видеманна.

мией и опухолями (нейробластомой, опухолью Вильмса, карциномой печени).

Возможные осложнения у больных с синдромом Беквита—Видеманна.

- Вероятность неонатальной гипогликемии (60%) с развитием судорог в послеоперационном периоде.
- Высокая частота (10—40%) эмбриональных опухолей, особенно при наличии нефромегалии или соматической асимметрии тела, что требует наблюдения и проведения УЗИ почек 3 раза в год до 3-летнего возраста, в последующем — 2 раза в год до 14-летнего возраста (своевременная диагностика опухоли Вильмса).

Синдром Нунан

Синдром Нунан (OMIM 163950 [аутосомно-доминантная форма] и OMIM 605275 [аутосомно-рецессивная форма], половина случаев возникает при мутациях гена RPTN11, кодирующего нерцепторную тирозинкиназу). Минимальные диагностические критерии — пренатально и/или постнатально низкий рост, короткая шея с крыловидными складками, деформация грудной клетки (синостоз рукоятки и тела грудины), необычное лицо (гипертелоризм, лобные бугры, птоз), крипторхизм, врождённый порок сердца — чаще стеноз лёгочной артерии (рис. 2-9).

Особенности ведения и осложнения у хирургических больных с синдромом Нунан:

- развитие тяжёлого хилоторакса/хилоперикарда при повреждении грудного лимфатического протока (кардиохирургия);
- возможна злокачественная гипертермия при проведении анестезии (вероятность 1%);
- высокая вероятность кровотечений в послеоперационном периоде в результате дефицита плазменного фактора свёртывания IX, при болезни фон Виллебранда или нарушении функций тромбоцитов (вероятность до 50%).

Синдром TAR

Синдром TAR (от: thrombocytopenia-absent radius — тромбоцитопения и отсутствие лучевой кости, OMIM 274000) — синдром с аутосомно-рецессивным наследованием. Минимальные диагностические критерии — неонатальная тромбоцитопения, двусторонний врождённый



Рис. 2-9. Синдром Нунан.

ный дефект кисти, аплазия или гипоплазия лучевой кости с сохранением первого пальца кисти.

Для заболевания характерна морфологическая или функциональная неполноценность мегакариоцитов костного мозга. Для таких больных белки коровьего молока — своеобразный аллерген, вызывающий тяжёлую тромбоцитопению. Хирургические вмешательства также становятся для этих больных стрессовым фактором, вызывающим тромбоцитопению. Кроме основных признаков при этом синдроме часто встречаются врождённые пороки почек и сердца.

Особенности ведения больных с синдромом TAR

- специальная диета — исключение коровьего молока с целью профилактики тяжёлой тромбоцитопении;
- до возраста 5 лет противопоказаны плановые хирургические вмешательства (высок риск тромбоцитопении);
- при проведении хирургических вмешательств — переливание свежей, иммунологически совместимой тромбоцитарной массы.

VATER ассоциация

Ассоциация VATER (от: Vertebral defects, Anal atresia, Tracheoesophageal fistula, Esophageal atresia, Radial dysplasia, OMIM 192350) — симптомокомплекс врождённых пороков развития: пороки позвоночника (незарашение дужек, бабочковидные позвонки) — 70%, атрезия ануса — 80%, трахеоэзофагеальный свищ или атрезия пищевода — 70%, пороки развития почек или радиальные дефекты (аплазия/гипоплазия лучевых структур кисти) — 65%.

Особенности ведения больных с синдромом VATER: при сочетании у новорождённого атрезии ануса с аномалиями позвоночника или кисти — провести тщательное обследование на наличие трахеопищеводного свища. При сочетании у новорождённого патологии пищевода и лучевых структур кисти — исключить врождённые пороки почек.

2.8. Малоинвазивные технологии в детской хирургии

Наиболее значимыми событиями последних десятилетий стали бурное развитие и внедрение в широкую клиническую практику эндоскопических методов, коренным образом изменивших лицо современной хирургии.

Общепринятые преимущества эндоскопических технологий — малая травматичность операционного доступа и манипуляций, уменьшение операционной боли, раннее восстановление нарушенных функций организма, уменьшение количества послеоперационных осложнений, сокращение сроков пребывания пациента в стационаре и хороший косметический результат.

Использование в процессе вмешательства мощного освещения, широкое поле обзора, интраоперационное увеличение и прецизионные инструменты позволяют любую эндоскопическую операцию превратить в своего рода «микроскопическую» с высокой точностью и атравматичностью манипуляций. Эти факторы имеют наибольшее значение именно в детской хирургической практике.

В настоящее время открылись огромные возможности эндохирургических технологий в экстренной и плановой абдоминальной хирургии, детской урологии, торакальной хирургии, артрологии, нейрохирургии.

Из всех разделов эндоскопической хирургии наибольшее развитие получила лапароскопия.

2.8.1. Лапароскопическая хирургия

Более 80% заболеваний органов брюшной полости в настоящее время можно вылечить с использованием малоинвазивных методик.

Экстренная абдоминальная хирургия

Лапароскопическую аппендэктомию проводят при любых вариантах локализации червеобразного отростка, включая атипичные. Наиболее успешна эта технология при лечении некоторых осложнённых форм острого аппендицита.

При различных видах **кишечной непроходимости** лапароскопические методики позволяют более чем в 90% случаев добиться восстановления проходимости кишечника без лапаротомии.

Диагностическая лапароскопия, дополненная эндохирургическими манипуляциями, позволяет уточнить клинический диагноз при подозрении на **травматическое повреждение органов брюшной полости**, а у 2/3 больных — избежать традиционного (открытого) оперативного вмешательства.

Лапароскопия не только служит диагностическим методом выбора при **патологии дивертикула Меккеля**, но и в подавляющем большинстве случаев позволяет радикально его удалить с применением минимально инвазивной техники.

Лапароскопическая технология показала практически 100-процентную эффективность при лечении разнообразных **гинекологических заболеваний** у девочек.

Плановая абдоминальная хирургия

Урологические заболевания всё чаще становятся показанием к миниинвазивным операциям. Такие оперативные вмешательства выполняют при варикоцеле, абдоминальной форме крипторхизма, патологии почек (нефрэктомия, резекция кист почек, при свищах и кистах урахуса и др.).

В детской хирургии применяют такие эндоскопические операции, как холецистэктомия и спленэктомия. Опыт лапароскопических опе-

▷ащий при доброкачественных кистах и опухолях брюшной полости I забрюшинного пространства (ганглионевромах, кистах сальника, брыжейки тонкой кишки и диафрагмы, энтерогенных кистах различной локализации и др.) показал их высокую эффективность. Такие операции позволяют добиться отличной визуализации области операции, точности и минимальной травматичности всех хирургических Манипуляций.

Й Таким образом, в настоящее время возможно эффективное лапароскопическое выполнение очень широкого круга хирургических Операций в брюшной полости и забрюшинном пространстве как ^экстренной, так и в плановой детской хирургии.

fe.8.2.Торакоскопическаяхирургия

i Торакоскопические операции не так широко распространены, как лапароскопические. Пока не более 20% вмешательств на органах грудной клетки в детской хирургии могут быть выполнены § помощью торакоскопии. Причины ограничений — небольшой й>ём грудной полости, сложности проведения однолёгочной ИВЛ I Детей младшего возраста и близость крупных сосудов в области манипуляций. Выделяют торакоскопические и видеоассистированные вмешательства. Торакоскопические вмешательства проводятся используя технику эндоскопической хирургии с применением ироакаров. Видеоассистированные операции предполагают наряду с использованием видеотехники выполнение миниторакотомии I месте, наиболее удобном для выполнения манипуляций. В этих случаях хирург использует минидоступ для действий в плевральной полости, очень сходных с действиями хирурга при стандартных итерациях.

Ш В настоящее время торакоскопию применяют для клипирования открытого артериального протока, при операциях на диафрагме, для калений доброкачественных образований лёгких и средостения, выполнения биопсий и т.д. Даже крупные внутригрудные вмешательства, такие как стандартные резекции лёгких, возможны с помощью видеохирургии.

При видеохирургических вмешательствах необходимы исключительное внимание со стороны анестезиолога и проведение современного мониторинга в ходе операции. При применении однолёгочной ИВЛ нужен тщательный контроль pO_2 и pCO_2 в крови.

2.8.3. Оперативная артроскопия

Оперативная артроскопия в последние годы получает всё большее распространение в детской травматологии и ортопедии. Это связано с появлением новых технологий, позволяющих производить артроскопы с диаметром оптических систем до 1 мм, благодаря чему возможно эндоскопическое исследование практически любого сустава даже у маленького ребёнка. Наиболее часто оперативную артроскопию используют при различных видах повреждений и заболеваниях коленного сустава.

Артроскопия при повреждениях коленного сустава

При гемартрозах коленного сустава проводят диализ полости сустава физиологическим раствором, после чего выполняют артроскопию. В случае выявления свободных костно-хрящевых фрагментов последние удаляют с помощью эндоскопических кусачек, введённых через дополнительный прокол. По аналогичной методике проводят удаление инородных тел полости коленного сустава. Если гемартроз коленного сустава был вызван травматическим вывихом надколенника, выполняют пластику медиопателлярной складки под контролем артроскопа. При повреждении менисков осуществляют резекцию оторванной части тела мениска с использованием менискотома.

Артроскопия при ортопедических заболеваниях

Среди ортопедических заболеваний оперативная артроскопия нашла наибольшее применение при остеохондропатиях костей, образующих коленный сустав. К ним относят болезнь Кёнига (рассекающий остеоартроз медиального мыщелка бедренной кости) и болезнь Левена (хондропатия суставной поверхности надколенника). При болезни Кёнига в зависимости от стадии патологического процесса выполняют остеоперфорации очага поражения кости трансхондрально либо удаление отшнуровавшегося костного фрагмента с последующими остеоперфорациями его ложа. При поражении суставной поверхности надколенника резекцию патологического очага проводят с помощью шейвера (инструмента для шлифования внутрисуставных структур) под контролем эндоскопа.

Артроскопия при артрологических заболеваниях

При рецидивирующих хронических синовитах коленного сустава наибольшее распространение получила прицельная биопсия патологического очага, позволяющая более точно установить диагноз и провести адекватное, патогенетически обоснованное лечение. При пигментных виллёзнодулярных синовитах, а также при синовитах другой этиологии возможно проведение субтотальной синовэктомии с помощью шейвера.

2.8.4. Хирургические манипуляции под контролем ультразвука

Внедрение ультразвука в хирургическую практику позволило **выполнять** минимально инвазивные хирургические вмешательства под его контролем. В настоящее время из таких вмешательств наиболее распространены пункции полостей или различных образований для дренирования или морфологического исследования. Кроме того, возможны целенаправленные пункции для выполнения контрактных исследований, например чрескожная чреспечёчная холангиография, урография и т.д. Применение ультразвука позволило **выполнять** лечебные процедуры при кистах печени, селезёнки и почек, **дао** значительно сократило количество открытых операций. Чрезвычайно эффективны пункции и дренирование абсцессов брюшной полости после нагноительных процессов. Также **в** ходе операций возможно использование ультразвука для выявления не определяемых визуально и при пальпации новообразований печени или поджелудочной железы. Интраоперационное УЗИ помогает визуализировать внутripечёчные структуры для выполнения правильных резекций печени.

2.8.5. Рентгеноэндovasкулярная хирургия

Интервенционная радиология — очень ёмкое понятие, включающее лечебные и диагностические манипуляции, выполняемые под контролем или с помощью того или иного вида лучевой диагностики. В педиатрической практике наибольшее значение имеет рентгеноэндovasкулярная хирургия.

Рентгеноэндоваскулярные методы лечения стали одной из составных частей хирургии. Их можно применять как вспомогательные виды лечения, как альтернативу оперативному лечению, а в некоторых случаях — как единственно возможный и осуществимый вид хирургического лечения. Практически все инвазивные процедуры основаны на чрескожном введении катетеров в кровеносные сосуды. Распространению этих методов минимально инвазивной хирургии способствовали развитие усилителей изображений с высокой разрешающей способностью, цифровой субтракционной ангиографии, а также совершенствование и разработка ангиографического инструментария.

С помощью рентгеноэндоваскулярных вмешательств удаётся остановить любые кровотечения (лёгочное, желудочно-кишечное, печёночное, из трофических язв при артериовенозных мальформациях и пр.), функционально выключить почку, селезёнку, ишемизировать опухоль, а также восстановить кровоток по суженным венечным, почечным сосудам, сосудам головного мозга, периферическим сосудам и этим повысить эффективность лечения больных.

Рентгеноэндоваскулярная хирургия состоит из нескольких разделов.

1. Рентгеноэндоваскулярная окклюзия — способ блокады или редукции регионарного кровотока с лечебной целью посредством введения через ангиографический катетер под рентгенологическим контролем различных эмболизирующих веществ и приспособлений. В качестве эмболизирующего материала наиболее часто используют гидрогель сферической и цилиндрической формы, спирали, металлические окклюдеры. Для проведения локальной склеротерапии используют натрия тетрадецилсульфат.

- Окклюзия может быть дистальной, проксимальной и сочетанной. Использование того или иного вида окклюзии определяется клиническими показаниями и индивидуальными особенностями сосудистой архитектоники органов и тканей.
- Показания для проведения рентгеноэндоваскулярной окклюзии:
 - ангиомы и артериовенозные мальформации различной локализации;
 - гипervasкулярные опухоли различного генеза;
 - необходимость выключения или снижения патологической функции органа (гематологические заболевания с явлениями гипер-

спленизма — гемолитическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура);

- окклюзия варикозно расширенных сосудов (варикоцеле, венозные мальформации);
- кровотечения различной локализации.

2. Рентгеноэндоваскулярная дилатация сосудов. Сущность метода заключается в расширении либо восстановлении проходимости стенозированного или окклюзированного сосуда с помощью специальных баллонных катетеров. Обычно за баллонной ангиопластикой следует эндоваскулярное протезирование для сохранения достигнутого расширения сосудов после рентгеноэндоваскулярной дилатации.

Л9. Принципы антибиотикопрофилактики послеоперационных осложнений

Одно из основных требований хирургии, в том числе и детской, — обеспечение защиты больного от экзогенного инфицирования в момент оперативного вмешательства, чего достигают неукоснительным соблюдением правил асептики и антисептики. В то же время всегда существует опасность попадания в операционное поле эндогенной флоры больного, т.е. бактерий, в норме колонизирующих биоценозы Кожы, слизистых оболочек пищеварительного тракта, мочевыводящих путей и т.д.

Риск послеоперационных инфекций зависит от многих факторов. условно можно разделить на три группы:

- факторы, связанные с операцией (объём вмешательства, его травматичность, длительность, нарушения гемодинамики и др.);
- факторы, связанные с состоянием эндогенной микрофлоры больного, зависящие от антибактериального анамнеза и предшествующих госпитализаций (микрoэкологические нарушения, колонизация госпитальными штаммами, резистентность к антибиотикам и др.);
- факторы, связанные с исходным состоянием больного (гипотрофия, гипопротейнемия, анемия, хроническая гипоксия, парез кишечника, нарушение функций жизненно важных органов,

критическое состояние [ИВЛ], угнетение иммунореактивности, наличие сопутствующих заболеваний — сахарный диабет, злокачественная опухоль и др.).

Если при том или ином виде операций послеоперационные инфекции регистрируют с частотой более 1,5%, то при таких операциях необходимо применение современных адекватных режимов периоперационной антибиотикопрофилактики.

Цель антимикробной профилактики — достижение достаточной концентрации антибиотика в тканях до момента возможной микробной контаминации этих тканей, а также поддержание этого уровня в течение всей операции и в ближайший послеоперационный период.

Стандартный режим антибиотикопрофилактики — введение больному разовой дозы р-лактамного антибиотика широкого спектра действия (группы пенициллинов или цефалоспоринов) непосредственно перед операцией (с премедикацией). В части случаев однократного введения антибиотика достаточно (при непродолжительных операциях малой травматичное™). При операциях длительностью более 2 ч необходимо дополнительное введение ещё одной дозы антибиотика интраоперационно, так как при снижении концентрации антибиотика ниже эффективной резко возрастает риск неудач. В раннем послеоперационном периоде, в зависимости от вида операции и тяжести состояния больного иногда рекомендуют продолжить антибиотикопрофилактику, например в течение 1–2 дней. Антибиотикопрофилактика более 48–72 ч нецелесообразна, так как не ведёт к снижению количества осложнений, а лишь способствует микробиологическим нарушениям в организме ребёнка. Если через 3 сут после операции у больного есть признаки инфекционного процесса, необходимо выявить причину и провести соответствующее лечение. Как правило, такую ситуацию следует расценить как неэффективность антибиотикопрофилактики и провести **антибиотикотерапию** другими препаратами.

Индивидуальное решение об увеличении **продолжительности антибактериальной профилактики** в послеоперационном периоде до нескольких дней принимает оперирующий хирург в следующих случаях: критическое состояние больного, длительная ИВЛ, массивное кровотечение во время операции с угрозой инфицирования гематом, некупирующийся парез кишечника, полиорганная недостаточность и некоторые другие тяжёлые осложнения.

Для профилактики послеоперационных инфекционных осложнений применяют антибиотики, отвечающие следующим требованиям:

- широкий спектр действия, активность в отношении наиболее вероятных возбудителей послеоперационных инфекций (стафилококков, стрептококков, грамотрицательных энтеробактерий);
- фармакокинетика, обеспечивающая способность поддерживать бактерицидные концентрации в крови и тканях;
- хорошая переносимость;
- безопасность.

В настоящее время предпочтение отдают антибиотикам из группы цефалоспоринов. Препарат выбирают по принципу минимальной достаточности, например использование цефалоспоринов III поколения не рекомендуют в тех случаях, когда будет достаточно эффективно применение цефалоспоринов II поколения.

У пациентов из группы высокого риска выбор и режим введения антибиотика с целью защиты больного от послеоперационных инфекционных осложнений осуществляют дифференцированно.

| На практике учесть всё многообразие факторов риска непросто. И ниже предложена ориентировочная таблица оценки степени риска по трёхбалльной системе в каждой группе факторов. Таблица носит универсальный характер и достаточно проста в применении, её можно использовать в различных областях хирургии. Перечень факторов зависит от вида операций (абсолютно разные в абдоминальной хирургии, травматологии, онкологии и др.), возраста, патологии и т.п. Ниже приведён упрощённый вариант оценочной таблицы степени риска на примере реконструктивных операций в гастроэнтерологии (табл. 2-2).

I В каждой области хирургии существуют свои факторы риска, связанные с особенностями оперативных вмешательств и контингентом больных. Разделить их по трёхбалльной системе не представляет труда для хирурга соответствующего профиля. Таблица даёт возможность оценить степень риска оперативного вмешательства для каждого конкретного больного.

В зависимости от результатов, полученных при оценке степени риска для конкретного больного, можно принять решение об эффективном и достаточном варианте антибактериальной защиты.

Таблица 2-2. Оценка степени риска оперативного вмешательства для конкретного больного

	Признаки	
А. Связанные с операцией	• Операция типичная, длительность до 1–2 ч	1
	• Операция травматичная, длительная, с кровопотерей, нарушением гемодинамики	2
	• То же + пересечение стенки полого органа (пищевода, кишечника)	3
В. Связанные с микрофлорой больного	• В анамнезе применение антибиотиков отсутствует	1
	• В анамнезе повторные курсы препаратов пенициллинового ряда, макролидов, сульфаниламидов	2
	• В анамнезе госпитализации, лечение цефалоспоридами, аминогликозидами и др.	3
С. Связанные с состоянием больного	• Клинико-лабораторное состояние удовлетворительное	1
	• Гипотрофия или паратрофия, интоксикация, наличие дренажей, свищей, в анализах крови относительная лимфопения или лимфоцитоз	2
	• Недостаточность функций жизненно важных органов, критическое состояние	3

После суммирования баллов А+В+С:

- 3 балла — цефалоспорин I поколения;
- 4-6 баллов — цефалоспорин II поколения;
- 7 баллов и более — цефалоспорин III поколения;
- при диагностических и нетипичных операциях у пациентов из группы высокого риска, при прогнозе тяжёлых последствий в случае инфицирования — цефалоспорин III поколения с деконтаминацией.

Важно учитывать, что период риска развития инфекционных осложнений превышает время операции. Это один из аргументов в пользу однократного назначения во время премедикации пролонгированного антибиотика, поскольку при этом не нужно беспокоиться о поддержании бактерицидного уровня препарата в тканях на протяжении всей операции и в течение первых суток послеоперационного (периода). Уникальным цефалоспорином в этом смысле служит цефтриаксон, так как в настоящее время это единственный цефалоспорин для парентерального применения, способный поддерживать в организме бактерицидную концентрацию в течение 24 ч после однократного введения.

1 Ниже представлен своеобразный алгоритм, позволяющий выбрать оптимальный антибиотик и режим его введения для конкретного больного после индивидуальной оценки риска операции.

1 Цефалоспорины I поколения (цефазолин и др.) могут быть достаточно надёжной защитой для пациентов без «антибактериального анамнеза» и при относительно благополучном состоянии самого больного.

» Если в анамнезе пациента есть сведения о повторных курсах лечения по поводу различных заболеваний препаратами пенициллинового ряда и другими антибиотиками, вероятность экспрессии Р-лактамазной активности у представителей эндогенной микрофлоры больного резко возрастает. Такому пациенту антибактериальную защиту необходимо проводить цефалоспорином II поколения (цефуроксим), который не разрушается под действием Р-лактамаз. При наличии дополнительных факторов риска, связанных с оперативным вмешательством и/или состоянием больного, рекомендуют цефалоспорин III поколения, например пролонгированный цефтриаксон.

р Очень непросто бывает обеспечить адекватную антибактериальную защиту при сложных травматичных операциях у пациентов самого высокого риска — с отягощённым «антибактериальным анамнезом», у больных, неоднократно лечившихся в стационаре не только полусинтетическими пенициллинами, но и антибиотиками из группы аминогликозидов, цефалоспоринов III поколения и др. Такие больные нередко колонизированы госпитальными штаммами грамотрицательных бактерий, множественно-резистентными стафилококками и др. При осложнённом течении послеоперационного периода у таких больных высок риск манифестации

106 О- Хирургические болезни детского возраста • Раздел I

инфекции, вызванной этими проблемными микроорганизмами, что резко ухудшает прогноз. Для того чтобы предотвратить транзиторную бактериемию, ребёнку в течение 1–2 дней до операции назначают внутрь препараты, снижающие уровень бактериальной обсеменённости слизистых оболочек, то есть проводят деконтаминацию. Чаще всего для деконтаминации применяют комбинации следующих препаратов: фузидиевая кислота + полимиксин, фузидиевая кислота + гентамицин, фузидиевая кислота + ко-тримоксазол.

Многочисленные исследования показали, что периоперационная антибиотикопрофилактика может предотвратить такие послеоперационные инфекционные осложнения, как нагноение послеоперационных ран, абсцессы, нагноение гематом, инфицирование инородных тел (протезов), инфекции мочевых путей, инфекции дыхательных путей и др.

РАЗДЕЛ II

1.1. Пороки развития лицевой области

h Значительная частота пороков развития лицевой области (ежегодно в России рождаются около 10000 детей с черепно-лицевой патологией, частота — 1 на 3000 новорождённых) обусловлена не только общим увеличением частоты врождённой патологии, но и сложностью формирования лицевого скелета.

h В патогенезе формирования порока может участвовать множество факторов, нарушающих образование костей черепа и лица в эмбриогенезе. Кроме обычных тератогенных причин (химические реагенты, ионизирующая радиация и другие экологические вредности) к ним относят эндокринные расстройства в виде увеличения содержания остеокальцина и кальцитонина, нарушение васкуляризации костей черепа и оболочек мозга в результате внутриутробной инфекции (токсоплазмоза, краснухи, цитомегаловирусной инфекции). Особое значение в окончательной функциональной ориентации структур черепно-лицевого скелета имеет патологическая астроцитарная миграция, обуславливающая черепно-лицевой дисморфизм («нейрокриптопатия»). Генетическую детерминацию этого порока развития выявляют у 18% больных.

I Таким образом, мультифакторный характер заболевания складывается из множества разнообразных этиологических факторов, включающих эндогенные и экзогенные воздействия, приводящие к необратимым нарушениям дифференцировки тканей эмбриона. Встречают как спорадические, так и наследственные, синдромальнее формы пороков развития.

rg Большинство пороков развития лицевой области представляет собой незаращение эмбриональных щелей в результате нарушения срастания лицевых и небных отростков. Врождённые расщелины подразделяют на срединные и боковые, полные и неполные.

Синдром срединной расщелины лица, включающий истинный глазной гипертелоризм, широкое основание носа, срединную расщелину носа, встречаются редко — с частотой 1 на 100000 новорождённых. Срединные расщелины нижней губы могут переходить на подбородок и шею. Боковые расщелины встречаются чаще. К ним относят

врождённые расщелины верхней губы и нёба, макростомию («большой рот»), кодовому (косую боковую щель лица).

Помимо врождённых расщелин встречаются аномалии, связанные с местным нарушением роста: недоразвитие нижней челюсти (микрогению), атрезию хоан и др.

Некоторые пороки развития лицевой области являются лишь косметическим недостатком (неполные врождённые расщелины лица, добавочный околоушный придаток). При значительном косметическом дефекте лицевой области нередко страдает развитие ребёнка, могут возникнуть серьёзные осложнения, такие как острая дыхательная недостаточность (при атрезии хоан и синдроме Пьера Робена), аспирация молока при кормлении новорождённых с полной расщелиной губы и нёба, алиментарная гипотрофия, отит. При полных врождённых расщелинах губы и нёба возникают грубые отклонения в развитии зубочелюстной системы, языка, глотки, гайморовых пазух, слюнных желёз, системы дыхания, ЛОР-органов.

Схема обследования детей с пороками развития черепно-лицевой зоны включает сбор анамнеза, внешний осмотр и пальпацию лица и черепа, диагностические пробы слёзоотводящих путей, зондирование слёзных канальцев, промывание слёзоотводящих путей, рентгенологическое исследование костей черепа, КТ головного мозга и костей черепа, контрастное исследование слёзоотводящих путей, переднюю риноскопию, оценку обоняния, осмотр переднего и заднего отделов глазного яблока, определение остроты зрения, определение полей зрения, определение чувствительности кожи лица, электромиографию мимической мускулатуры лица, электроэнцефалографию, анализ фотодокументов, изучение диагностических моделей челюстей.

3.1.1. Незаращение верхней губы

Незаращение верхней губы — один из наиболее часто встречающихся пороков развития. Популяционная частота составляет 1 на 1000 новорождённых. Мальчики страдают чаще девочек в 1,6 раза.

Клиническая картина и диагностика

По локализации и степени расщепления различают одно- и двустороннее незаращение верхней губы, оно может быть неполным (краевым) или полным. К неполным расщелинам относят незаращение только мягких тканей (рис. 3-1).



Рис. 3-1. Вид ребёнка с неполной расщелиной верхней губы.

При полном незаращении страдает скелет верхней челюсти, отмечают искривление носовой перегородки и уплощение крыла носа. При двустороннем незаращении верхней губы косметический недостаток усугубляется резким выступанием вперёд межчелюстного отростка, расположенного на большом сошнике и покрытого лишь небольшим изолированным участком кожи и красной каймы верхней губы (рис. 3-2).

С первого же дня после рождения для детей с врождённым незаращением верхней губы складываются неблагоприятные условия жизни и развития в связи с нарушением функций сосания (из-за невозможности создания вакуума в ротовой полости), глотания и дыхания. Дети плохо сосут, попёрхиваются, что часто приводит к аспирации молока и развитию лёгочных осложнений. Грудное вскармливание детей с незаращением верхней губы часто становится невозможным. Переход на искусственное вскармливание приводит к отставанию в физическом развитии.

Лечение

Единственным способом лечения остаётся оперативная коррекция врождённой расщелины губы — хейлопластика. Большинство хирургов стремятся провести операцию в первые 3 сут после рождения. Противопоказания к ранней оперативной коррекции незараще-

ния верхней губы — тяжёлые сочетанные пороки развития, родовая травма, глубокая недоношенность, внутриутробная инфекция, пневмония. Если операция не проведена в первые 3 сут, её откладывают до возраста 1-3 мес.

Цель операции — возможно более правильное восстановление анатомических взаимоотношений верхней губы (рис. 3-3). Любое нарушение этих взаимоотношений делает форму губы малоэстетичной. В настоящее время известно много способов пластики верхней губы (хейлопластики). Принципы современных методов отвечают следующим требованиям: восстановление анатомических взаимоотношений мягких тканей губы (круговой мышцы рта, красной каймы и кожной части губы), создание преддверия рта, формирование носового хода. Большое внимание уделяют исправлению деформации крыла носа и носовой перегородки, что бывает наиболее трудным моментом операции вследствие недоразвития грушевидного отверстия. Непосредственные результаты операции благоприятные.

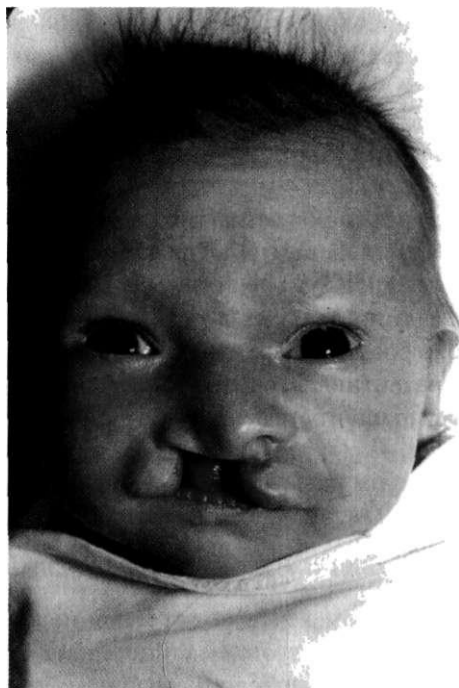


Рис. 3-2. Вид ребёнка с двусторонней расщелиной верхней губы.

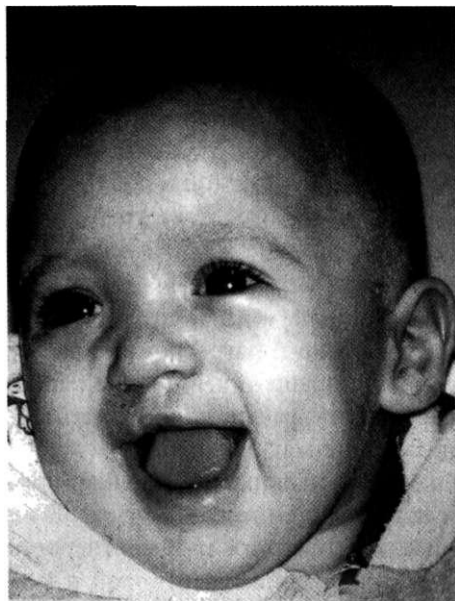


Рис. 3-3. Внешний вид ребёнка после оперативной коррекции дефекта верхней губы.

В послеоперационном периоде ребёнку необходим индивидуальный уход для предупреждения случайной травмы в области швов и их инфицирования. Больного кормят с ложечки сцеженным грудным молоком или пищей, которую он получал до операции. Швы с губы снимают на 7-8-е сутки. На 2—3-й день после снятия швов ребёнка можно приложить к груди матери.

Рана, как правило, заживает первичным натяжением. Лучшие отдалённые результаты при лечении полного незаращения верхней губы получены у детей, оперированных в возрасте не старше 3 мес. Реконструктивно-пластические операции, почти неизбежные после любого метода хейлопластики при тяжёлых формах порока, проводят детям более старшего возраста.

3.1.2. Незаращение нёба

Незаращение нёба встречаются приблизительно у 1 ребёнка из 1000—1200 новорождённых, что свидетельствует об относительно большой частоте этого порока развития. Возникновение незаращения нёба

объясняют задержкой развития нёбных отростков, вследствие чего они не достигают сошника и не происходит их соединения.

Клиническая картина и диагностика

От времени прекращения в эмбриогенезе развития нёба зависят клинические формы. Среди них различают неполные расщелины нёба (не доходящие до переднего края челюсти) и полные (с незаращением альвеолярного отростка верхней челюсти). Полное незаращение нёба сочетается с незаращением верхней губы.

Возможны односторонние и двусторонние расщелины нёба. При двустороннем полном незаращении в центре расщелины видны сошник и хоаны. Характерны также недоразвитие верхней челюсти, укорочение и недоразвитие мягкого нёба.

Неполное незаращение нёба распространяется чаще всего на всё мягкое нёбо. Иногда расщеплён только язычок. В некоторых случаях выявляют незаращение мягкого и частично твёрдого нёба (рис. 3-4).



Рис. 3-4. Характерный вид ребёнка с незаращением мягкого и твёрдого нёба.

Распознавание расщелин нёба не представляет трудностей. Клинические проявления зависят от протяжённости расщелины: чем она больше, тем более выражены клинические признаки. В тяжёлых случаях грудное вскармливание невозможно, жидкая пища вытекает через нос ребёнка, и он часто поперхивается. Постоянное раздражение и травма открытой носовой полости нарушают правильное дыхание и способствуют инфицированию дыхательных путей. Аспирация вызывает пневмонию. Часты заболевания среднего уха. Вследствие поражения слуховых (евстахиевых) труб и барабанных перепонок значительно понижается слух, нарушается формирование речи (речь гнусавая, невнятная).

Лечение

Устранить указанные дефекты можно оперативно. Начинают лечение с консервативных мероприятий. Для закрытия расщелины применяют специальные пластиковые obturatory, отделяющие ротовую полость от носовой и препятствующие попаданию пищи в полость носа. Применение плавающих obturatory возможно с первых дней жизни ребёнка.

Принципы радикального оперативного лечения заключаются в пластическом устранении дефекта нёба путём восстановления анатомических взаимоотношений мягких тканей (классическая уранопластика по Лимбергу, рис. 3-5).

Оптимальный возраст для оперативного лечения — от 6 мес до 1,5 лет, так как ранняя операция улучшает слух у детей с незаращением нёба без специального лечения, предупреждает прогрессирование атрофии альвеолярного отростка и укорочения мышц недоразвитого мягкого нёба.

Учитывая, что классические операции не лишены недостатков и могут приводить к развитию нёбно-глоточной недостаточности, в нашей стране применяют методику Л.Е. Фроловой, предусматривающую использование слизисто-мышечного лоскута боковой стенки глотки.

В более поздние сроки при наличии остаточного дефекта твёрдого нёба и явлениях нёбно-глоточной недостаточности применяют реконструктивные операции по закрытию дефекта с использованием трансплантата из аутокости (гребень подвздошной кости, фрагмент ребра или малоберцовой кости), микрохирургическую пластику свободным костно-апоневротическим фрагментом (Гончаков Г.В., 2003).

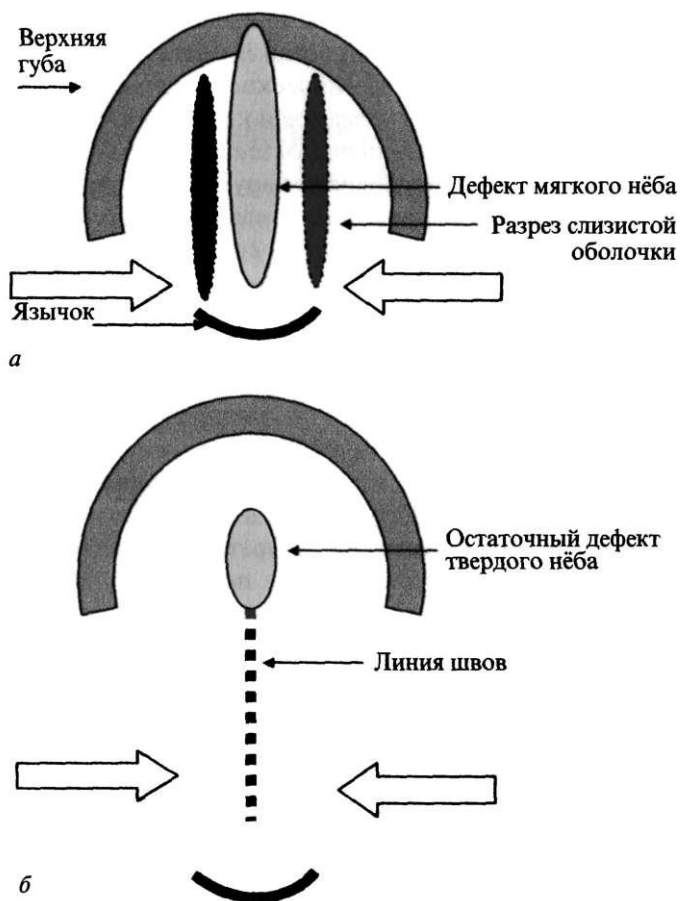


Рис. 3-5. Принципиальная схема пластического закрытия дефекта мягкого (а) и твердого (б) нёба.

Для формирования правильной речи необходимы занятия с логопедом, которые начинают ещё до операции, как только ребёнок начинает говорить, и продолжают в течение 1,5–2 лет и более после уранопластики. Внедрение в практику эндоскопических методов исследования позволяет выявить особенности механизмов смыкания нёбно-глоточного кольца и провести соответствующую хирургическую коррекцию (Щеславский С.А., 2000).

Реконструктивную ринопластику в связи с пороком развития костей носа проводят в возрасте 14–15 лет, когда заканчивается рост

костей лицевого скелета, так как операции в более раннем возрасте часто дают неблагоприятный косметический результат.

Наряду с занятиями у логопеда ребёнку проводят ортодонтическое лечение (разнообразные маски, шины и т.п.), направленное на устранение неправильного роста зубов и деформации альвеолярного отростка верхней челюсти. Конечная цель реабилитационной программы — обеспечение правильного формирования средней зоны лица, зубочелюстной системы, речевой функции, а также соматической и психологической адаптации ребёнка.

3.1.3. Колобома

Колобома — косая боковая щель, идущая от внутреннего угла глаза к верхней губе (рис. 3-6).



Рис. 3-6. Внешний вид ребёнка с боковой расщелиной лица (колобомой).

Встречают различные варианты колобомы — от небольшой расщелины у угла глаза до полного расщепления всех тканей и проникновения в полость носа. Колобома может быть одно- и двусторонней. В тяжёлых случаях резко выражено недоразвитие лицевого скелета. Помимо косметического дефекта дети страдают от конъюнктивитов. При полной колобоме нарушено вскармливание ребёнка.

Лечение

Оперативное лечение колобомы показано начиная с возраста 1 год. Принцип операции заключается в пластике дефекта местными тканями.

3.1.4. Макростомия

Макростомия — чрезмерно широкая ротовая щель, возникающая вследствие поперечной расщелины лица, представляет собой дефект мягких тканей угла рта и щеки (рис. 3-7).



Рис. 3-7. Вид ребёнка с макростомией (широкой ротовой щелью).

В тяжёлых случаях расщелина может доходить до уха и сопровождаться недоразвитием мышц, а иногда и всей половины лица. Помимо косметического недостатка дети страдают от постоянного раздражения кожи слюной, так как угол рта постоянно открыт. Макростомия часто сочетается с пороками развития ушной раковины, входит в состав различных наследственных синдромов.

Лечение

Хирургическое лечение проводят в возрасте старше 1 года.

3.1.5. Атрезия хоан

Атрезия хоан — порок развития, заключающийся в полном закрытии или резком сужении одной или обеих носовых полостей мягкотканной или костной перегородкой (рис. 3-8).

Клиническая картина и диагностика

Симптомы заболевания проявляются вскоре после рождения разной степенью нарушения дыхания вплоть до острой дыхательной недостаточности. Диагностируют атрезию хоан путём проведения пластикового катетера через нос в полость глотки, дифференцируя с травмой слизистых оболочек носовых ходов и инородными телами. Окончательное подтверждение диагноза атрезии хоан получают на профильной рентгенограмме черепа после введения в носовые ходы 1 мл йодолипола. Состояние детей улучшается после налаживания дыхания через рот. С этой целью применяют пластиковые воздуховоды. Кормление проводят через зонд.

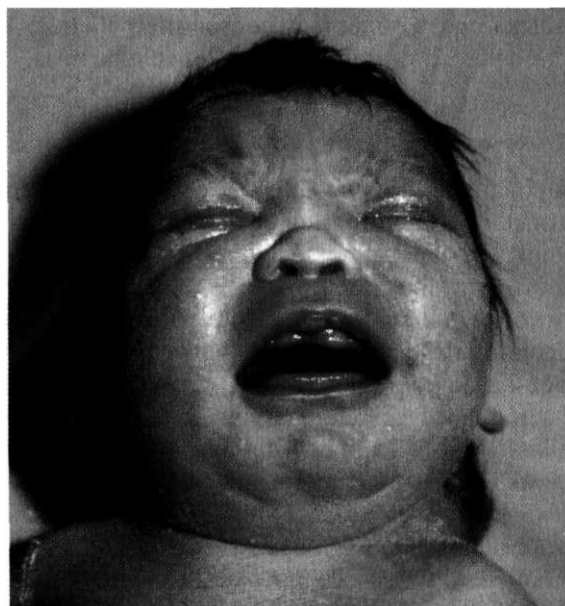


Рис. 3-8. Внешний вид ребёнка с атрезией хоан.

Лечение

При атрезии хоан показано хирургическое лечение в период новорождённое™ с привлечением специалиста-отоларинголога.

3.1.6. Синдром Пьера Робена

Синдром Пьера Робена характеризуется следующим симптомо-комплексом — микрогения (резкая гипоплазия нижней челюсти), незаращение нёба или высокое нёбо, западение языка (глоссоптоз) в связи с уменьшением ротовой полости. Приблизительно в 25% случаев аномалия бывает составной частью синдромов множественных пороков развития.

Клиническая картина и диагностика

Первые симптомы заболевания, обусловленные западением языка и затруднением дыхания, появляются вскоре после рождения. Ребёнок беспокоен, выражен цианоз, дыхание стридорозное. При попытке кормления возникает приступ асфиксии, возможна аспирация. Выведение языка сразу облегчает состояние ребёнка. Характерный внешний вид больного помогает постановке диагноза.

Гипоплазированная нижняя челюсть сохраняет способность к росту. Нарушенные пропорции лица обычно восстанавливаются в первые годы жизни. По мере роста ребёнка и завершения формирования нижней челюсти клинические признаки исчезают. До этого времени лечение должно быть направлено на облегчение дыхания и компенсацию кислородной недостаточности. Иногда достаточно найти удобное положение на боку или животе, и дыхание улучшается. Эффективно применение воздуховода. Реже выполняют пролонгированную назофарингеальную интубацию. Кормление в первые дни осуществляют через зонд, затем постепенно ребёнка переводят на грудное вскармливание. Во время кормления выводят вперёд нижнюю челюсть, предупреждая западение языка.

Операции фиксации языка в ротовой полости к щекам (по Дюамелю), ко дну полости рта или к грудной клетке носят паллиативный характер, их выполняют очень редко.

с
|, При незаращении нёба больным с синдромом Пьера Робена показано раннее ортодонтическое лечение.

1.1.7. Короткая уздечка языка

Короткая уздечка языка — частый порок развития, выражающийся образованием складки слизистой оболочки, фиксирующей язык **Вьзко** кпереди, иногда почти к зубам. У новорождённых короткая **Щечка** мешает сосанию, у более старших детей наблюдают дефект **шречи**.

Лечение

{ Лечение оперативное, в первые 3 мес жизни. Хирург одной рукой **Шпательем** желобоватого зонда поднимает язык вверх, а другой — **над-** **бькает** уздечку языка концами ножниц. Далее тупым путём язык **мак-** **ммально** отодвигают кзади. Обезболивания обычно не требуется, **иювотечение** бывает минимальным и прекращается самостоятельно. **на**. Детям старшего возраста рекомендуют удлинение уздечки путём **^** **ремещения** встречных треугольных лоскутов слизистой оболочки.

^1.8. Макроглоссия

| Макроглоссия — выраженное увеличение языка, когда он, достигая больших размеров, не помещается в **ротовой** полости (рис. 3-9).
| Причиной макроглоссии могут быть как сосудистые образования (яймфангиомы, гемангиомы), так и истинная макроглоссия при синюшюме Беквита—Видеманна, болезни Дауна, дисгенезии щитовидной рщезы, церебральном гигантизме и др.

Клиническая картина и диагностика

& При лёгкой форме заболевания рот у ребёнка полуоткрыт, но он **Бжожет** спрятать язык. В более тяжёлых случаях ребёнок не может закрыть рот, происходит постоянное слюнотечение, слизистая оболочка языка высыхает, атрофируется, становится «лаковой», покрывается трещинами, кровоточит. В случае присоединения инфекции появляются местные воспалительные явления, повышается температура тела, состояние ребёнка ухудшается.



Рис. 3-9. Вид ребёнка с макроглоссией.

Лечение

Оперативное лечение заключается в клиновидной резекции поражённого сегмента языка с применением П-образных швов. При лимфангиомах и гемангиомах показано комбинированное лечение (частичное иссечение, склерозирование, эмболизация питающих гемангиому сосудов, гормонотерапия).

3.1.9. Ранула

Ранула — кистозная опухоль, расположенная в подъязычной области в толще мышц дна полости рта. Название это дано из-за сходства опухоли с раздувающимся глоточным пузырьком у некоторых видов лягушек (лат. *gana* — лягушка).

Опухоль исходит из подъязычной слюнной железы, открывающейся на нижней поверхности языка. Значительно реже ранула берёт начало из аномально расположенных отростков подъязычной железы. Возникновение опухоли большинство авторов связывают с хроническим воспалением железы и сужением выводного протока, что ведёт к задержке секрета и развитию ретенционной кисты. Железа при этом постепенно атрофируется. Некоторые авторы считают ранулу кистозной эмбриональной опухолью.

Клиническая картина и диагностика

Ранула — тонкостенная киста, покрытая слизистой оболочкой полости рта, через которую просвечивает жидкость, что придаёт ей синеватый оттенок. Киста обычно располагается справа или слева от уздечки языка, значительно реже встречаются двустороннее поражение. Содержимое кисты — бесцветная жидкость, по виду напоминающая белок куриного яйца (рис. 3-10).

Пальпация опухоли безболезненна, характерна флюктуация. Размеры ранулы различны. Ранула небольших размеров не причиняет ребёнку особых неприятностей. По мере увеличения киста приподнимает язык, выпячивает его наружу, мешает сосать и глотать. Ранула больших размеров может затруднять дыхание.

Дифференциальную диагностику проводят с гемангиомой и лимфангиомой дна полости рта, реже — с липомой и дермоидной кистой.

Существует дифференциально-диагностический приём, позволяющий отличить лимфангиому от ранулы: при надавливании на подбородочную область при лимфангиоме опухолевидное образование в подъязычной области увеличивается за счёт перемещения жидкого

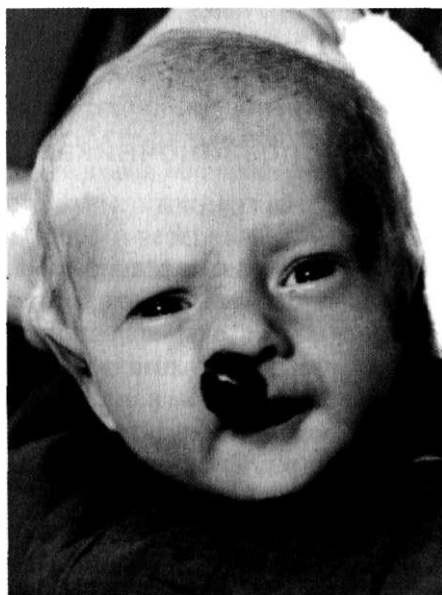


Рис. 3-10. Характерный вид ребёнка с ранулой.

содержимого. Гемангиома, в отличие от ранулы, имеет синюшно-багровый цвет, сопровождается расширением сосудов и обладает склонностью к быстрому росту. При надавливании гемангиома уплощается. Липома — более плотная опухоль беловато-жёлтого цвета. Дермоидная киста чаще бывает расположена по срединной линии, имеет чёткие границы и содержит беловатую крошковидную массу.

Лечение

Устранить ранулу можно только оперативным путём. Предпочтительно вылушивание кисты после разреза слизистой оболочки полости рта. В тех случаях, когда полностью удалить кисту невозможно, иссекают её переднюю стенку, а полость кисты смазывают спиртовым раствором йода.

В случае, когда состояние ребёнка (чаще новорождённого) не позволяет выполнить радикальную операцию, возможна пункция кисты.

Сроки операции зависят от размеров кисты. При затруднении глотания или дыхания оперативное вмешательство проводят сразу после установления диагноза, в том числе и грудным детям. В послеоперационном периоде назначают туалет полости рта.

3.2. Пороки развития мозгового скелета и позвоночника

3.2.1. Черепно-мозговая грыжа

Черепно-мозговая грыжа — довольно редкий порок развития (встречают у 1 из 4000—8000 новорождённых), при котором через дефекты в костях черепа пролабируют оболочки головного мозга, а иногда и его вещество. Возникновение черепно-мозговых грыж связывают с нарушением развития черепа и мозга на ранних стадиях эмбрионального периода, когда происходят закладка мозговой пластинки и замыкание её в мозговую трубку. Среди причин, вызывающих черепно-мозговые грыжи, отмечают инфекционные и другие заболевания беременной. Большое значение придают наследственности.

Черепно-мозговые грыжи делят на передние, сагиттальные (свода черепа), задние и грыжи основания черепа (базиллярные). Преимущественно встречаются передние грыжи, локализующиеся в местах

эмбриональных щелей — у корня носа, внутреннего края глазницы. Задние мозговые грыжи бывают расположены в области затылочного отверстия (выше или ниже его). При базилярных, наиболее редких формах грыж, дефект локализуется в области передней или средней черепной ямки, грыжевое содержимое выступает в полость носа или ротовую полость (рис. 3-11).

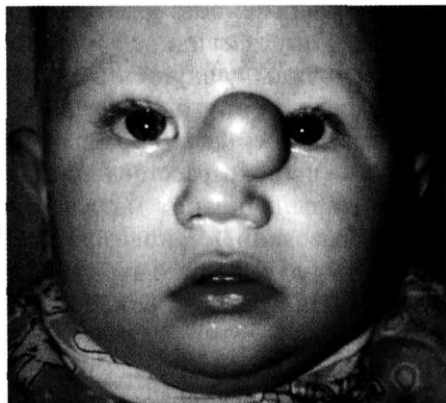


Рис. 3-11. Вид ребёнка с передней черепно-мозговой грыжей.

Менингоцеле — форма грыжи, при которой содержимое грыжевого мешка включает только оболочки мозга (мягкую и паутинную) и ликвор. Твёрдая мозговая оболочка и мозговое вещество остаются интактными. Твёрдая мозговая оболочка, не принимая участия в образовании грыжевого выпячивания, прикрепляется к краям дефекта кости со стороны полости черепа.

Энцефалоцеле — истинная черепно-мозговая грыжа. Содержимое грыжевого мешка — мозговые оболочки и ткань головного мозга.

Энцефалоцистоцеле — наиболее тяжёлая форма. Содержимое грыжевого мешка — мозговое вещество с частью расширенного желудочка мозга.

Достаточно часто наблюдают отшнуровавшиеся мозговые грыжи. Это наиболее благоприятная форма, когда сообщения с полостью черепа нет. В тяжёлых случаях мозговые грыжи сопровождаются микро- и гидроцефалией.

Следует помнить, что нередко при указанных пороках развития головного мозга у детей формируется **мальформация Арнольда-Кияри** — хроническое сдавление и смещение структур мозжечка и

ствола головного мозга в большое затылочное отверстие и ниже с нарушением кровообращения в вертебробазилярном бассейне и циркуляции ликвора, преимущественно в краниовертебральной области.

Клиническая картина и диагностика

Черепно-мозговые грыжи имеют разнообразную форму и величину, что обуславливает вариабельность клинической картины. При осмотре ребёнка выявляют опухолевидное образование, чаще расположенное в области переносицы, у внутреннего угла глаза, реже — в затылочной области. Кожа над опухолью не изменена, пальпация безболезненна. При передних грыжах обращает на себя внимание истинный гипертелоризм (широко расставленные глазные яблоки). Консистенция грыжевого выпячивания мягкая, эластическая. При беспокойстве ребёнка образование становится более напряжённым, иногда удаётся определить флюктуацию, что свидетельствует о сообщении с полостью черепа. Значительно реже пальпируются края костного дефекта черепа.

При передних черепно-мозговых грыжах на первый план выступают деформации лицевого скелета, уплощение переносицы, гипертелоризм, косоглазие. Задние мозговые грыжи, при которых головной мозг страдает сильнее, часто сопровождаются микроцефалией и умственной отсталостью.

Симптомы со стороны ЦНС могут отсутствовать, но чаще, если они слабо выражены (особенно у новорождённых), их трудно выявить. В более старшем возрасте у детей обнаруживают поражения черепных нервов, асимметрию сухожильных рефлексов, клонусы стоп, патологические рефлексы; иногда выявляют парезы конечностей, эпилептические припадки.

Диагноз черепно-мозговой грыжи подтверждают обнаружением костного дефекта при рентгенографии костей черепа.

УЗИ головного мозга позволяет выявить структурные аномалии, наличие и степень внутричерепной гипертензии, форму мозговой грыжи. В сложных случаях показана КТ или магнитно-резонансная томография (МРТ).

Дифференциальную диагностику передних черепно-мозговых грыж проводят главным образом с дермоидными кистами, иногда расположенными у внутреннего угла глаза. В отличие от мозговых грыж, дермоидные кисты обычно бывают небольшими (редко более 1–1,5 см), плотной консистенции. Причиной диагностической ошибки может

При рентгенографии костной пластинки, выявляемая при рентгенографическом исследовании, принимаемая за дефект кости при мозговой грыже. Реже черепно-мозговую грыжу приходится дифференцировать с папилломой, гемангиомой и лимфангиомой. При опухолевидных образованиях мягких тканей никогда не бывает костного дефекта и пульсации, характерных для черепно-мозговой грыжи.

III Базиллярные черепно-мозговые грыжи необходимо дифференцировать с фиброангиомами и тератомами. Последние чаще бывают орлоидными, состоящими из узлов различной плотности и величины, сопровождаются положительной реакцией Абелиева-Татарнинова (выявление α -фетопротейна).

IV Отличить мозговую грыжу, расположенную в полости носа, от ринорры позволяют следующие симптомы: своеобразная деформация носового скелета в виде широкой переносицы, вздутие одной из ноздрей. Носовая перегородка резко смещена в противоположную сторону. Цвет грыжи голубоватый, в отличие от серого цвета полости носа. Грыжи, как правило, односторонние, имеют широкое основание. При пункции грыжевого образования в пунктире обнаруживают ликвор.

Лечение

Операцию обычно выполняют в возрасте 1—3 лет, при быстро растущих грыжах и угрозе прорыва оболочек — в любом возрасте, в том числе и новорожденным. Резкие нарушения психики ребенка — противопоказание к оперативному вмешательству (умственную отсталость выявляют примерно у 16% детей с черепно-мозговыми грыжами).

I При сопутствующей гидроцефалии первым этапом выполняют операцию по поводу водянки головного мозга, вторым этапом устраняют черепно-мозговую грыжу.

I Среди предложенных многочисленных способов оперативного лечения черепно-мозговой грыжи выделяют два основных; экстра- и интракраниальный.

- Экстракраниальный способ заключается в удалении грыжевого мешка и закрытии дефекта кости без вскрытия полости черепа. Метод применяют при отслоившихся грыжах и небольших дефектах кости у детей в возрасте до 1 года. Для закрытия дефекта используют аутоотрансплантат из большеберцовой кости или гребня подвздошной кости, хрящевые пластинки черепа плода, расщеплен-

ное ребро, консервированную костную ткань и др. У новорождённых пластика дефекта возможна за счёт мягких тканей.

- Интракраниальный способ — закрытие внутреннего отверстия костного дефекта с подходом к нему из полости черепа; метод применяют у детей старше 1 года. Операцию проводят в два этапа: первый этап — интракраниальная пластика дефекта костей черепа, второй этап — удаление грыжевого мешка и пластика носа (выполняют через 3—6 мес).

При задних черепно-мозговых грыжах операцию проводят в один этап.

Наиболее частые осложнения в послеоперационном периоде — ликворея и нарастание гидроцефалии. Для предупреждения осложнений проводят дегидратационную терапию и систематические лечебные люмбальные пункции. Результаты оперативного лечения черепно-мозговых грыж благоприятные.

В случае диагностирования у ребёнка мальформации Арнольда—Кияри показана декомпрессия краниовертебральной области с расчленением твёрдой мозговой оболочки.

3.2.2. Гидроцефалия

Гидроцефалия — расширение желудочковых систем мозга и субарахноидального пространства за счёт избыточного количества ликвора. Развитие водянки головного мозга может быть связано с увеличением образования ликвора, нарушением его циркуляции и обратного всасывания. Нарушения ликвородинамики могут быть следствием пороков развития ЦНС, воспалительных процессов оболочек головного мозга, травм и опухолей.

Различают врождённую и приобретённую гидроцефалию. Врождённую гидроцефалию встречают с частотой 1 случай на 2000 новорождённых.

Этиология мультифакторная. Наряду с наследственными формами (атрезией отверстий Люшки и Мажанди, аномалиями основания черепа, стенозом силвиева водопровода) в части случаев порок возникает как эмбрио- или фетопатия (вследствие токсоплазмоза, цитомегаловирусной инфекции, листериоза). Гидроцефалия — частое осложнение черепно-мозговых и спинномозговых грыж; у части больных она может быть проявлением мальформации Арнольда—Кияри.

Различают следующие формы гидроцефалии: открытую (сообщающуюся) и закрытую (окклюзионную), наружную и внутреннюю,

по течению — острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную.

Открытая водянка характеризуется расширением всех желудочковых систем мозга и отсутствием препятствия для тока ликвора во всей ликворной системе. Окклюзионная гидроцефалия проявляется при нарушении оттока ликвора внутри желудочковой системы. Нарушение оттока ликвора возможно на различных уровнях: на уровне отверстия Монро, III желудочка, силвиева водопровода, отверстий Люшки и Мажанди, большого затылочного отверстия.

При наружной гидроцефалии жидкость скапливается в субарахноидальном пространстве, при внутренней — в желудочках мозга. Врождённая гидроцефалия в 99% случаев обусловлена нарушением оттока ликвора в субарахноидальное пространство.

Клиническая картина и диагностика

Основной признак заболевания — увеличение окружности черепа при рождении, истончение и расхождение костей черепа. Характерны выраженная подкожная венозная сеть, выбухание родничков, диспропорция мозговой и лицевой частей черепа (лицо маленькое, лоб нависает). Волосы на голове редкие. Повышение внутричерепного давления сопровождается неврологической симптоматикой, рвотой, косоглазием, спастическими парезами с нарушением сухожильных рефлексов, нарушением координации. Характерна задержка умственного развития. При исследовании глазного дна находят застойные явления и отёк соска зрительного нерва.

Для окклюзионной гидроцефалии типичны пароксизмальные кризы с резко выраженной головной болью, рвотой, вегетативными нарушениями — бледностью кожных покровов, брадикардией. В тяжёлых случаях возможны нарушения дыхания, тонические судороги, глазодвигательные расстройства.

Внутричерепная гипертензия при гидроцефалии в одних случаях неуклонно нарастает, в других — стабилизируется на каком-либо уровне, что определяет клиническую картину и форму гидроцефалии (компенсированная, субкомпенсированная, декомпенсированная).

Диагностика гидроцефалии основана на оценке темпа увеличения размеров головы, напряжения родничков. Показаны УЗИ, краниография, КТ (рис. 3-12), МРТ. Необходимо исключить объёмные образования полости черепа.

Лечение

Лечение зависит от формы и стадии гидроцефалии. Назначают препараты, снижающие внутричерепное давление, усиливающие диурез. Для ликвидации воспалительного процесса применяют антибиотики, десенсибилизирующие препараты.

Оперативное лечение пока-зано при всех видах окклюзионной, быстро прогрессирующей гидроцефалии, кроме случаев субкомпенсированной формы, когда есть возможность в течение 5–6 мес проводить консервативную дегидратационную терапию. Наиболее распространённая в мире операция — вентрикуло-перитонеальное шунтирование — отведение ликвора из боковых рогов желудочков мозга в брюшную полость с помощью вентрикуло-перитонеального шунта, снабжённого специальными клапанами, препятствующими

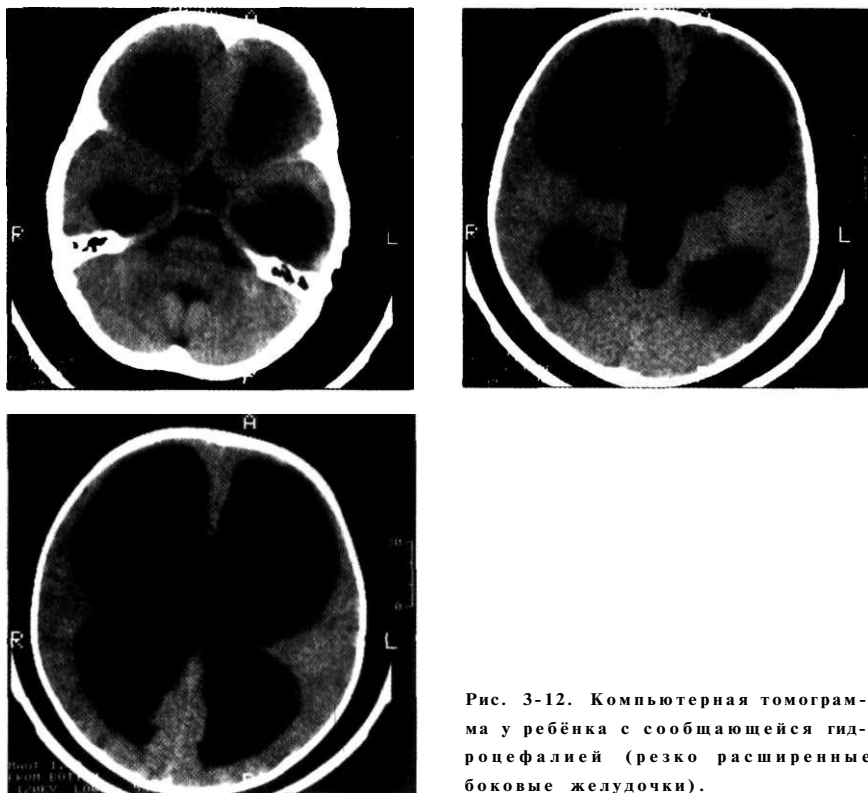


Рис. 3-12. Компьютерная томограмма у ребёнка с сообщающейся гидроцефалией (резко расширенные боковые желудочки).

ретроградному забросу ликвора. В настоящее время существуют клапаны-помпы, рассчитанные на разное внутричерепное давление и позволяющие дозированно сбрасывать избыток ликвора в брюшную полость, тем самым предупреждая острую внутричерепную гипотензию.

Комбинированное консервативное (дегидратационная терапия) и хирургическое лечение, своевременно проводимое детям с гидроцефалией, у большинства больных даёт удовлетворительный результат, однако прогноз при декомпенсированной форме гидроцефалии тяжёлый, в последующем у детей развивается выраженная задержка психомоторного развития.

3.2.3. Краниостеноз

Термин «краниостеноз» впервые использовал Р. Вирхов в 1851 г., подразумевая раннее закрытие одного или нескольких черепных швов. Вследствие недостаточных размеров полости черепа (десинхронизация роста) нормальное развитие головного мозга приостанавливается (дефицит объёма). Рост черепа ограничен в плоскости, перпендикулярной стенозированному шву, и компенсаторно происходит в плоскости, параллельной стенозированному шву. Это состояние следует отличать от микроцефалии, обусловленной врождённой гипоплазией вещества мозга и вторичным уменьшением размеров черепа. По данным мировой статистики, частота краниосиностозов составляет 1:2000-1:4000.

В зависимости от количества и локализации преждевременно закрывшихся швов возникают различные варианты деформации черепа. Наиболее выраженная деформация костей черепа и раннее повышение внутричерепного давления характерны для внутриутробного зарращения всех швов. Чем позднее закрываются швы, тем меньше Деформация черепа и благоприятнее прогноз.

Классификация

В настоящее время используют классификацию краниостенозов, разработанную П. Тессье (P. Tessier).

А. Изолированный дисморфизм свода черепа.

В. Симметричный орбитокраниальный дисморфизм (с наличием гипертелоризма или без него).

1. Тригоноцефалия.
2. Акроцефалия, оксипцефалия.

3. Брахицефалия с гипертелоризмом.
 4. Брахицефалия без гипертелоризма.
- С. Асимметричный орбитокраниальный дисморфизм (плаггиоцефалия).
1. Разноуровневое стояние полостей орбит по вертикали.
 2. Плаггиоцефалия без гипертелоризма.
 3. Плаггиоцефалия с гипертелоризмом.
- Д. Группа синдрома Сетре-Хотцена.
- Е. Группа синдрома Крузона.
1. Обычный.
 2. Верхний.
 3. Нижний.
 4. Трёхдолевой.
- Ф. Группа синдрома Апера.
1. Гиперакроцефалический синдром Апера.
 2. Гипербрахицефалический синдром Апера.
 3. Синдром Пфайффера.
 4. Трёхдолевой синдром Апера.
 5. Синдром Карпентера.

Различают синдромные и внесиндромные формы краниосиностозов.

Преждевременное закрытие венечного шва ограничивает рост черепа в передне-заднем направлении. Закрытие сагиттального шва влечёт за собой уменьшение поперечного размера черепа, уплощение теменных костей. Избыточный рост костей в области поперечных швов приводит к увеличению продольного диаметра черепа. Остроконечная конфигурация черепа формируется в результате преждевременного закрытия всех швов, сопровождающегося уменьшением продольного и поперечного размеров.

Клиническая картина и диагностика

Приблизительно 60% больных с краниосиностозом имеют внесиндромные формы сочетанных эмбриопатий, что усложняет диагностику и тактику лечения. Около 50% больных имеют различные иммунные нарушения.

Неврологическая симптоматика зависит от степени повышения внутричерепного давления и нарушения венозного оттока из полости черепа. При компенсированной форме краниостеноза симптомы

Повышения внутричерепного давления выражены умеренно. Дети предъявляют жалобы на головную боль; локальной неврологической симптоматики нет. На краниограмме — зарастание швов, усиление Вальцевых вдавлений.

В стадию декомпенсации внутричерепное давление значительно повышено, выявляют экзофтальм, признаки поражения глазодвигательных нервов, возможны генерализованные судороги. На рентгенограмме черепа черепные швы не дифференцируются, кости свода черепа значительно истончены, выражены пальцевые вдавления, передняя и средняя черепные ямки деформированы (укорочены и углублены). Дифференциальную диагностику проводят с микроцефалией: три черепные швы сохранены, объем мозга соответствует объему черепа, нет признаков значительного повышения внутричерепного давления.

Лечение

и-

Лечение хирургическое, направленное на увеличение объема полости черепа.

• Принципы хирургической реконструкции верхней зоны лица и части свода черепа одинаковы для хирургического лечения всех форм Краниосиностозов. Методы заключаются в выдвигании или реконструкции верхнеглазничного блока и создании «плавающего» лба. Таким образом создают условия для формирования лицевого и мозгового черепа в послеоперационном периоде в правильных анатомических пропорциях. Для реконструкции верхней зоны лица используют следующие методы:

- 1) выдвигание фронто-супраорбитального фрагмента единым блоком;
- 2) реконструкция супраорбитального блока с последующим его выдвиганием;
- 3) создание костного мостика;
- 4) создание крыловидного костного мостика.

Реконструированную тем или иным способом лобную кость фиксируют к реконструированным структурам верхней зоны лица.

Фиксация лобной кости на выдвинутом фрагменте верхних лицевых структур позволяет создать значительные костные дефекты между краями лобной кости и остальными костями свода черепа, что даёт возможность избежать рецидива краниосиностоза и краниостеноза.

Эти методы применяют при выполнении первого этапа хирургического лечения краниофациальных дизостозов Крузона, Апера, Пфайффера и Сетре—Хотцена.

Коррекция тригоноцефалии

Тригоноцефалия, или метопический синостоз, занимает первое место по количеству наблюдаемых больных с синостозами. Для этой формы синостоза характерна килевидная деформация лба с наличием костного гребня по ходу синостозированного метопического шва (рис. 3-13).



Рис. 3-13. Внешний вид ребёнка с тригоноцефалией.

За счёт расширения черепа в поперечной плоскости по теменно-височному размеру и его сужения в лобной области череп приобретает грушевидную форму. У большинства больных с тригоноцефалией выявляют гипотелоризм — близкое стояние орбит. Тригоноцефалию чаще встречают у мальчиков.

Объём хирургического вмешательства зависит от степени выраженности тригоноцефалии и возраста ребёнка. У детей в возрасте от 6 до 9 мес порок развития заключается только в значительном уплотнении метопического шва, он контурируется под кожей, при этом нет западения лбно-височных областей. В этих случаях можно ограничиться реконструкцией лобной кости.

Коррекция плагиоцефалии

Этот вид синостоза занимает второе место по частоте после тригоноцефалии. Он характеризуется преждевременным закрытием одной половины венечного шва и (в большинстве случаев) заращением швов передней черепной ямки (сфено-фронтального и фронтально-этмоидального). В результате этого возникают фронтотемпоральная и скуловая деформации. У детей в более позднем возрасте (6—9 лет) развивается деформация лица: искривление пирамиды носа и носовой перегородки, асимметрия ушных раковин (рис. 3-14).

Применяют три модификации исправления лобной плагиоцефалии в зависимости от степени выраженности этого синостоза.

При отсутствии компенсаторного выбухания лобно-теменной области выполняют костно-пластическую резекцию лобной кости на стороне поражения. При наличии такой деформации проводят тотальную резекцию лобной кости. Независимо от степени выраженности деформации все операции выполняют в три этапа.

- I этап. Распилы в поражённой зоне лобной кости выполняют по линии отсутствующего венечного шва параллельно надбровной дуге

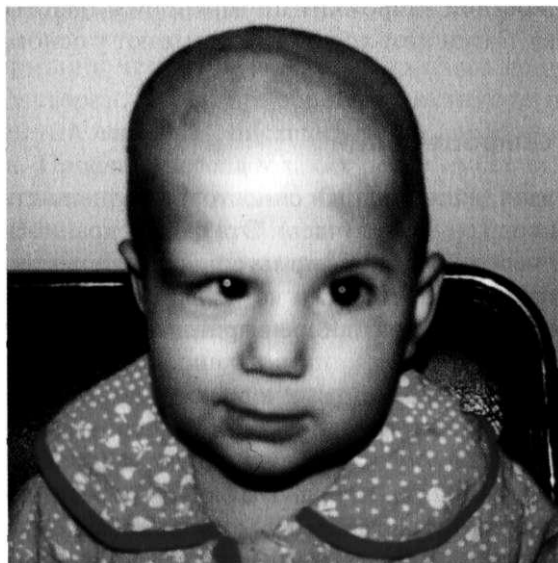


Рис. 3-14. Внешний вид ребёнка с плагиоцефалией.

и лобно-височной области. Фрагмент лобной кости снимают и помещают в стерильную ёмкость с физиологическим раствором.

- II этап. Выпиливание супраорбитального блока выполняют по линиям лобно-носового и лобно-скулового швов, на основании черепа — по линии отсутствующих сфено-фронтального и сфено-этноидального швов.
- III этап операции заключается в реконструкции лобной кости на стороне поражения. Цели этого этапа — достижение наиболее близкой к физиологической кривизны лобной кости и формирование лобного бугра.

Техника операции при затылочной (задней) плагиоцефалии

Наиболее удобное положение больного — на животе. Хирургический подход отличается тем, что кожный разрез делают ближе к затылочной области.

В области западения затылочной кости резецируют костный фрагмент округлой формы. Реконструкцию проводят путём радиальной остеотомии по типу «лепестков ромашки». Получившиеся костные язычки надламывают у основания. Таким образом достигают увеличения округлости контуров затылочной области.

Вторая методика заключается в выкраивании лоскута с помощью выкусывания костной «дорожки» по верхнему и боковым контурам зоны западения. Затем этот лоскут надламывают у основания и отводят кнаружи.

Коррекция скафоцефалии

Скафоцефалия (сагиттальный синостоз) в большинстве своём поражает мальчиков (до 85% случаев). Эта форма краниосиностоза занимает третье место. Для этой формы синостоза характерны сужение черепа в поперечной плоскости и компенсаторное его вытяжение в передне-заднем направлении. Череп принимает ладьевидную форму (рис. 3-15).

Существует несколько методик коррекции этого краниосиностоза. В частности, выпиливание поочерёдно теменных, лобной и затылочной костей. Затылочную кость резецируют до уровня поперечного венозного синуса. Над сагиттальным синусом в результате резекции костей свода черепа остаётся небольшая полоска. Реконструкцию костей выполняют с помощью клиновидных радиальных распилов по типу «лепестков ромашки». Это даёт возможность в значительной



Рис. 3-15. Внешний вид ребёнка со скафоцефалией.

степени уменьшить выпуклость лобной и затылочной костей. Для уменьшения передне-заднего размера черепа выполняют резекцию костных фрагментов треугольной формы в супраорбитальной области с обеих сторон.

Коррекция туррицефалии

Это деформация черепа развивается при зарастании венечных швов с обеих сторон. Череп приобретает вытянутую по вертикали форму (башенный череп). Происходит ещё и срастание швов основания черепа. Профиль черепа у таких детей имеет отличительную особенность: линия носа и линия лба составляют единую прямую линию (рис. 3-16).

При рентгенографическом исследовании определяют башнеобразную деформацию, истончение костей черепа, множественные пальцевые вдавления, характерные для синдрома внутричерепной гипертензии, укорочение размеров основания черепа (рис. 3-17).

Хирургическую коррекцию туррицефалии выполняют по следующей методике: на первом этапе проводят резекцию лобной кости, верхнеглазничный блок резецируют, его височный фрагмент выполняют в виде конуса, чтобы изменить угол наклона блока. Затем формируют костный мостик.

Лобную кость распиливают на горизонтальные фрагменты. Их кривизну изменяют с помощью щипцов Мюллера. Затем фрагменты



Рис. 3-16. Внешний вид ребёнка с туррицефалией.



Рис. 3-17. Краниограмма ребёнка с туррицефалией.

лобной кости устанавливают в порядке, обеспечивающем наиболее эстетически приемлемую кривизну лобной кости.

Такая методика позволяет в значительной степени изменить очертания профиля, уменьшить вертикальные размеры свода черепа и удлинить его основание.

Хирургическое лечение краниостеноза

Крайнее проявление краниосиностозов — краниостеноз. Эта стадия характеризуется истощением компенсаторных возможностей ЦНС в условиях повышенного внутричерепного давления. Основная задача хирурга в этой ситуации — устранение сдавления головного мозга костями свода черепа. Наиболее распространённая операция — двухлопастная краниотомия.

Суть вмешательства заключается в выкусывании параллельных дорожек в теменно-височных областях свода черепа и резекции надкостницы на протяжении 2 см от края области остеозащиты.

Для большего увеличения объёма полости черепа выполняют четырёхлопастную краниотомию.

Коррекция орбитального гипертелоризма

Часть краниосиностозов сочетается с орбитальным гипертелоризмом — врождённым состоянием, вторичным по отношению к основному врождённому пороку развития. Термин «гипертелоризм» происходит от греческих слов *hyper* (сверх), *tele* (далеко) и *horismos* (разграничение). Гипертелоризм — ненормально большое расстояние между глазницами (рис. 3-18).

Существуют два основных метода хирургической коррекции этого состояния: подчерепная остеотомия и коррекция орбитального гипертелоризма внутричерепным доступом. Эти методы позволяют за счёт перемещения резецированных костных пластинок черепа исправить деформацию и приблизить анатомию лицевого скелета к норме.



Рис. 3-18. Характерный вид ребёнка с гипертелоризмом (синдром Сетре-Хотцена).

Подводя итог сказанному, следует отметить, что неукоснительное соблюдение принципов хирургического лечения краниосиностозов и орбитального гипертелоризма позволяет добиться максимального косметического и функционального эффектов. А это, в свою очередь, служит основой для полной медицинской и социальной реабилитации больных детей.

3.2.4. Спинномозговая грыжа

Спинномозговая грыжа — тяжёлый порок развития, характеризующийся врождённым незаращением задней стенки позвоночного канала с одновременным грыжевым выпячиванием твёрдой мозговой оболочки, покрытым кожей и содержащим спинномозговую жидкость либо спинной мозг и/или его корешки. Комплекс анатомических и функциональных нарушений, возникающий при спинномозговой грыже, условно объединяют термином «**миелодисплазия**».

Миелодисплазия — собирательное понятие, объединяющее большую группу пороков развития спинного мозга с типичной локализацией (синдром каудальной регрессии) и широким диапазоном проявлений, от рахизидоза до скрытых, сугубо тканевых изменений. Миелодисплазию подразделяют на две формы: органную (спинномозговые грыжи) и тканевую (к костным маркёрам последней относят незаращение дужек позвонков, агенезию крестца и копчика, диастематомиелию и др.). Косвенные признаки тканевой формы миелодисплазии: участки кожной пигментации или депигментации в пояснично-крестцовой области, очаги интенсивного оволосения, дермальный синус в верхней части межъягодичной складки.

Частота рождения детей со спинномозговой грыжей составляет 1 случай на 1000—3000 новорождённых. Порок развития на уровне шейного отдела позвоночника встречаются в 3,2% случаев, грудного — в 18%, люмбосакрального — в 56%. Около 40% составляет корешковая форма (*meningoradiculocèle*).

Достаточно часто эта патология сочетается с другими врождёнными аномалиями: гидроцефалией, диастематомиелией, синдромами Арнольда—Кияри и Клиппеля-Фейля, краниостенозом, незаращением верхней губы, кардиопатией, пороками развития нижних мочевых путей, атрезией ануса.

При врождённых мальформациях люмбосакрального отдела позвоночника (спинномозговой грыже, агенезии крестца и копчика, различных вариантах дисплазии люмбосакрального сочленения, диастематомииелии и др.) на фоне разнообразных неврологических проявлений (недержания мочи и кала, снижения тонуса мышц тазового дна, нижних вялых параличей и парезов, трофических язв промежности и нижних конечностей) часто встречаются варианты регионарного тканевого дисморфизма в виде гемангиом, липом, липофибром и лимфангиом («синдром спинального дисморфизма»).

В основе возникновения спинномозговой грыжи лежит порок развития спинного мозга, появляющийся как результат задержки закладки и замыкания медуллярной пластинки в мозговую трубку. Нарушается процесс развития и замыкания дужек позвонков, который в норме совместно с образовавшимися из эктодермы мягкими тканями и оболочками мозга, получившими начало из мезодермы, закрывает спинномозговой канал. В результате наличия костного дефекта задней стенки позвоночного канала под влиянием повышенного давления ликвора в субарахноидальном пространстве спинной мозг с корешками и оболочками выпячивается, формируя объёмное образование, частично или полностью покрытое кожей.

Этиология этого порока развития изучена недостаточно. Большое количество физических, химических и биологических факторов, действуя на организм плода в период формирования позвоночника, могут стать причиной этой врождённой мальформации. Варианты каудального дизэмбриогенеза представлены на рис. 3-19.

Классификация

В зависимости от степени недоразвития и участия отдельных элементов спинного мозга и позвоночника в патологическом процессе различают несколько анатомических форм (рис. 3-20).

Менингоцеле

При этой форме порока выявляют незаращение дужек позвонков. Через дефект выпячиваются только оболочки спинного мозга. Содержимое грыжевого мешка — спинномозговая жидкость без элементов нервной ткани. Спинной мозг обычно не изменён и расположен

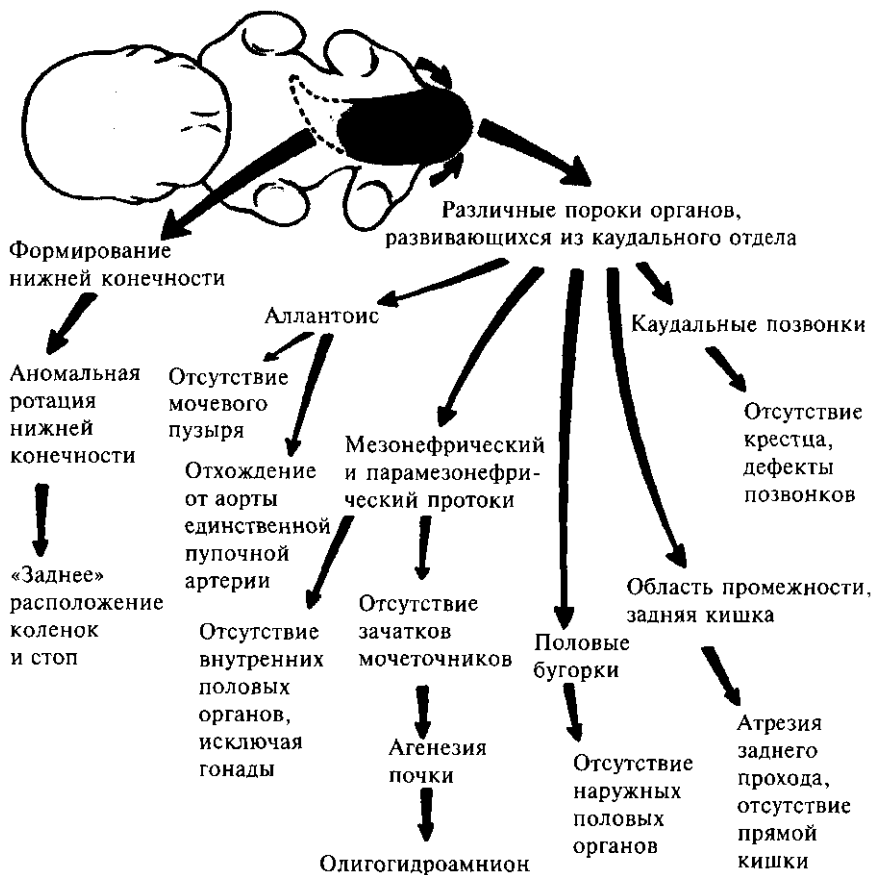


Рис. 3-19. Схема формирования каудальных пороков развития на ранних этапах эмбриогенеза.

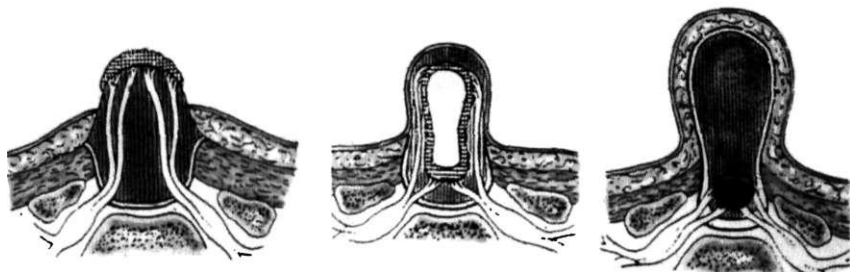


Рис. 3-20. Основные формы спинномозговых грыж у детей.

правильно. В неврологическом статусе возможны разнообразные варианты нарушений функции тазовых органов, явления дистального парапареза, паретические деформации стоп.

Менингорадикулоцеле

В состав грыжи входят корешки спинного мозга, часть которых сращена с внутренней стенкой грыжевого мешка. При этой форме порока развития часто наблюдают дополнительные интрамедуллярные образования в виде липом (липоменингоцеле), врождённых арахноидальных кист и т.д. Спинной мозг имеет обычное анатомическое расположение. Степень выраженности неврологической симптоматики зависит от уровня поражения. Чем выше локализация дефекта позвоночника, тем более выражены неврологические «выпадения» со стороны органов малого таза и нижних конечностей.

Менингомиелоцеле

При этой форме помимо оболочек и корешков спинного мозга в грыжевое содержимое вовлечён непосредственно и спинной мозг. Обычно спинной мозг, выйдя из спинномозгового канала, проходит в грыжевой мешок и заканчивается в его центре в виде не замкнувшейся в трубку зародышевой мозговой пластинки. Серое и белое вещество этого участка спинного мозга сформировано неправильно. При этой форме порока развития значительно выражены неврологические дефекты: у детей обычно выявляют тотальное недержание мочи и кала, вялый или спастический парапарез, паретическую деформацию нижних конечностей.

Миелоцистоцеле

Миелоцистоцеле — самая тяжёлая форма грыж. При ней спинной мозг страдает особенно сильно, выпячиваясь вместе с оболочками через дефект позвоночника. Истончённый спинной мозг растянут спинномозговой жидкостью, скапливающейся в порочно расширенном Центральном канале, нередко мозг прилегает к внутренней стенке грыжевого мешка или сращён с ней. Для этой формы характерны тяжёлые неврологические расстройства с нарушениями функций тазовых органов и парезом нижних конечностей. Миелоцистоцеле может располагаться в шейном, грудном и груднопоясничном отделах

позвоночника. Наиболее тяжёлые и необратимые неврологические выпадения регистрируют именно при этой форме порока развития.

Рахишизис

При этой патологии происходит полное расщепление мягких тканей, позвоночника, оболочек и спинного мозга. Спинной мозг, не сомкнувшийся в трубку, лежит в виде бархатистой массы красного цвета, состоит из расширенных сосудов и элементов мозговой ткани. Задний рахишизис нередко сочетается с передним (когда расщеплены не только дужки, но и тела позвонков) и тяжёлыми уродствами головного мозга и других органов. Наиболее часто рахишизис встречается в поясничной области. Дети с этой формой порока развития нежизнеспособны.

Spina bifida occulta

Spina bifida occulta — скрытый дефект дужек позвонков, когда отсутствует грыжевое выпячивание. Наиболее частая локализация этой формы — крестцовый и поясничный отделы позвоночника. На уровне незаращения дужек позвонков можно наблюдать различные патологические образования в виде плотных фиброзных тяжей, хрящевой и жировой ткани, липом, фибром и др. При рентгенографии выявляют незаращение дужек, иногда и тел позвонков. Незаращение дужек позвонков, осложнённое опухолью (например, липомой, фибромой), известно под названием *spina bifida complicata*. Липоматозная ткань располагается под кожей, заполняет дефект в дужках позвонков и может не только срастаться с оболочками спинного мозга, но и проникать в субарахноидальное пространство, где нередко интимно срастается с корешками и спинным мозгом, расположенным ниже обычного уровня (интрадикулярный рост).

Диастематомиелия

Диастематомиелия — аномалия позвоночника, характеризующаяся наличием костного шипа (у части больных инверсия остистого отростка), сдавливающего и разделяющего спинной мозг на две половины. Обычно аномалия имеет множество дополнительных дизрафических признаков в виде гиперпигментации кожи и гипертрихоза над зоной поражения, короткой терминальной нити, сколиоза и т.д.

Клиническая картина

По средней линии позвоночника, обычно в поясничном отделе, определяют опухоль (размеры варьируют), покрытую часто истончённой в центре и рубцово-изменённой кожей. При резком истончении кожи опухоль просвечивает. У её основания бывает расположен участок чрезмерного оволосения или сосудистое пятно. У основания опухоли пальпируют несросшиеся дужки позвонков (рис. 3-21).

Расстройства чувствительности при врождённых пороках спинного мозга складываются из сегментарных, проводниковых и корешковых нарушений. Они могут проявляться анестезией, гипестезией, реже — гиперестезией. Различают следующие варианты неврологических выпадений: анестезия промежности и нижних конечностей, отсутствие бульбокавернозного, анального, ахиллова, коленного, подошвенного и кремастерного рефлексов, что свидетельствует о сочетанном передне- и заднероговом типе поражения, а также о распространённости миелодиспластического процесса. Тяжёлые трофические нарушения в виде трофических язв промежности и нижних конечностей возникают у трети больных.



Рис. 3-21. Положение ребёнка со спинномозговой грыжей на операционном столе.

Характерно отставание развития одной из нижних конечностей (или обеих), что выражается в её укорочении, уменьшении размера стопы, мышечной атрофии, чрезмерной потливости или сухости кожных покровов, цианотичности, бледности, изменении температуры кожи. Причём при двусторонней патологии эти симптомы бывают выражены неодинаково справа и слева.

Тазовые расстройства присоединяются к уже имеющимся неврологическим двигательным и чувствительным нарушениям. Однако следует иметь в виду, что нарушение *функций* тазовых органов (хронические запоры или слабость замыкательного аппарата прямой кишки с недержанием кала, тотальное недержание мочи, отсутствие позыва на мочеиспускание) может появиться и задолго до развития выраженной неврологической симптоматики.

Гидроцефалию встречают у 30% больных со спинномозговыми грыжами. Своевременная нейросонография головного мозга позволяет чётко верифицировать диагноз и при наличии нарастающей внутричерепной гипертензии провести вентрикуло-перитонеальное шунтирование желудочков мозга и таким образом остановить нарастание гидроцефально-гипертензионного синдрома (рис. 3-22).

Недержание мочи — ведущий симптом в клинике миелодисплазии, возникающий в 90% случаев. Проявления этого признака разнообразны и встречаются в виде поллакиурии (с частотой мочеиспусканий до 40—60 раз в сутки), императивного недержания мочи (позыв на мочеиспускание, как правило, отсутствует или проявляется в виде болевого эквивалента), энуреза.

Нейрогенный мочевой пузырь при миелодисплазии имеет свои особенности. Они связаны как минимум с двумя обстоятельствами. Первое — локализация порока и его отношение к сложной системе иннервации мочевого пузыря. Недоразвитие спинного мозга на уровне **L**—**S**³ сегментов, где преимущественно расположены центры мочеиспускания, определяет возможные варианты пузырных дисфункций. Второе — ребёнок рождается с нарушенной иннервацией мочевого пузыря, поэтому естественный этап формирования рефлекса на мочеиспускание выпадает.

Двигательные дисфункции мочевого пузыря усугубляются вторичными прогрессирующими расстройствами кровоснабжения детрузора, внутрипузырной гипертензией и хроническим воспалением. К моменту обращения больного к врачу в мочевой системе создаётся подчас крайне неблагоприятная ситуация, проявляющаяся тотальной лейкоцитурией, бактериурией, болями в животе, интоксикацией, недержанием мочи и т.д. В связи с этим не-

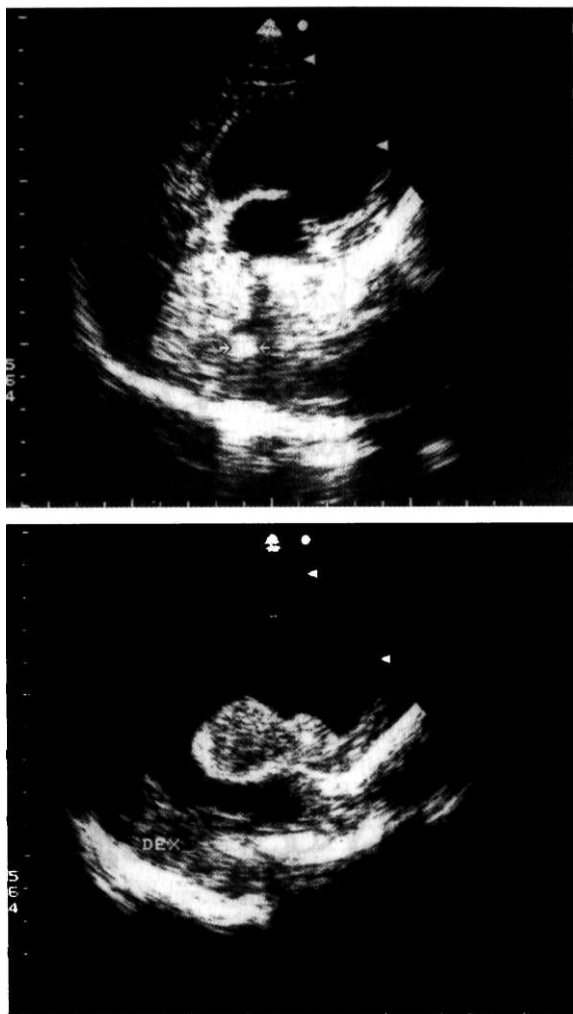


Рис. 3-22. Нейросонограмма головного мозга у ребёнка с гипертензионно-гидроцефальным синдромом в сочетании со спинномозговой грыжей.

обходимо применение большого и разнопланового комплекса клинических, рентгенологических, уродинамических и электрофизиологических методов исследования.

Серьёзная проблема в лечении больных с миелодисплазией — **незаторможенный** (неадаптированный, нестабильный) **мочевой пузырь** — характерная для этого заболевания форма нарушения регуляции акта мочеиспуска-

ния. Мочевой пузырь следует называть нестабильным, если между двумя актами мочеиспускания, т.е. в фазу накопления, детрузор вызывает повышение внутрипузырного давления при воздействии любых раздражителей. По одной из точек зрения, сакральный парасимпатический центр мочевого пузыря находится в гиперактивном состоянии и получает тормозящие влияния со стороны вышележащих отделов спинного мозга. При задержке развития супраспинальных центров или пороках развития спинальных проводников гиперактивное состояние спинального центра вызывает хаотичные незаторможенные сокращения детрузора в фазу *наполнения*, т.е. приводит к развитию незаторможенного мочевого пузыря.

Незаторможенная активность мочевого пузыря и нарушения уродинамики по типу интермиттирующей гипертензии обусловлены резким возбуждением всех элементов эфферентного звена парасимпатической нервной системы, включающей сакральный центр, тазовые нервы, М-холинорецепторы, что подтверждается эффективностью блокады или пересечением сакральных корешков (ризидиотомия). Правильная интерпретация этого факта имеет огромное значение для выбора адекватной тактики хирургического лечения.

Отставание в развитии супраспинальных центров при наличии врождённой патологии каудальных отделов спинного мозга приводит к отсутствию подчинения наружного уретрального сфинктера волевому контролю. В норме рефлекторное расслабление детрузора сопровождается рефлекторным спазмом сфинктеров, а при детрузорно-сфинктерной диссинергии непроизвольное сокращение детрузора сопровождается сокращением сфинктеров. Подобная уретральная обструкция вызывает острое повышение внутрипузырного давления, превышающее микციонное. Клинически это состояние проявляется поллакиурией, императивными позывами (при сохранности рефлекторной дуги), неудержанием мочи, нелокализованными болями и т.д. При рентгенологическом исследовании у подобных больных часто обнаруживают пузырно-мочеточниковые рефлюксы, вплоть до мегауретера.

Недержание кала — один из основных клинических признаков миелодисплазии, его наблюдают у 70% больных. Истинного недержания кала у таких детей практически не бывает в связи с явлениями хронического копростазы, а недержание заключается в виде постоянного каломазания.

Выраженные денервационные изменения со стороны нижних конечностей в виде вялого парапареза, паретической косолапости отмечают у 60% больных. Причём степень и распространённость пареза могут варьировать; он выражен тем меньше, чем каудальнее расположен дефект спинномозгового канала.

В тяжёлых случаях спинномозговая грыжа сопровождается нижним парапарезом и нарушением функций тазовых органов. Ребёнок постоянно бывает мокрым, так как кал и моча выделяются непрерывно.

но, вызывая мацерацию кожи. Тонус наружного анального сфинктера отсутствует, анус часто зияет. Нижние конечности согнуты в тазобедренных суставах и расположены под прямым углом к туловищу. Все эти симптомы свидетельствуют о глубоких расстройствах иннервации и выраженном недоразвитии спинного мозга.

Диагностика

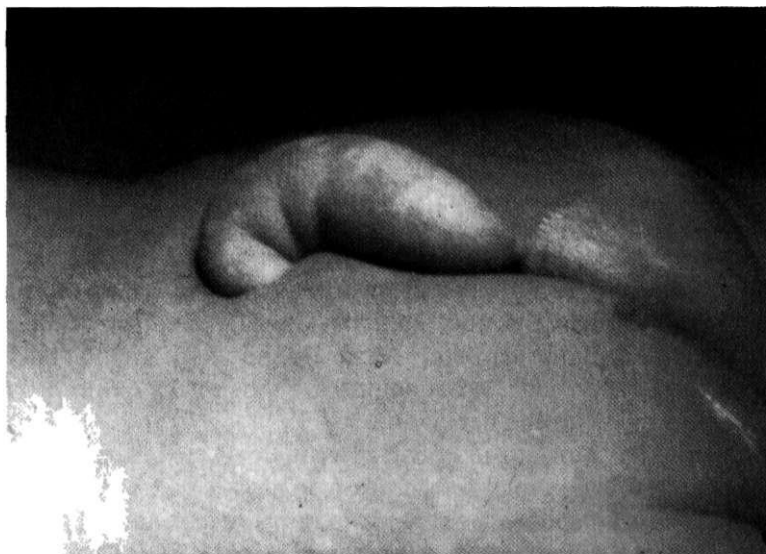
В последние годы широкое распространение получила внутриутробная пренатальная диагностика с помощью УЗИ. При выявлении тяжёлых форм спинномозговой грыжи, равно как и других тяжёлых пороков развития черепа, позвоночника, головного и спинного мозга, показано прерывание беременности.

Все варианты спинномозговой грыжи могут сочетаться с пороками развития головного или спинного мозга на другом уровне, поэтому таким больным следует выполнять рентгенографию всего позвоночника. Наряду с этим следует проводить УЗИ, КТ и МРТ, позволяющие выявить диастематомиелию, сирингомиелию, объёмные образования типа липом, фибром, тератом, ликворных кист, наличие дермального синуса, что в принципе меняет тактику лечения (рис. 3-23, 3-24, 3-25 и 3-26).

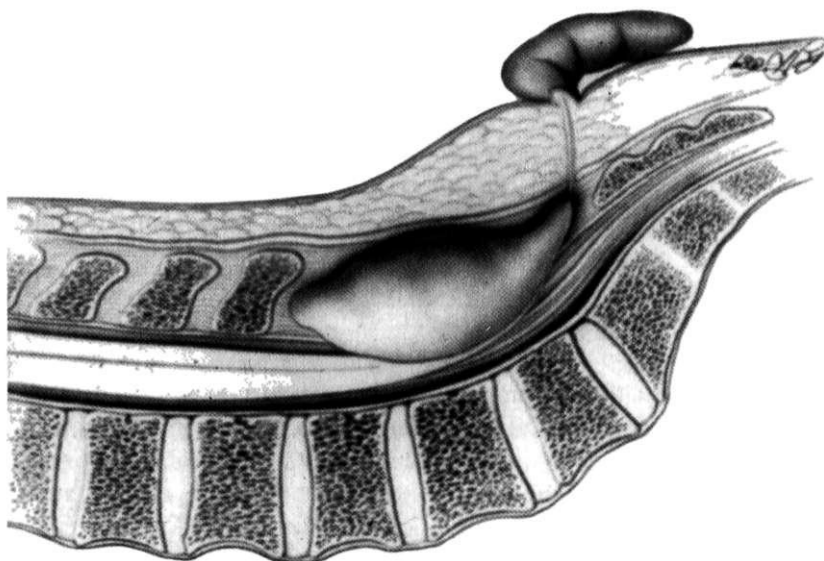
Дифференциальную диагностику проводят главным образом с тератомами крестцово-копчиковой области, для которых характерны дольчатость строения, наличие плотных включений и асимметричное расположение опухоли. Поставить правильный диагноз помогает рентгенологическое исследование, выявляющее при спинномозговой грыже незаращение дужек позвонков.

Лечение

Единственный правильный и радикальный метод терапии — хирургическое лечение. Оно показано сразу после установления диагноза. При небольших грыжах с хорошим кожным покровом, если отсутствуют нарушения функций тазовых органов и нижних конечностей, к решению вопроса об операции нужно подходить очень осторожно, так как в результате травматизации интимно припаянных к грыжевому мешку элементов спинного мозга после операции могут развиваться неврологические нарушения ятрогенного характера.



a



б

Рис. 3-23. Дермальный синус: *a* — внешний вид ребёнка с дермальным синусом пояснично-крестцового отдела позвоночника; *б* — интрамедуллярное расположение большей части дермального синуса.

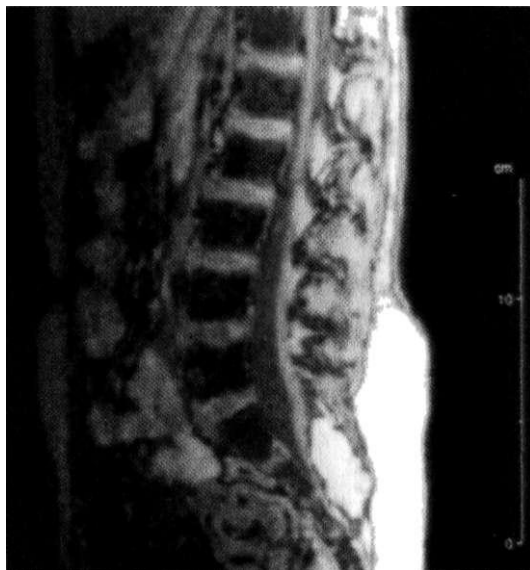


Рис. 3-24. Магнитно-резонансная томограмма ребёнка с интрадуральной липомой.

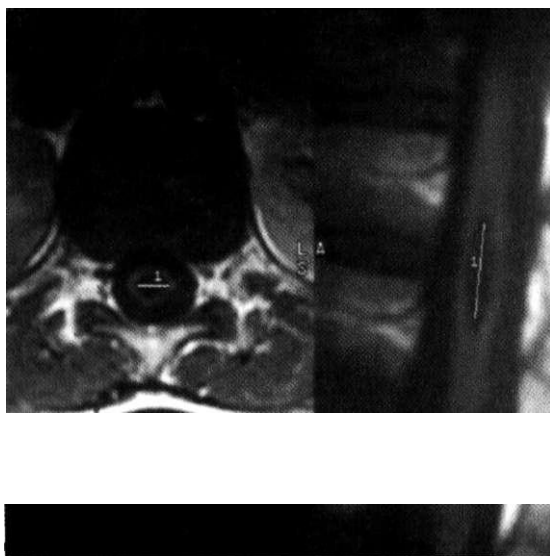


Рис. 3-25. Магнитно-резонансная томограмма ребёнка с кистозным поражением вещества спинного мозга (сирингомиелия).



Рис. 3-26. Магнитно-резонансная томограмма ребёнка с напряжённой интрамедуллярной ликворной кистой пояснично-крестцового отдела позвоночника.

Сущность операции состоит в удалении грыжевого мешка и пластике дефекта дужек позвонков. В период новорождённое™ показаниями к хирургическому вмешательству по поводу менингоцистоцеле считают разрыв оболочек грыжи и возможность инфицирования с развитием менингита. Если такой непосредственной угрозы нет, оперативное лечение следует отложить на более поздний срок (1-1,5 года) и проводить его нужно в специализированном стационаре с использованием прецизионной микрохирургической техники. Если ребёнок был прооперирован в раннем возрасте и у него сохраняются стойкие неврологические нарушения, резистентные к проводимому консервативному лечению, необходимо тщательное всестороннее обследование для решения вопроса о возможной реконструкции проводникового аппарата спинного мозга.

Изучение результатов хирургического лечения аномалий спинного мозга свидетельствует, что восстановление его временно утраченных функций происходит у части больных после устранения сдавления спинного мозга, т.е. после ликвидации воздействия таких постоянных раздражителей, как костные остеофиты, арахноидальные спайки и кисты, эпидуральные рубцы, липомы, липофибромы и т.д. Исходя из этого, сдавление спинного мозга (т.е. наличие очага пато-

логической ирритативной импульсации), имеющееся у ряда больных с врождёнными аномалиями позвоночника и спинного мозга, необходимо устранять хирургическим путём. Правильность такого принципиального положения подтверждают ближайшие и отдалённые результаты хирургического лечения.

В основе хирургического лечения менингоградикулоцеле (или последствий ранее проведённого удаления грыжи) и других доброкачественных заболеваний каудальных отделов позвоночника и спинного мозга лежат следующие принципы.

- Ликвидация очага эфферентной патологической импульсации.
- Восстановление анатомо-топографических взаимоотношений элементов конского хвоста и попытка реиннервации нижележащих сегментов.
- Улучшение гемодинамики в зоне поражения и восстановление нормального тока ликвора.

Подобного эффекта можно добиться путём микрохирургического радикулолиза с прецизионным иссечением всех Рубцовых сращений, ликворных кист и других патологических интраградикулярных образований.

Сложность хирургической тактики заключается в том, что с устранением спинномозговой грыжи оперативное лечение у большинства детей не заканчивается. Необходимый эффект даёт только комплексное многоэтапное лечение с привлечением специалистов разного профиля: уролога (лечение сочетанных аномалий мочевыделительной системы и нарушений функций мочевого пузыря), нейрохирурга и микрохирурга (при развивающейся гидроцефалии и для проведения реиннервации тазовых органов), ортопеда (для восстановления опорной функции конечностей).

Определяя спектр лечебных мероприятий, приходится учитывать буквально все звенья гомеостаза организма ребёнка, страдающего миелодисплазией, ибо только такой подход может обеспечить определённый уровень клинического эффекта и социальную адаптацию ребёнка.

3.3. Врождённые кисты и свищи шеи

Врождённые кисты и свищи шеи подразделяют на боковые и срединные. Их возникновение связано с нарушением формирования^э той области в эмбриональный период. Наиболее часто встречаются^с срединные кисты и свищи.

Срединные кисты и свищи шеи

Срединные кисты и свищи шеи — результат нарушения обратного развития щитовидно-язычкового протока. Срединный зачаток щитовидной железы, располагающийся в подъязычной области, спускается затем на шею, проходя через подъязычную кость. По пути опускания зачатка остаётся эмбриональный ход, который в норме облитерируется. В случаях полного отсутствия облитерации возникают срединные свищи, а при образовании замкнутой полости — срединные кисты шеи.

Клиническая картина и диагностика

Срединную кисту шеи редко диагностируют у детей в возрасте до 1 года. Киста располагается по срединной линии шеи, имеет мягкую эластическую консистенцию, флюктуирует. Её пальпация безболезненна. При глотании отчётливо определяется смещение опухолевидного образования вместе с подъязычной костью кверху. Часто удаётся пальпировать отходящий от верхнего полюса кисты плотный тяж. Обычно диаметр кисты не превышает 2—3 см, но постепенно, с возрастом объём её содержимого увеличивается, и размеры кисты возрастают. При нагноении возникают местные симптомы — гиперемия, припухлость, повышение температуры, боль при глотании. Причиной нагноения могут быть как гематогенная инфекция, так и распространение инфекции по тонким свищевым ходам, идущим от кисты к ротовой полости.

Срединные свищи шеи формируются обычно в результате самопроизвольного вскрытия нагноившейся кисты, иногда — после оперативного вмешательства, располагаясь также по срединной линии шеи. Свищ иногда бывает точечным, трудноразличимым, но может быть и хорошо виден. Пальпаторно определяют плотный тяж, обычно идущий по направлению к подъязычной кости. Иногда свищ идёт к рукоятке грудины. Свищи обнаруживают по слизистому отделяемому, которое в осложнённых случаях становится слизисто-гнойным или гнойным. При микроскопическом исследовании отделяемого обнаруживают слущенные клетки плоского эпителия.

Зондирование, как правило, невозможно вследствие извитого хода свища. Срединный свищ шеи распознать очень легко, в то время как диагноз кисты шеи часто вызывает затруднения.

Отличать срединные кисты шеи чаще приходится от дермоидных кист, липом, лимфангиом, а в осложнённых случаях — от лимфадено-

чита. Дермоидная киста, в отличие от кисты шеи, более плотная, не смещается при глотании, не пальпируется тяж — остаток эмбрионального хода. Лимфангиома и липома бывают обычно больших размеров, без чётких границ, имеют мягкую эластическую консистенцию. При распознавании лимфаденита большое значение имеют данные анамнеза и выявление входных ворот инфекции.

речение

Срединные кисты и свищи удаляют оперативным путём. Операция показана в возрасте старше 3 лет. Перед операцией в свищевой ход вводят красящее вещество. При выделении эмбрионального протока обязательно резецируют подъязычную кость; свищ перевязывают у основания.

Рецидивы возникают в тех случаях, когда эмбриональный проток удаляют неполностью. Прогноз при правильном выполнении операции благоприятный.

Боковые кисты и свищи шеи

Возникновение боковых кист и свищей шеи связывают с нарушением облитерации протоков вил очковой железы, которые, начинаясь на боковой стенке глотки, проходят через всю шею и заканчиваются у грудины. Некоторые авторы считают, что боковые кисты и свищи шеи происходят из остатков жаберной щели (брахиогенные кисты и свищи).

Клиническая картина и диагностика

Боковые кисты и свищи шеи располагаются по внутренней поверхности грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Боковые кисты — образования округлой или овальной формы, тугоэластической консистенции, с чёткими границами. Кожа над ними не изменена, пальпация безболезненна. Боковые свищи представляют собой точечное отверстие со слизистым отделяемым. Полные свищи сообщаются с полостью глотки, открываясь за задней нёбной дужкой. По свищевому ходу на шее пальпируется плотный тяж. При инфицировании отделяемое из свища становится гнойным, кожа вокруг мацерируется.

156 <f Хирургические болезни детского возраста • Раздел II

Боковые кисты наиболее часто приходится дифференцировать с лимфангиомой. Для диагностики имеют значение локализация и консистенция опухоли, наличие свищевого хода под кожей.

При инфицировании боковых кист их дифференцируют от лимфаденита. Поставить правильный диагноз помогают данные анамнеза.

Лечение

Боковые кисты и свищи удаляют оперативным путём; лечение проводят в возрасте старше 3 лет. Для лучшего косметического эффекта делают двойной разрез. Свищ выделяют вплоть до боковой стенки глотки. При *полных* свищах их проксимальную часть на зонде выворачивают в полость глотки, а отверстие ушивают. Погрешности в технике (неполное удаление свищей, оставление боковых отверстий) ведут к рецидивам. Их частота достигает 10%.

4. 1. Семиотика пороков развития и заболеваний органов грудной полости

В диагностике пороков развития и хирургических заболеваний органов грудной полости особое значение придают таким симптомам, как цианоз, кашель, кровохарканье, одышка, стридор, рвота, болезненные ощущения. Их выраженность, характер, постоянство, сочетание между собой или с другими симптомами обычно дают возможность не только заподозрить патологический процесс в грудной полости, но и определить, к какому органу и к какой группе заболеваний он относится: к порокам развития, воспалительным процессам или злокачественным новообразованиям. Только после тщательного анализа имеющихся симптомов, перкуторных и аускультативных данных определяют экстренность и объём специального обследования, которое должно отвечать требованию «от простого метода к более сложному». Иногда в особо экстренных ситуациях приходится применять хотя и сложный, но наиболее эффективный метод исследования.

Все клинические симптомы при хирургической патологии лёгких в основном возникают в результате уменьшения их дыхательной поверхности или нарушения трахеобронхиальной проходимости.

- Дыхательная поверхность лёгких у детей может быть уменьшена из-за порочного развития лёгкого (гипоплазии), воспалительного процесса, сдавления объёмным образованием или скопившимся в плевральной полости воздухом, а также петлями кишечника, проникшими в грудную полость через дефект в диафрагме.
- Нарушение трахеобронхиальной проходимости у детей возникает чаще всего при отёке подсвязочного пространства, врождённых и приобретённых стенозах трахеи, инородных телах, сосудистом кольце (двойная дуга аорты) и, наконец, опухолях и кистах, расположенных как в средостении, так и в стенке трахеи и бронхов.

У детей ряд патологических процессов может принимать хроническое течение, и с возрастом симптомы становятся более вы-

раженными: чаще это относится к гнойно-воспалительным процессам в лёгких.

При опросе родителей важно обратить внимание на генетическую предрасположенность членов семьи к порокам развития грудной клетки, лёгких, пищевода. В связи с тем что истоки хронических гнойно-воспалительных заболеваний нередко уходят корнями в ранний детский возраст, следует придавать значение и перенесённым частым острым пневмониям или простудным заболеваниям. Иногда можно уловить факт возможной аспирации инородного тела в этот период. Острые респираторные нарушения, проявляющиеся у детей в первые дни после рождения, должны наводить на мысль о возможных пороках развития лёгких, диафрагмы, сопровождающихся внутригрудным напряжением (диафрагмальная грыжа, врождённая долевая эмфизема, киста лёгкого); также следует подозревать обструкцию верхних дыхательных путей вследствие порока их развития или сужения аномальными сосудами, опухолевидными образованиями.

Осмотр грудной стенки не только выявляет пороки её развития в виде различных деформаций, но и даёт возможность заподозрить патологический процесс в грудной полости. Так, западение одной из половин грудной клетки с отставанием при дыхании указывает на гиповентиляцию этого отдела лёгкого (недоразвитие, ателектаз). Вздутие при уменьшении дыхательной экскурсии настораживает в отношении таких пороков развития, как врождённая долевая эмфизема лёгких, диафрагмальная грыжа с наличием большого количества кишечных петель в грудной полости, заболевание, сопровождающееся скоплением жидкости и воздуха в плевральной полости, и опухоли грудной полости.

При осмотре и пальпации шеи и грудной стенки следует особое значение придавать крепитации подкожной клетчатки (при скоплении в ней воздуха). При этом подкожная эмфизема распространяется на лицо и нередко захватывает верхнюю половину туловища. Причиной бывает субплевральный разрыв паренхимы лёгкого, особенно во время кашля, при аспирационном синдроме, реанимации, когда повышается внутрибронхиальное давление; иногда это происходит во время воспалительного процесса в лёгком. Эмфизема возможна и при разрывах крупных бронхов, трахеи и пищевода. Как в первом случае, так и во втором воздух попадает сначала в средостение, а затем уже по межфасциальным щелям распространяется на шею.

4.1.1. Цианоз

Цианоз кожных покровов и слизистых оболочек при пороках развития и хирургических заболеваниях обычно указывает на тяжесть процесса. При этом следует учитывать длительность и выраженность цианоза в зависимости от физической нагрузки. Цианоз, возникающий при нагрузках, в сочетании с некоторой одутловатостью лица ребёнка, пальцами в виде «барабанных палочек» и ногтями типа «часовых стёкол» (рис. 4-1) чаще указывает на длительную гипоксию, развивающуюся при хронических гнойно-воспалительных заболеваниях лёгких. Постоянный цианоз (рис. 4-2) при относительно удовлетворительном состоянии ребёнка и отсутствии признаков воспаления в лёгких возможен при пороках развития сосудов лёгкого (артериовенозные свищи). Цианоз у новорождённых первых дней жизни чаще возникает при внутригрудном напряжении или обструкции дыхательных путей, возникающих вследствие разных причин, включая врождённые пороки развития органов грудной полости и диафрагмы.

Следует также учитывать, что цианоз может быть проявлением пороков сердца и магистральных сосудов врождённого и приобре-



Рис. 4-1. Пальцы в виде «барабанных палочек» и ногти в виде «часовых стёкол» при хронической гипоксии.



Рис. 4-2. Цианоз слизистых оболочек при врождённых артериовенозных свищах.

тенного характера, а также клиническим симптомом сердечной недостаточности.

4.1.2. Кашель

Кашель при хронических гнойно-воспалительных процессах в лёгких — ведущий и наиболее ранний симптом. Чаще кашель бывает влажным, с мокротой, но дети младшего возраста откашливают мокроту плохо и обычно заглатывают её. Наиболее сильным кашель бывает по утрам, когда отходит наибольшее количество мокроты.

Сухой надсадный кашель чаще указывает на механическую обструкцию трахеобронхиального дерева за счёт специфического поражения лёгких и бронхиальных лимфатических узлов (туберкулёз), опухолевидного процесса и инородного

тела. При первичной реакции на попадание инородного тела кашель обычно бывает приступообразным, а с течением времени становится мучительным. Если инородное тело опустилось в долевые и сегментарные бронхи, кашель становится влажным, непостоянным, приобретает волнообразный характер.

4.1.3. Кровохарканье

Кровохарканье у детей встречается редко. Возникает оно главным образом за счёт эрозии слизистой оболочки трахеобронхиального дерева и кровотечения из сосудов системы бронхиальных артерий (пороки развития сосудов или опухоли с эндофитным ростом). Кровохарканье может возникнуть и при деструктивных процессах в паренхиме лёгкого с абсцедированием как специфического, так и неспецифического характера. Чаще кровохарканье бывает необильным в виде слизистой мокроты с прожилками крови. Несмотря на это, важно максимально рано установить его причину и источник, так как всегда возможен переход к более значительному кровотечению, причём в этих случаях необходима экстренная хирургическая помощь или другое вмешательство.

4.1.4. Стридор

Стридор характеризуется шумным, вибрирующим или всхлипывающим вдохом; возникает при сужении верхних дыхательных путей на уровне гортани, трахеи. Стридорозное дыхание нередко бывает у детей первых месяцев жизни. Его причинами считают некоторую незрелость (рис. 4-3) и узость просвета гортани. Очень важно



Рис. 4-3. Ларингомалация как причина врождённого стридора. Эндофотография в момент вдоха.

уже в этом возрасте исключить другие возможные причины — врождённый стеноз трахеи или обструкцию верхних дыхательных путей кистами, опухолевой процесс (например, папилломы), инородные тела, сдавление трахеи аномально идущими сосудами (двойная дуга аорты и др.).

4.1.5. Одышка

Одышка при хирургической патологии возникает в результате недостаточного насыщения крови кислородом за счёт выключения из газообмена участка лёгких или затруднения прохождения воздуха по трахеобронхиальному дереву.

Различают три типа одышки: инспираторную, экспираторную и смешанную.

- Инспираторная одышка характеризуется затруднённым вдохом и возникает в основном в результате нарушения проходимости дыхательных путей (инородное тело, врождённый стеноз, аномально идущий сосуд, сужение трахеи за счёт сдавления опухолью и др.). Во время инспираторной одышки, особенно при сужении верхних дыхательных путей, как правило, возникает шумное дыхание, напоминающее стридор.
- Экспираторная одышка характеризуется затруднённым выдохом и возникает при стенозе мелких бронхов и бронхиол, бронхоспазме, т.е. в основном при соматических заболеваниях (например, при бронхиальной астме). Этот тип одышки характерен для трахеобронхомаляции, при которой на выдохе просвет трахеи становится щелевидным за счёт спадения её мембранной части.
- При хирургической патологии лёгких (врождённой долевой эмфиземе, кистах, сдавлении лёгкого извне) одышка носит смешанный характер. Выраженность одышки зависит не только от объёма поражения лёгочной ткани или степени сужения дыхательных путей, но и от эмоциональной настроенности ребёнка (испуг, беспокойство и т.п.).

4.1.6. Рвота

Рвота часто бывает неопределённым многозначительным симптомом самых разных хирургических и соматических заболеваний.

При хирургической патологии пищевода рвота у детей нередко становится ведущим симптомом, возникающим в результате непроходимости пищевода из-за его стеноза или вследствие недостаточности его кардиального жома. Пенистые выделения изо рта и носа у детей в первые часы после рождения указывают на полную высокую непроходимость пищевода (атрезию). При этом даже отсасывание слизи не приводит к улучшению; слизь очень быстро накапливается вновь. Для окончательной постановки диагноза бывает достаточным зондирование пищевода катетером через рот — отсутствие его прохождения в желудок указывает на данную патологию.

При врождённом сужении пищевода рвота в первые месяцы отсутствует; появляется она после того, как в рацион ребёнка добавляют густые смеси, которые, часто застревая в пищеводе, вызывают дисфагию, а затем и рвоту. В этих случаях рвота, как правило, возни-

кает во время кормления или сразу после него; при этом дети обычно плохо едят, давятся. В рвотных массах примеси желудочного сока не бывает, нет и характерного для желудочного сока кислого запаха — такую рвоту называют пищевой, однако правильнее обозначить её термином «регургитация».

Рвота при недостаточности кардии нередко появляется у детей первых месяцев жизни. Возникает она обычно после кормления, когда ребёнок съедает полный объём пищи, соответствующий его возрасту. Особенно часто появляется рвота у ребёнка, которого после кормления укладывают в горизонтальное положение. В возвышенном положении дети при недостаточности кардии лучше удерживают пищу. Рвотные массы обычно содержат створоженное молоко с кислым запахом, иногда возможна примесь жёлчи, чего никогда не наблюдают при стенозе привратника (пилоростенозе).

Прожилки крови обычно указывают на воспаление слизистой оболочки пищевода (эзофагит), которое возникает в результате воздействия на неё желудочного сока. Рвота «кофейной гущей» чаще бывает результатом кровотечения из эрозированных расширенных вен пищевода при портальной гипертензии. При этом сначала кровь стекает в желудок, а затем выбрасывается наружу большим объёмом. Возможно сочетание тёмной изменённой крови с более свежей, что бывает при массивных кровотечениях, когда кровь не успевает подвергнуться воздействию желудочного сока.

4.1.7. Дисфагия

Дисфагия — расстройство глотания с затруднением прохождения пищи по пищеводу. Дисфагия у детей может быть вызвана как функциональными нервно-мышечными расстройствами, так и органическими поражениями (эзофагитами и параэзофагитами, язвами, стриктурами, инородными телами, ахалазией пищевода, опухольями).

Дисфагия, возникающая после приёма любой пищи, более характерна для эзофагита, а после твёрдой — для органического сужения пищевода на любом его уровне. При этом необходимо помнить, что Кардиоспазм или ахалазия также вызывают дисфагию после приёма твёрдой пищи.

Нередко для улучшения прохождения пищи в желудок дети запи-
вают еду водой, правда, не всегда с положительным эффектом.

4.1.8. Боль в груди

Болевые ощущения при хирургической патологии у детей могут возникнуть в любом возрасте, но жалобы предъявляют в основном дети старшего возраста. У детей младшего возраста эти ощущения вызывают беспокойство, реже дети принимают вынужденное положение, отказываются от еды. При воспалительных процессах, особенно когда в процесс вовлечена рёберная плевра, боль может иррадиировать по ходу межрёберных нервов. В случае вовлечения в процесс диафрагмального нерва боль может локализоваться или иррадиировать в область надплечья или лопатки.

Болезненные ощущения, возникающие непосредственно за грудиной, чаще связаны с воспалительным процессом в области перикарда или пищевода. При перикардите происходит некоторое усиление боли при глубоком дыхании и кашле. При перфорации пищевода боль носит острый характер, нарастает по мере развития инфицирования средостения и скопления в нём воздуха. В этих случаях положение детей вынужденное, полусидячее, дыхание кряхтящее. Развивается одышка.

У детей старшего возраста болезненные ощущения в области груди чаще связаны с опухолями, остеомиелитом, хондритом и переломами рёбер после травмы.

4.1.9. Клиническое обследование ребёнка

Перкуссия и аускультация играют немаловажную роль в диагностике, особенно на первых этапах обследования больных, когда нет возможности подключить специальные методы исследования. Укорочение перкуторного звука возникает в случае, если лёгкое теряет свою воздушность в результате спадения альвеол и оттеснения паренхимы лёгкого от грудной стенки. К этому могут привести различные пороки развития трахеобронхиального дерева и лёгкого, воспалительные процессы, опухоли. Очень быстро меняется перкуторный звук по мере накопления экссудата в плевральной полости, перикарде. Коробочный звук возникает при появлении воздушной прослойки между лёгким и грудной стенкой или увеличении воздушности лёгкого (врождённая долевая эмфизема лёгкого, киста, абсцесс или вздутие лёгкого в результате нарушения бронхиальной проходимости по типу клапанного механизма). Скопление воздуха в плевральной полости или перемещённых из брюшной полости раздутых

петлях кишок при диафрагмальной грыже даёт при перкуссии коробочный звук. Если в плевральной полости имеется большое скопление одновременно жидкости и воздуха, перкуторно можно определить их границы и уровень; при этом выявляют резкий переход от коробочного звука к тупому. В таких случаях при перкуссии ребёнок должен стоять или сидеть.

Аускультация позволяет не только определить изменение дыхательных шумов и сердечных тонов над тем или иным отделом грудной стенки, но и уловить добавочные шумы (хрипы, крепитацию, шум трения плевры, сердечные шумы). Ослабление дыхания выявляют, когда лёгкое плохо участвует в дыхании и спадается (ателектаз) или коллабируется за счёт сдавления жидкостью и воздухом, скопившимися в плевральной полости. Естественно, патологические процессы в лёгком (воспаление, замещение паренхимы лёгкого соединительной тканью или её поражение опухолевым процессом) также приводят к ослаблению дыхания.

По некоторым оттенкам дыхания можно дифференцировать патологический процесс. Так, жёсткое бронхиальное дыхание (выдох прослушивается лучше, чем вдох) характерно для ателектазов. При спадении лёгкого за счёт сдавления извне дыхание становится бронхиальным, но прослушивается значительно хуже. При сочетании ателектаза лёгочной ткани и крупной воздушной полости дыхание становится амфорическим.

Добавочные дыхательные шумы приобретают в комплексе обследования особое значение, так как нередко они бывают специфичными для того или иного заболевания. В первую очередь к ним относят хрипы. Они могут быть сухими и влажными. Различают крупно-, средне- и мелкопузырчатые хрипы. Мелкопузырчатые хрипы формируются на периферии бронхолёгочной системы, но их нужно отличать от крепитации, возникающей в результате слипания и разлипания альвеол при дыхании вследствие появления в альвеолах экссудата.

Длительно существующие у детей средне- и мелкопузырчатые хрипы, усиливающиеся при кашле, достаточно характерны для бронхоэктазий. Чаще всего их выслушивают сзади, в подлопаточных областях. Постоянные сухие хрипы более характерны для хронического бронхита и заболеваний носоглотки. Влажные хрипы с элементами крепитации, прослушиваемые над верхушками лёгких, типичны для Поликистоза лёгких или специфического процесса (например, туберкулёза лёгких). Ориентироваться на хрипы при подозрении на деструктивную пневмонию нельзя, так как они не всегда выражены, осо-

бенно в начале заболевания, и не отражают степень деструкции. Шум трения плевры, выслушиваемый при аускультации, указывает на небольшое скопление жидкости в плевральном мешке, при котором возможно трение плевральных листков. По мере накопления жидкости этот шум исчезает. Плевроперикардиальные шумы и шум плеска могут возникать у детей при скоплении жидкости в полостях, прилегающих непосредственно к перикарду.

4.1.10. Специальные методы исследования

Общие и специальные методы исследования в торакальной хирургии имеют свои особенности. Закономерностью следует считать обязательное, независимое от патологии выполнение обзорных рентгеновских снимков в прямой и боковых проекциях при вертикальном положении ребёнка. В положении стоя чётко определяются стенки купола диафрагмы, границы сердца, средостения, лучше прослеживаются такие патологические состояния, как ателектазы, коллапс и эмфизема лёгкого, скопление воздуха и жидкости в лёгких и плевральных полостях, опухоли.

Бронхография

Бронхография — метод контрастирования бронхиального дерева. С его помощью можно оценить состояние крупных и мелких бронхов, степень их расширения. Показание к проведению бронхографии — длительный хронический бронхит. Непосредственно перед бронхографией осуществляют бронхоскопию, позволяющую хорошо очистить бронхиальное дерево от мокроты и добиться его лучшего контрастирования на всём протяжении вплоть до периферии. Для проведения бронхографии используют водорастворимые контрастные вещества, обладающие определённой вязкостью, в частности пропилоидон. У детей бронхографию принято выполнять под наркозом: сначала проводят исследование с одной стороны, затем после санации — с другой, т.е. всё исследование осуществляют в один приём. Рентгеновские снимки получают в прямой и боковых проекциях.

Для правильной интерпретации бронхограмм необходимо ориентироваться в сегментарном строении лёгкого. Наиболее информативны бронхограммы в боковых проекциях, на которых хорошо видны не только долевы́е, но и сегментарные бронхи. В норме бронхи заполняются контрастным веществом вплоть до терминальных разветвлений,

при этом они равномерно суживаются к периферии и имеют ровные гладкие контуры (рис. 4-4). При бронхоэктазии бронхи не всегда за-

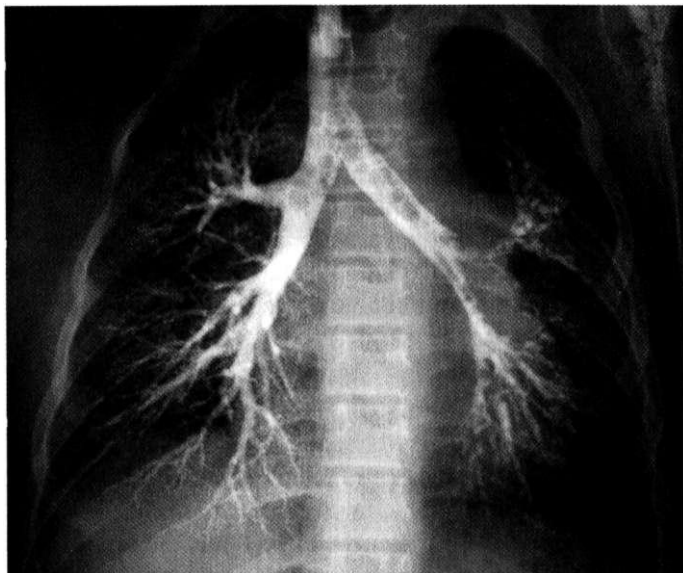


Рис. 4-4. Бронхография: прямая проекция.

полнены контрастным веществом до периферии, выявляются деформации, вздутия, цилиндрические и мешотчатые расширения. В зонах ателектаза и склероза бронхи особенно деформированы и сближены.

Рентгенографические исследования пищевода с контрастным веществом

Показания к проведению рентгенографического исследования пищевода с контрастным веществом — рвота, явления дисфагии. Для исследования применяют бариевую взвесь различной консистенции, масляные и водорастворимые контрастные вещества. Естественно, при подозрении на наличие различных свищей, перфоративных отверстий, ран пищевода следует проводить исследования водорастворимыми или в крайнем случае масляными растворами (йодолипол). При этом объём контрастного вещества должен быть минимальным. Логичнее в этом случае выполнить рентгеноскопию, а затем уже производить рентгеновские снимки.

Исследование пищевода с контрастным веществом сначала проводят в вертикальном положении больного. При этом оценивают диаметр пищевода на различных уровнях, определяют перистальтику и скорость эвакуации контрастного вещества в желудок. При умеренных сужениях или для выявления свища целесообразно проводить исследования в горизонтальном положении с различными поворотами. Для выявления возможного желудочно-пищеводного рефлюкса необходимо убедиться в полном самоочищении пищевода от контрастного вещества, а затем, если желудок заполнен соответствующим возрасту объёмом бариевой взвеси, ребёнку придают горизонтальное положение или положение Тренделенбурга с умеренной компрессией живота в эпигастральной области. Заброс контрастного вещества из желудка в пищевод указывает на пищеводный рефлюкс. Однако отсутствие заброса не позволяет полностью исключить наличие этого синдрома.

Ультразвуковое исследование

УЗИ грудной полости возможно, если в плевральной полости содержится жидкость (рис. 4-5) или исследуемое образование прилежит к грудной стенке. В противном случае лёгкое вследствие своей воздушности не проводит ультразвуковой сигнал.

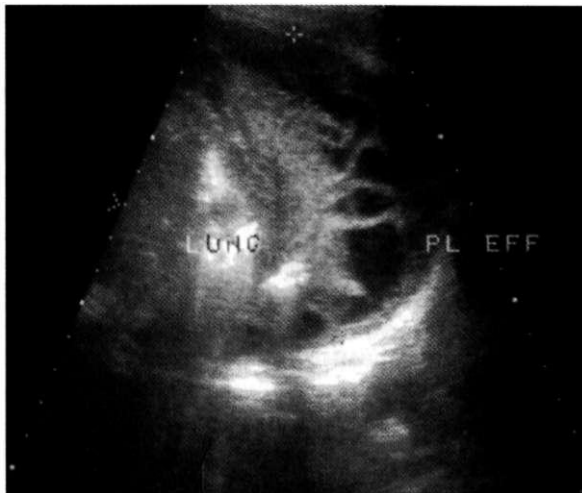


Рис. 4-5. УЗИ при деструктивной плевропневмонии. Определяются коллабированное лёгкое, жидкость и фибрин в плевральной полости.

Компьютерная и магнитно-резонансная томографии

КТ и магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяют получить чёткое изображение органов и тканей в плоскости исследуемого среза без наслоений тканей, прилежащих выше и ниже. Показание к проведению КТ — затруднения в диагностике главным образом опухолевидных образований и воспалительных процессов органов грудной полости. С помощью этого метода исследования можно довольно чётко судить о степени прорастания опухоли в тот или иной орган и определять лечебную тактику. У детей первых лет жизни это исследование выполнять трудно, так как ребёнок не может задержать дыхание и сохранить неподвижность.

Радиоизотопные методы исследования

Радиоизотопные методы исследования лёгких основаны на применении радионуклидов, с помощью которых появляется возможность оценить регионарные нарушения лёгочной вентиляции и кровообращения в малом круге. Показанием к проведению исследования считают, например, хронические нагноительные процессы в лёгких (рис. 4-6).

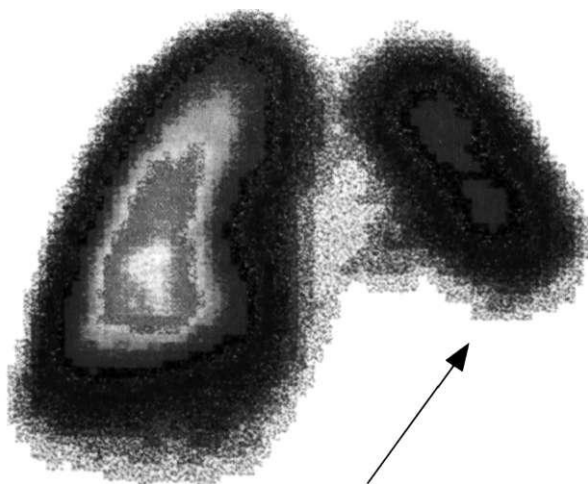


Рис. 4-6. Радиоизотопное исследование лёгких при бронхоэктазах нижней Доли слева. Редукция перфузии в этой области (указана стрелкой).

Для изучения вентиляции радионуклидный препарат вводят в лёгкие с дыхательной смесью, а для изучения кровообращения — в любую периферическую вену в виде раствора. Детям до 5–6 лет провести вентиляционное исследование лёгких с помощью радионуклида очень сложно.

В обоих методах исследования накопление радиофармпрепарата в лёгких улавливает гамма-камера; подсчёт проводят по трём зонам лёгких — верхней, средней и нижней. По степени накопления в этих зонах препарата косвенно судят о функции лёгкого в том или ином отделе.

Ангиография

Ангиопульмографию — контрастирование сосудов малого круга кровообращения — проводят с обязательным измерением давления в лёгочной артерии. Показания к проведению исследования — обширные двусторонние поражения лёгких, определение операбельное™ и функционального состояния всех участков лёгкого. При этом оценивают степень гипертензии в малом круге кровообращения; обычно у детей старше 1 года давление не должно превышать 12–15 мм рт.ст. В здоровых участках прослеживаются три фазы последовательного заполнения контрастным веществом сосудов: артериальная, капиллярная и венозная (рис. 4–7). В зависимости от глубины и выраженности процесса в поражённых участках возможны различные изменения: обеднение артериальной сети, сужение и деформация сегментарных артерий и вен вплоть до полного отсутствия капиллярных вен и венозной сети.

Весьма важна сравнительная оценка скорости кровотока в здоровых и поражённых участках лёгкого.

Ангиографию бронхиальных артерий детям проводят по узким показаниям — при подозрении на порок их развития (ангиоматоз) и если у ребёнка выявлено кровохарканье без видимого очага деструкции в лёгких. Ангиография бронхиальных артерий может оказаться полезной при выборе объёма оперативного вмешательства при бронхоэктазах.

Трахеобронхоскопия

Трахеобронхоскопия — одна из важнейших диагностических и лечебных манипуляций. Показания к проведению — бронхиты, кровохарканье, нарушение дыхания и симптомы нарушения бронхиальной проводимости.

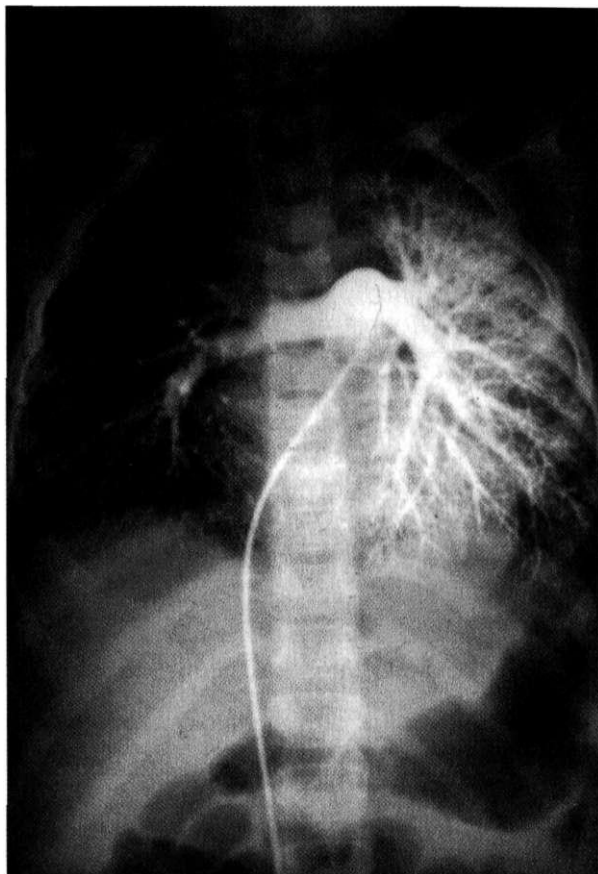


Рис. 4-7. Ангиопульмонография.

Трахеобронхоскопия у детей с подозрением на наличие трахеопищеводного свища — наиболее информативное исследование, которое нужно проводить в первую очередь после обзорной рентгенографии.

Бронхоскопию обычно выполняют гибким фиброскопом с вмонтированными в него световодами, оптической системой и каналом для инструментов, используемых при биопсии. Эта методика — малотравматичное вмешательство, дающее возможность даже у детей провести исследование на уровне сегментарных бронхов. С помощью этого исследования определяют функциональную способность трахеи и бронхов, проходимость, изменения слизистой оболочки,

характер отделяемого секрета, его количество. Обычно по распространённости выделяют бронхит локализованный (если он в одной доле) (рис. 4-8) или диффузный. Уже на основании бронхоскопической



Рис. 4-8. Фибробронхоскопия. Локализованный гнойный эндобронхит при бронхоэктазах.

картины судят о необходимости дальнейшего специального обследования ребёнка и даже выявляют показания к проведению бронхографии. В части случаев бронхоскопию проводят не только с диагностической, но и лечебной целью — для аспирации мокроты и санации трахеобронхиального дерева, обнаружения и удаления инородного тела, резекции небольшой опухоли и др.

Фиброэзофагогастродуоденоскопия

Фиброэндоскопия у детей, выполняемая детскими моделями фиброскопов, даёт возможность осмотреть пищевод, желудок, двенадцатиперстную кишку у детей любого возраста, включая новорождённых. С помощью подобного исследования устанавливают уровень и степень выраженности поражений пищевода (эзофагита, стеноза и пр.). Удаётся осмотреть и кардиальный переход, при этом в суперкардиальной области чётко видна зубчатая (**Z**-образная) линия, отделяющая бледно-розовую слизистую оболочку пищевода от красной

оболочки желудка. При необходимости для установления состояния слизистой оболочки или наличия возможного опухолевого процесса может быть выполнена щипцовая биопсия.

| манометрия пищевода

Манометрию пищевода детям проводят редко, в основном при недостаточности кардии (халазии) или с целью уточнения давления в кардии при ахалазии. Если градиент давления в желудке и пищеводе составляет от 5 до 15 см вод.ст., это можно считать нормой.

| рН-Метрия

рН-Метрию пищевода и желудка проводят при подозрении на желудочно-пищеводный рефлюкс. Используют миниатюрный зонд с датчиками, регистрирующими степень закисления в различных отделах пищевода. Нормой следует считать рН не менее 4,0.

4.2. Пороки развития грудной клетки

Врождённые пороки развития грудной клетки встречаются примерно у 1 из 1000 детей. Наиболее часто, в 90% случаев по отношению ко всем видам пороков, выявляют воронкообразную деформацию грудной клетки. Среди более редких форм следует выделить килевидную деформацию, разнообразные аномалии развития рёбер, расщепление грудины и сочетанные варианты.

Причины образования перечисленных пороков окончательно не выяснены. Несомненно, что они возникают вследствие врождённой Дисплазии или аплазии хрящевой, реже костной части грудной клетки.

Большое значение имеет наследственный фактор. По данным многих авторов, до 20% детей с деформацией грудной клетки имеют родственников с аналогичной патологией. К настоящему времени описано большое количество синдромов, наряду с другими нарушениями включающих аномалии грудино-рёберного комплекса. Например, при синдроме Марфана (рис. 4-9) на фоне дизэмбриогенеза соединительной ткани отмечают астеническое телосложение, арахнодактилию, Подвывих и вывих хрусталиков, расслаивающую аневризму аорты, воронкообразную или килевидную деформацию грудной клетки, биохимические изменения обмена коллагена и гликозаминогликанов.



Рис. 4-9. Воронкообразная деформация грудной клетки при синдроме Марфана.

Знание признаков синдромов и их идентификация важны с точки зрения определения тактики и перспектив лечения. Так, при синдроме Элерса-Данлоса (четвёртая экхимозная форма) кроме костно-хрящевой патологии выявляют нарушения строения стенки сосудов. Во время хирургического лечения возможны осложнения, связанные с повышенной кровоточивостью. При выявлении у ребёнка различного рода костно-хрящевых деформаций целесообразна консультация генетика. При медико-генетическом консультировании по поводу спорадических случаев появления синдрома прогноз на рождение здорового ребёнка благоприятный.

4.2.1. Воронкообразная деформация грудной клетки

Внешние признаки воронкообразной деформации грудной клетки характеризуются западением грудины и прилежащих частей рёбер. Рёберные дуги несколько развёрнуты, эпигастральная область выбухает (рис. 4-10).

Клиническая картина и диагностика

Как правило, деформацию выявляют сразу после рождения. Характерно западение рёбер и грудины при вдохе. Примерно у половины больных по мере роста деформация прогрессирует до 3-5 лет. Деформация может появиться в более поздние сроки — обычно в период ускоренного роста ребёнка. Замечено, что наиболее тяжёлые формы деформации проявляются рано. Деформации, возникшие в пубертатный период, редко бывают выраженными.

При осмотре ребёнка можно выявить стигмы, характерные для того или иного наследуемого синдрома (повышенную подвижность суставов, плоскую спину, сниженный тургор тканей, плохое зрение, готическое нёбо и т.д.).

Наряду с данными осмотра имеют значение рентгенологические и функциональные методы исследования. На рентгенограмме в прямой проекции выявляют смещение сердца (обычно влево), что косвенно позволяет судить о влиянии деформации на функции сердца. По боковой рентгенограмме определяют глубину вдавления грудины, измеряют грудно-позвоночный индекс, или индекс Гижической.



Рис. 4-10. Воронкообразная деформация грудной клетки. Рёберные дуги развёрнуты. Эпигастральная область выбухает.

Последний представляет собой отношение наименьшего расстояния между задней стенкой грудины и передним краем позвоночника к наибольшему. На этом строят классификацию воронкообразной деформации грудной клетки:

- по степени: I степень — 1—0,7; II степень — 0,7—0,5; III степень — менее 0,5;
- по форме — симметричная, асимметричная и плоская.

Функциональные изменения внешнего дыхания и гемодинамики обнаруживают при выраженной деформации, и они прямо зависят от её степени. Нарушения внешнего дыхания проявляются снижением максимальной вентиляции лёгких, увеличением минутного объёма дыхания и показателя потребления кислорода в минуту. Коэффициент использования кислорода снижен. Характерны изменения на ЭКГ. Однако наиболее информативным исследованием сердца считают эхокардиографию, позволяющую уточнить морфологические изменения сердца. Это важно в связи с тем, что при воронкообразной деформации грудной клетки, особенно при наследуемых синдромах, часто встречаются пролапс митрального клапана.

Лечение

Консервативных методов лечения воронкообразной деформации грудной клетки нет. Показания к операции определяют на основании степени и формы заболевания. Торакопластика абсолютно показана при воронкообразной деформации грудной клетки III степени и показана при патологии II степени. При I степени (за исключением плоских форм) торакопластику обычно не проводят. Оптимальный возраст для выполнения операции — 5 лет. С большой осторожностью следует подходить к хирургическому лечению детей с деформациями на фоне наследуемых синдромов. Только после всестороннего обследования и при отсутствии противопоказаний можно рекомендовать операцию.

Операция заключается в субперихондральном иссечении искривлённых рёберных хрящей, поперечной клиновидной стернотомии и фиксации грудины в исправленном положении металлической пластиной.

В последнее время широкое распространение получил метод Наса, при котором резекцию хрящей и пересечение грудины не выполняют. Результаты этой операций наиболее выгодны (рис. 4-11).

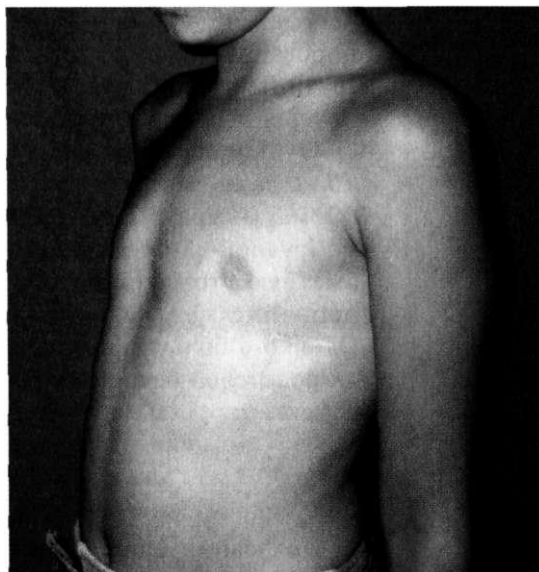


Рис. 4-11. Результат торакопластики по методу Насса.

Результаты хирургической коррекции воронкообразной деформации хорошие (по данным разных авторов, в 80-97% случаев). Рецидивы возникают при недостаточной фиксации грудины, чаще у детей с наследуемыми формами, оперированными в ранние сроки.

4.2.2. Килевидная деформация грудной клетки

к Килевидная деформация грудной клетки, также как и воронкообразная, — порок развития. Килевидная деформация может быть составным компонентом одного из наследуемых синдромов.

Клиническая картина и диагностика

Обычно деформацию выявляют с момента рождения с возрастом степень деформации увеличивается. Выступающая вперёд грудина и западающие по её краям рёбра придают грудной клетке характерную килевидную форму (рис. 4-12). Деформация может быть симметричной и асимметричной. При асимметричной форме хрящевые отделы рёбер приподнимают грудину с одной стороны, и она

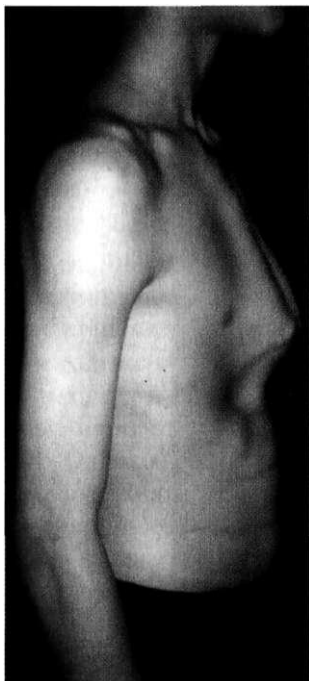


Рис. 4-12. Килевидная грудная клетка.



Рис. 4-13. Килевидная грудная клетка. Результат операции.

искривляется по оси. Встречают комбинированные формы, когда верхняя треть грудины приподнята, а нижняя часть с мечевидным отростком резко западает.

Функциональные расстройства обычно не развиваются. При синдромальных формах и выраженном уменьшении объема грудной клетки возможны жалобы на быструю утомляемость, одышку, сердцебиение при физической нагрузке. Однако в большинстве случаев детей и их родителей беспокоит косметический дефект.

Лечение

Показания к операции возникают в основном у детей старше 5 лет при выраженном косметическом дефекте. Предложено несколько способов оперативных вмешательств. В их основе лежат субперихондральная резекция парастеральной части рёбер, поперечная стернотомия и отсечение мечевидного отростка. Фиксацию грудины в правильном положении осуществляют за счёт сшивания грудины с надхрящницей и оставшимися концами рёбер. Результаты хирургического лечения килевидной деформации хорошие (рис. 4-13).

4.2.3. Аномалии рёбер

Аномалии рёбер могут заключаться в деформации или отсутствии отдельных рёберных хрящей, раздвоении и синостозах рёбер, деформации групп рёберных хрящей, отсутствии или широком расхождении рёбер.

Раздвоение грудных отделов рёбер

Раздвоение грудных отделов рёбер (ребро Люшке) обычно проявляется в виде плотного выступающего образования, расположенного рядом с грудиной. В редких случаях приходится проводить дифференциальную диагностику с опухолевым процессом. Лечение необходимо только при значительных деформациях с косметической целью. Оно состоит в субхондральном удалении деформированных хрящей.

Церебро-косто-мандибулярный синдром

Дефекты рёбер (отсутствие, раздвоение, псевдоартрозы и др.) сочетаются с незаращением верхнего нёба или готическим нёбом, гипоплазией нижней челюсти, микрогнатией, глоссоптозом, микроцефалией. Хирургическое лечение показано в крайних случаях при значительном дефекте грудной стенки, сопровождающемся парадоксальным дыханием.

Синдром Поланда

Синдром Поланда всегда характеризуется односторонним поражением, включающим аплазию или гипоплазию большой грудной мышцы и гипоплазию малой грудной мышцы (рис. 4-14). Синдром

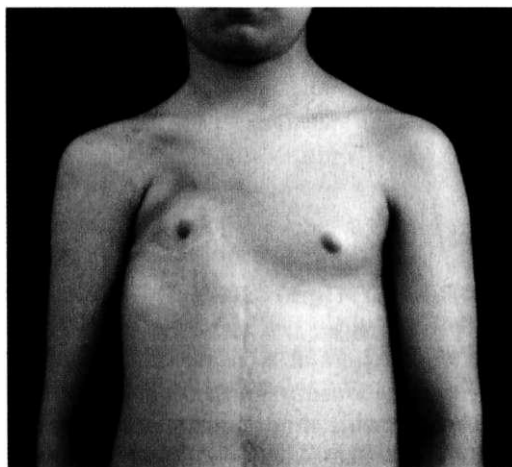


Рис. 4-14. Синдром Поланда. Аплазия грудных мышц справа.

нередко сопровождается отсутствием части подлежащих рёберных хрящей и рёбер, аплазией или гипоплазией соска, аплазией молочной железы у девочек, деформацией руки и кисти. Диагностика основана на внешнем осмотре. Для уточнения состояния рёбер применяют рентгенографию. При наличии значительного дефекта с образованием лёгочной грыжи проводят пластику рёберного дефекта с использованием аутотрансплантации рёбер со здоровой стороны. Возможно использование выше- и нижележащих рёбер с их расщеплением и смещением в сторону дефекта. Некоторые хирурги успешно применяют синтетические материалы. Для замещения отсутствующих мышц выполняют перемещение лоскута или всей широчайшей мышцы спины. Операции при широких дефектах с парадоксальным дыханием выполняют в раннем возрасте.

Расщепление грудины

Расщепление грудины — редкий порок развития. Он заключается в наличии продольной щели, расположенной по срединной линии. Дефект может быть различным по протяжённости и ширине, вплоть до полного расщепления грудины. При этом возникает парадоксальное движение органов средостения, покрытых в месте дефекта только истончённым слоем мягких тканей и кожей. Видна пульсация сердца и крупных сосудов (рис. 4-15). Порок выявляют в первые месяцы жизни; по мере роста ребёнка выраженность порока увеличивается. Наряду с анатомическими проявлениями выявляют и функциональные расстройства. Возможны нарушения дыхания вплоть до приступов цианоза. Дети обычно отстают в физическом развитии.

Операцию выполняют в раннем возрасте. Она заключается в освобождении краёв дефекта, сшиваемых затем на всём протяжении узловыми швами.

4.3. Пороки развития молочных желёз

Полное **отсутствие молочной железы** с одной или обеих сторон встречаются редко. Чаще выявляют их недоразвитие.

Одностороннее отсутствие или гипоплазия молочной железы бывает при синдроме Поланда. Косметические операции выполняют девочкам старшего возраста.

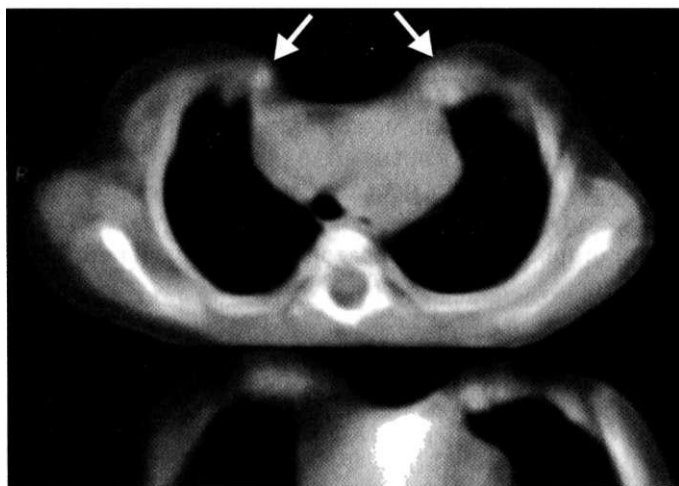
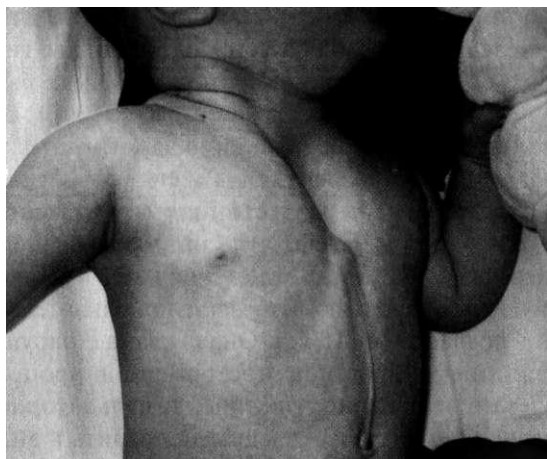


Рис. 4-15. Расщепление грудины: *а* — общий вид; *б* — КТ, диастаз между краями грудины (указан стрелками).

Множественные молочные железы и множественные соски встречаются также редко. Их количество и размер могут быть различными. Лечение заключается в удалении добавочных желёз и сосков из косметических соображений.

Пубертатная макромastia — увеличение молочных желёз у девочек в возрасте 10-15 лет, превышающее физиологические нормы.

Во время полового созревания ткань молочной железы избыточно пролиферирует, в результате чего образуется одна или две гигантские железы. Обратного развития подобной гипертрофии не бывает. Хирургическое лечение заключается в частичном удалении молочных желёз.

Гинекомастия — увеличение одной или двух грудных желёз у мальчиков в период полового созревания. Различают истинную гинекомастию и псевдогинекомастию. Истинная гинекомастия связана с увеличением количества железистой ткани, содержащейся в железе. Псевдогинекомастия — результат отложения жира в области молочных желёз. Истинную гинекомастию встречаются приблизительно у половины мальчиков в возрасте 14—15 лет. Она связана с нарушением соотношения содержания андрогенов и эстрогенов в процессе полового развития. Железа в этот период увеличена, пальпаторно уплотнена, умеренно болезненна. Пациента следует направить к эндокринологу. Истинная гинекомастия обычно проходит самостоятельно. В выраженных случаях возможно назначение лекарственных средств, регулирующих секрецию пролактина. При неэффективности консервативной терапии выполняют операцию — вылушивание железы.

Необходимо помнить, что увеличение молочной железы в любом возрасте у детей любого пола может быть связано с опухолевым процессом. Фиброаденомы, кисты молочной железы и другие доброкачественные образования необходимо дифференцировать от злокачественных опухолей, встречающихся очень редко. Тем не менее при одностороннем плотном образовании неправильной формы показана биопсия.

4.4. Врождённые и приобретённые стенозы трахеи и бронхов

Врождённые и приобретённые стенозы трахеи и бронхов встречаются очень редко. В зависимости от причины возникновения выделяют стенозы собственно трахеи и бронхов и сужения, вызванные сдавлением дыхательных путей (компрессионные стенозы).

Клинические проявления порока возникают при уменьшении диаметра трахеи на 50% и более. Во всех случаях нарушение трахеобронхиальной проходимости клинически проявляется стридорозным дыханием, эмфиземой или гиповентиляцией лёгких и развитием трахеобронхита ниже места обструкции. Причины наиболее часто встречающихся стенозов представлены в табл. 4-1.

Таблица 4-1. Причины наиболее часто встречающихся стенозов трахеи и бронхов

Врождённые стенозы		Приобретённые стенозы	
компрессионный стеноз	стеноз собственно трахеи и бронхов	компрессионный стеноз	стеноз собственно трахеи и бронхов
<p>Пороки развития аорты или артерий средостения (сосудистое кольцо)</p> <p>Петля лёгочной артерии</p> <p>Бронхогенная киста</p>	<p>Полные хрящевые кольца</p>	<p>Сдавление опухолью</p>	<p>Трахеостомия</p> <p>Инородные тела</p> <p>Ожог дыхательных путей</p> <p>Травматические разрывы трахеи и бронхов</p>

4.4.1. Врождённые стенозы трахеи и бронхов

Сосудистое кольцо

Наиболее часто встречаются стенозы, обусловленные сдавлением трахеи порочно развитой аортой (двойная дуга), образующей сосудистое кольцо, охватывающее трахею и пищевод (рис. 4-16).

Это единственная форма сужения трахеи, при которой кроме сужения трахеи всегда бывает сдавление пищевода. Данный признак помогает дифференцировать этот стеноз от других сужений уже при рентгенологическом исследовании пищевода с контрастным веществом в боковой проекции (рис. 4-17). При этом на задней стенке пищевода определяют вдавление одного из стволов дуги аорты.

При бронхоскопии выявляют вдавление передней стенки средней трети трахеи. Диагноз может быть подтверждён при УЗИ дуги аорты. В сомнительных случаях необходимо проведение аортографии.

Лечение стеноза заключается в пересечении сосудистого кольца. Этот порок всегда сопровождается признаками трахеомалации (расширения трахеи и размягчения хряща вследствие морфологической неполноценности) в месте наибольшего сдавления трахеи аортой. Поэтому операцию всегда следует дополнять фиксацией переднего ствола аорты к груди (аортопексией). Это уменьшает проявления трахеомалации в послеоперационном периоде.

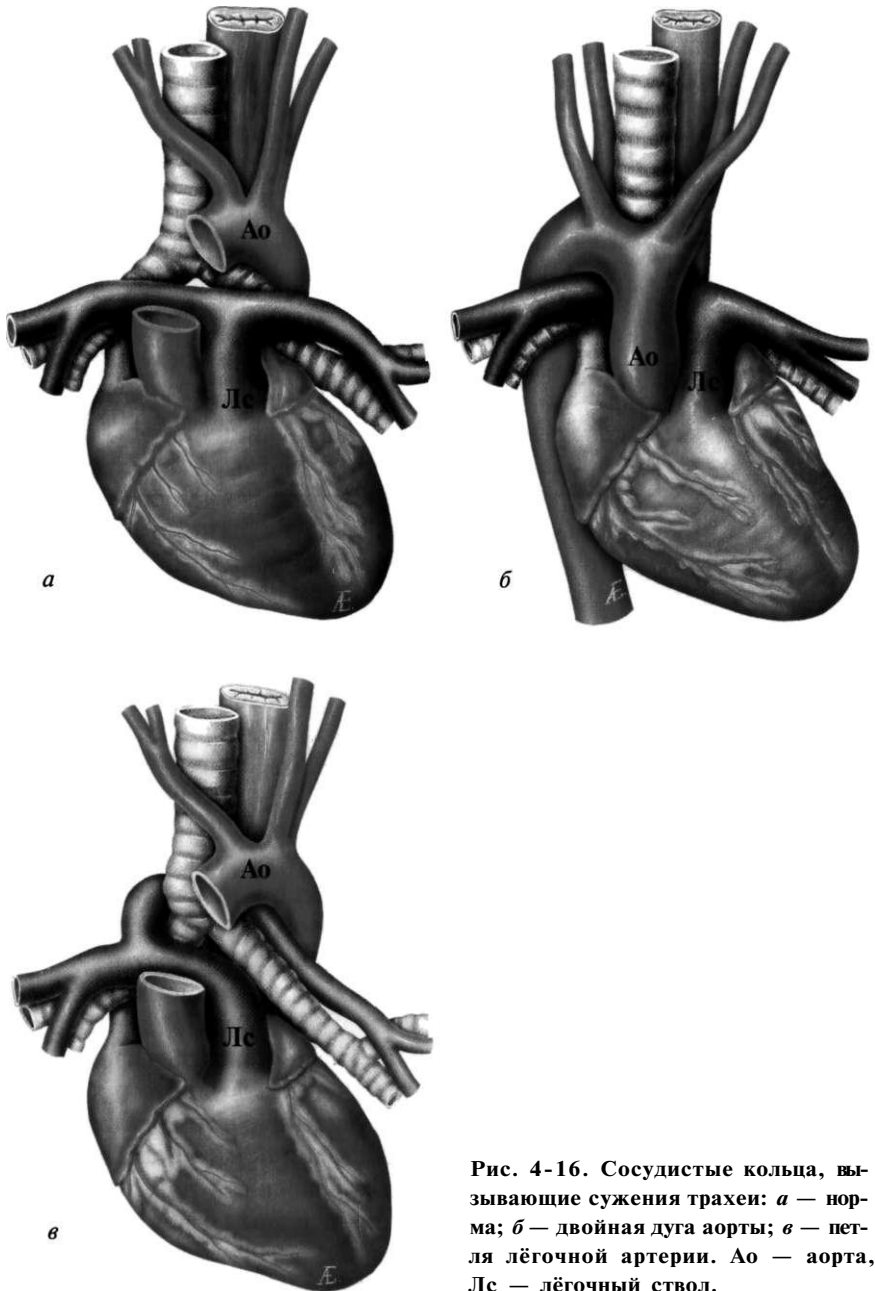


Рис. 4-16. Сосудистые кольца, вызывающие сужения трахеи: *a* — норма; *б* — двойная дуга аорты; *в* — петля лёгочной артерии. Ao — аорта, Лс — лёгочный ствол.

|Петля лёгочной артерии

Петля лёгочной артерии вызывает стеноз в области бифуркации трахеи (см. рис. 4-16). Нередко этот порок сочетается с наличием полных хрящевых колец трахеи.

Бронхогенная киста

Бронхогенная киста располагается между трахеей и пищеводом (рис. 4-18). Сдавление трахеи происходит сзади. При трахеоскопии можно выявить пролабирование мембранозной части трахеи



рис. 4-17. Рентгенография пищевода с контрастным веществом при двойной дуге аорты. Вдавление на задней стенке пищевода от сдавления сосудом ^Указано стрелкой).



Рис. 4-18. Бронхогенная киста расположена между трахеей и пищеводом.

на ограниченном участке (рис. 4-19). Лечение порока состоит в удалении кисты.

Врождённые стенозы собственно трахеи

Врождённые стенозы собственно трахеи связаны с наличием полных хрящевых колец и отсутствием мембранозной части трахеи на определённом участке. Патологию можно определить при трахеоскопии. При наличии стеноза, захватывающего менее 30% длины трахеи, возможно выполнение резекции суженного участка с наложением межтрахеального анастомоза по типу «конец-в-конец». Лечение стенозов большей протяжённости окончательно не разработано.

4.4.2. Приобретённые стенозы трахеи и бронхов

Наиболее частые причины приобретённых стенозов трахеи и бронхов — трахеостомия и длительное нахождение в дыхательных путях инородных тел, особенно растительного происхождения.

Лечение

Лечение приобретённых стенозов собственно трахеи целесообразно начинать с эндоскопических манипуляций, направленных на удаление рубца через бронхоскоп. При отсутствии эффекта показана резекция трахеи с наложением межтрахеального анастомоза.

При наличии стеноза бронхов перед лечением необходимо выполнение бронхоскопии на стороне поражения.

При формировании бронхоэктазов ниже места обструкции ликвидацию стеноза следует сочетать с удалением поражённой части лёгкого.



Рис. 4-19. Трахеоскопия при бронхогенной кисте. Мембранозная часть пролабирует в просвет трахеи.

Наилучший способ лечения стеноза после разрыва бронхов — резекция суженного участка с формированием трехеобронхиального анастомоза.

4.5. Пороки развития лёгких

Нарушения процесса эмбриогенеза лёгких обуславливают появление различных пороков развития лёгких. Прекращение роста бронхолёгочных почек на ранних стадиях (4-я неделя) приводит к агенезии одного или обоих лёгких; задержка развития бронхолёгочных почек на 5-й неделе обуславливает возникновение аплазии или глубокой гипоплазии лёгких, на 5—6-й неделе — возникновение агенезии, аплазии или гипоплазии долей.

К наиболее частым порокам, связанным с развитием анатомических, структурных и тканевых элементов лёгкого, следует отнести агенезию и аплазию лёгких, гипоплазию, врождённую долевую эмфизему; к порокам развития, связанным с наличием избыточных дизэмбриогенетических формирований, — добавочное лёгкое с

аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация), кисту лёгкого, гамартому. Среди пороков развития сосудов лёгких, имеющих клиническое значение и относящихся в большей степени к пульмонологии, следует назвать артериовенозные свищи.

4.5.1. Агенезия и аплазия лёгкого

Под агенезией следует понимать отсутствие лёгкого одновременно с отсутствием главного бронха.

Аплазия — отсутствие лёгкого или его части при наличии сформированного либо рудиментарного бронха. При двусторонней агенезии или аплазии лёгких дети нежизнеспособны, а при одностороннем пороке могут жить и нормально развиваться.

Клиническая картина

Клиническая картина этих пороков весьма сходна и проявляется такими симптомами, как дыхательная асимметрия, притупление перкуторного звука, а также выявляемое при аускультации отсутствие или значительное ослабление дыхания на стороне поражения, клинические и рентгенологические симптомы смещения средостения в больную сторону. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки возможно выявление тотального затенения половины грудной полости (рис. 4-20). Со временем может присоединяться симптом медиастинальной грыжи, обусловленный перемещением части лёгкого на противоположную сторону. Такая клинико-рентгенологическая картина напоминает ателектаз новорождённых, в дифференциальной диагностике с которым могут быть использованы такие дополнительные методы исследования, как бронхоскопия, бронхография (рис. 4-21), ангиопульмонография. Обычно при таких пороках хирургическое лечение не показано.

4.5.2. Гипоплазия лёгкого

Гипоплазия лёгкого — недоразвитие всех его структурных элементов. Недоразвитие может касаться обоих лёгких, целиком одного лёгкого или его части (доли, сегмента). В связи с этим становится понятно, что термин «гипоплазия» объединяет ряд пороков, форма которых зависит от стадии эмбриогенеза, на которой

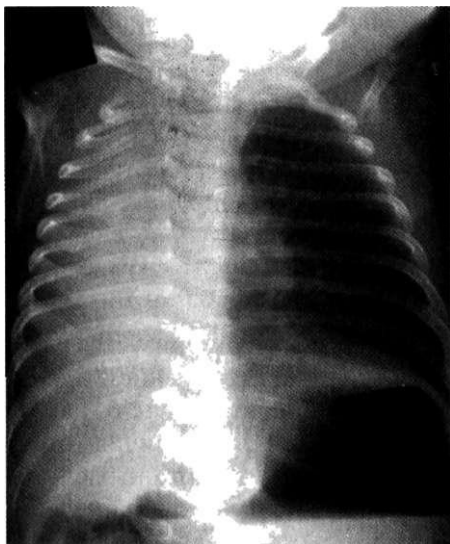


Рис. 4-20. Аплазия правого лёгкого. Обзорная рентгенограмма. Затемнение правой половины грудной полости, смещение средостения вправо.



Рис. 4-21. Аплазия правого лёгкого. Трахеобронхография. Правое бронхиальное дерево не определяется.

прекратилась или задержалась дифференцировка структурных элементов лёгкого.

Формы гипоплазии лёгкого

Большинство клиницистов описывают две наиболее распространённые формы гипоплазии лёгких — простую и кистозную.

Простая форма гипоплазии

Простая форма гипоплазии характеризуется равномерным уменьшением объёма лёгкого или доли, сужением бронхов и сосудов.

Клиническая форма этого порока зависит, как и при многих других формах, от объёма поражения и наличия (отсутствия) воспалительных изменений в порочном или смежных с ним отделах лёгкого. При этом могут быть признаки дыхательной недостаточности, асимметрия грудной клетки и дыхательная асимметрия, клинические и рентгенологические симптомы смещения органов средостения в сторону уменьшенного лёгкого. В разной степени нарушенные функции вентиляции, секреции, дренажной функции бронхов могут сопровождаться соответствующими клинико-рентгенологическими симптомами: притуплением перкуторного звука с ослаблением дыхания, наличием сухих и влажных разнокалиберных хрипов, изменением прозрачности лёгочной ткани.

Однако основной фактор, обуславливающий клиническую картину, — гнойно-воспалительный процесс в гипоплазированной части лёгкого, часто сопровождающий пороки развития лёгких. Именно повторные воспалительные заболевания лёгких соответствующей локализации чаще всего становятся поводом заподозрить наличие порока. Проведение в этих случаях дополнительных и специальных исследований (таких, как бронхоскопия, бронхография, ангиопульмонография, радиоизотопное сканирование лёгких), как правило, позволяет уточнить диагноз.

Во время бронхоскопии определяют выраженность и локализацию воспалительных изменений, варианты отхождения бронхов, степень сужения их устьев и т.д. На бронхограмме, как правило, выявляют деформацию бронхиального дерева. Ангиопульмонография показывает значительное обеднение кровотока. Радиологические методы позволяют определить степень функциональных нарушений (вентиляции и кровотока) в зонах, соответствующих локализации порока.

Кистозная гипоплазия лёгкого

Кистозная гипоплазия лёгкого (врождённый поликистоз) — поро́к развития, при котором терминальные отделы бронхиального дерева на уровне субсегментарных бронхов или бронхиол представляют собой расширения кистообразной формы различных размеров.

Клиническая картина кистозной формы гипоплазии мало отличается от простой, однако на рентгенограмме в зоне, соответствующей пороку, могут определяться множественные тонкостенные воздушные полости, обычно не содержащие жидкости. Длительное существование таких полостей, накопление в них бронхиального секрета, его застой и инфицирование приводят, как правило, к гнойно-воспалительному процессу. Наиболее характерны интоксикация, влажный кашель с гнойной мокротой, дыхательная недостаточность, а также симптомы, обусловленные изменением объёма лёгочной ткани в связи с её недоразвитием и воспалением в ней.

Рентгенологически в этот период в кистозных полостях могут появляться множественные уровни жидкости. При длительном существовании воспалительного процесса нередко возникают трудности в дифференциальной диагностике кистозной гипоплазии и бронхоэктазии (рис. 4-22).

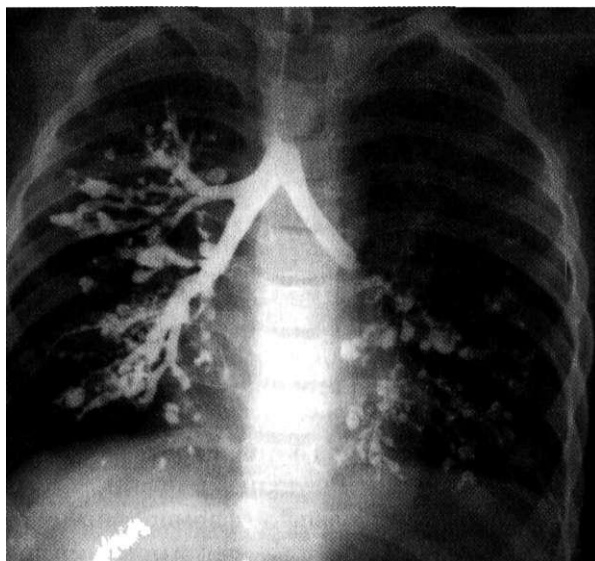


Рис. 4-22. Бронхография при кистозной гипоплазии лёгких.

Лечение

Лечение гипоплазии оперативное, заключающееся в удалении поражённой части лёгкого. Следует обращать внимание на максимальное купирование острого воспалительного процесса перед операцией, что позволяет снизить процент послеоперационных осложнений и улучшить результаты оперативного лечения.

Морфологическое подтверждение диагноза гипоплазии лёгкого — основание для постоянного диспансерного наблюдения за такими больными в послеоперационном периоде, так как у них нельзя исключить наличия менее выраженных нарушений в структурных элементах оставшихся отделов лёгких, что в свою очередь может привести к развитию воспалительных изменений в них.

4.5.3. Врождённая локализованная эмфизема

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

Клиническая картина и диагностика

Клинические нарушения обусловлены наличием и выраженностью симптомов дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности. В патогенезе дыхательной недостаточности играют роль следующие факторы: выключение из дыхательной функции большого объёма лёгочной ткани (отсутствие дыхательной функции в порочно развитом отделе лёгкого и коллабирование нормально сформированных отделов в результате сдавления их чрезмерно растянутыми отделами порочно развитого лёгкого), а также шунтирование крови в коллабированной части лёгкого.

Повышение внутригрудного давления и смещение средостения, нередко встречающиеся при этом пороке развития, становятся другим патогенетическим механизмом, обуславливающим сердечно-сосудистые нарушения у таких больных.

Различают декомпенсированную, субкомпенсированную и компенсированную формы врождённой долевого эмфиземы. При декомпенсированной форме порок проявляет себя с рождения. Довольно часто при этом могут быть выражены общий цианоз, одышка, дыхательная асимметрия (отставание в акте дыхания вздутой половины грудной клетки), беспокойство ребёнка, частый сухой кашель, приступы асфиксии при кормлении.

Решающим в диагностике становится рентгенологическое исследование, при котором можно выявить повышение прозрачности лёгочной ткани вплоть до полного исчезновения лёгочного рисунка, смещение средостения, иногда с наличием «медиастинальной грыжи», поджатие здоровых отделов лёгкого в виде треугольной тени ателектаза. Последний признак чрезвычайно важен в дифференциальной диагностике с пневмотораксом (рис. 4-23). Наиболее

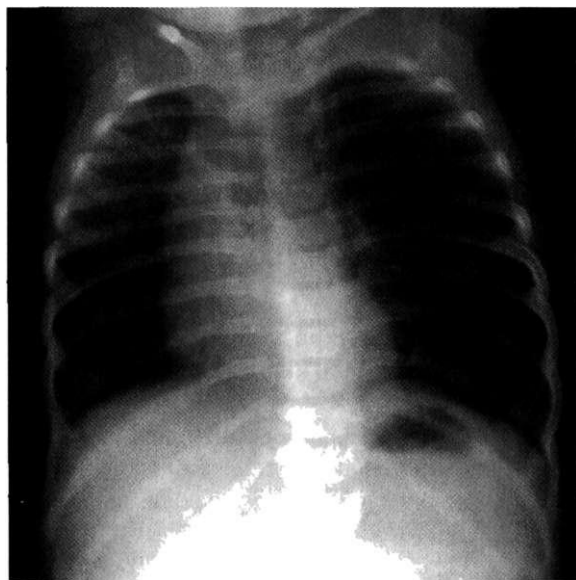


Рис. 4-23. Врождённая долевого эмфизема верхней доли левого лёгкого. Лёгочный рисунок в эмфизематозной доле прослеживается плохо. Средостение смещено вправо.

убедительные признаки локализации эмфиземы обнаруживают при КТ и радиоизотопном исследовании лёгких (рис. 4-24).

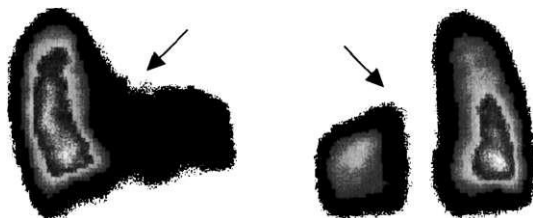


Рис. 4-24. Радиоизотопное исследование лёгких при врождённой локализованной эмфиземе. Определяется редукция перфузии в зоне порока (указана стрелкой).

При компенсированной форме врождённой доленой эмфиземы перечисленные симптомы могут быть выражены крайне слабо, непостоянны, заметны лишь опытному клиницисту. Нередко только возникновение воспалительных изменений в порочном отделе лёгкого или коллапсирование в других отделах становится поводом для рентгенологического обследования, позволяющего поставить точный диагноз.

Лечение

Единственный правильный метод лечения этого порока развития — оперативный (удаление порочно развитой доли).

4.5.4. Врождённая солитарная киста

Этот порок развития характеризуется наличием кистозного образования, расположенного центрально, т.е. в прикорневой зоне или ближе к периферии лёгкого. В литературе можно встретить другие названия: «бронхогенная киста», «бронхиальная киста». Эти названия обоснованны, так как микроскопические исследования стенок кистозных образований позволяют в большинстве случаев выявить в них элементы бронхиальных стенок: хрящевые пластинки, цилиндрический эпителий, эластические и мышечные волокна и др. Эмбриогенез таких кист, по-видимому, связан с образованием дополнительной гипоплазированной доли (сегмента, субсегмента), полностью отделившейся от бронхиального дерева или сохраняющей с ним сообщение.

Клиническая картина и диагностика

При небольших размерах кист, не сообщающихся с бронхиальным деревом, клинические проявления порока могут отсутствовать, и нередко эти образования бывают случайной рентгенологической находкой. При наличии сообщений кисты с бронхиальным деревом могут появляться симптомы, обусловленные частичным дренированием содержимого кисты в бронхиальное дерево (влажный кашель, наличие сухих и влажных хрипов при аускультации). Рентгенологическое исследование в таких случаях позволяет обнаружить уровень жидкости в полости кисты (рис. 4-25). При инфицировании кисты могут появляться симптомы воспаления и интоксикации (повышение температуры тела, беспокойство, снижение аппетита и др.).



Рис. 4-25. Инфицированная киста правого лёгкого. Виден уровень жидкости в полости кисты.

Наличие больших центральных солитарных кист лёгкого, чаще имеющих сообщение с бронхиальным деревом, может сопровождаться синдромом дыхательных расстройств, обусловленных сдавлением значительных по объёму участков лёгкого (рис. 4-26). Возникновение клапанного механизма в такой кисте приводит к развитию дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности по аналогии с тем, как это бывает при напряжённом пневмотораксе. Характер физикальных данных зависит от величины кисты, объёма содержимого, степени напряжения.

Для значительных по объёму или напряжённых воздушных кист более характерны ослабление дыхания на стороне поражения, наличие при перкуссии лёгочного звука с коробочным оттенком, смещение средостения в противоположную сторону. При отсутствии

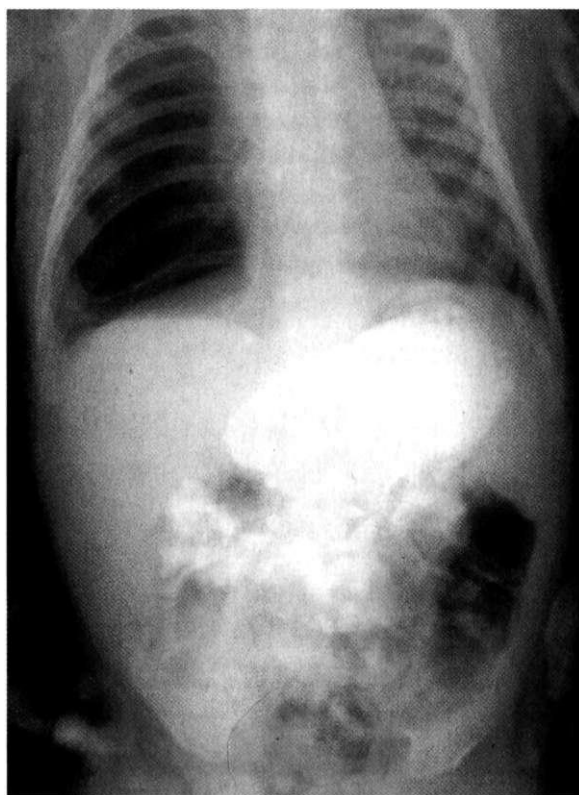


Рис. 4-26. Напряжённая киста лёгкого.

смещения средостения синдром внутригрудного напряжения может проявляться беспокойством, отказом от еды, рефлекторной рвотой и др.

Наличие кист даже значительных размеров, заполненных жидким содержимым, редко сопровождается синдромом внутригрудного напряжения. Характерные физикальные данные — ослабление дыхания и притупление перкуторного звука на стороне поражения. Диагноз уточняют с помощью рентгенологических методов исследования. При этом уже на обзорной рентгенограмме органов грудной клетки можно обнаружить воздушное кистозное образование с чёткими контурами. Наличие уровня жидкости в полости свидетельствует о частичном дренировании содержимого полости через бронхиальное дерево. Гомогенное затенение с чёткими контурами — основание для проведения дифференциальной диагностики с паразитарной кистой (чаще эхинококковой), а также опухолью лёгкого. Рентгенография в двух проекциях, полипозиционная рентгеноскопия, а также КТ позволяют уточнить локализацию образования.

Характерный эпидемиологический анамнез (пребывание в эндемичном районе), наличие положительных серологических реакций и другие симптомы — основание для проведения УЗИ печени у больного с подозрением на эхинококкоз лёгкого в связи с частым сочетанным поражением этих органов.

Лечение

Сложность дифференциальной диагностики между кистой и опухолью, а также отсутствие возможности прогнозировать течение заболевания (увеличение кисты, нагноение, разрыв) дают основание для оперативного лечения в плановом порядке. Чаще оно заключается в удалении кисты либо участка лёгкого вместе с кистой (сегмент- или лобэктомии).

4.5.5. Лёгочная секвестрация

Под секвестрацией лёгкого принято понимать порок развития, при котором добавочная гипоплазированная, иногда сообщающаяся с бронхиальным деревом основного лёгкого доля имеет автономное кровоснабжение аномальной артерией, отходящей от аорты или её ветвей.

Венозный дренаж такого участка, как правило, осуществляется в систему малого круга кровообращения, гораздо реже — в систему верхней полой вены.

Гипоплазированная часть лёгкого с аномальным кровоснабжением может представлять собой единичную кисту или поликистозное образование, расположенное вне ткани основного лёгкого и имеющее свой собственный плевральный листок; также возможно расположение внутри лёгочной ткани, что даёт основание выделять внелёгочную и внутрилёгочную секвестрации.

Наиболее частая локализация порока — нижнемедиальные отделы лёгких. В литературе существуют сообщения о локализации секвестрированного участка лёгкого в брюшной полости.

Клиническая картина и диагностика

Признаки патологии возникают при инфицировании и присоединении воспалительного процесса в порочном и прилежащих нормальных отделах лёгкого. При этом наличие тех или иных симптомов обусловлено не только степенью воспалительных изменений, но и вариантом секвестрации: наличие простой или кистозной гипоплазии, наличие или отсутствие сообщения секвестрированного участка с общей бронхиальной системой, внелёгочной или внутрилёгочной локализацией порочного участка.

Так, при отсутствии сообщения с бронхом и явлений воспаления порок в виде участка затенения большей или меньшей интенсивности в тех или иных отделах лёгких может быть обнаружен случайно — при рентгенологическом исследовании, выполненном по другим причинам. Присоединение воспалительного процесса сопровождается соответствующими симптомами: повышением температуры тела, физикальными данными, характерными для лобарной пневмонии или бронхоэктатической болезни.

Диагностика секвестрации лёгкого трудна, так как клинические и рентгенологические симптомы других заболеваний и пороков развития (поликистоз и бронхоэктазия, солитарная киста, абсцесс лёгкого и др.) весьма сходны. Лишь выявление аномального сосуда, тень которого можно иногда обнаружить при КТ и в большинстве случаев при аортографии (рис. 4-27), позволяет поставить диагноз до операции.

Следует подчеркнуть важность предоперационной диагностики этого порока в связи с тем, что наличие аномальной, весьма крупной



Рис. 4-27. Секвестрация лёгкого. Аортография. Определяется аномальный сосуд, отходящий от аорты к лёгкому.

артериальной ветви, расположенной в нетипичном месте и отходящей непосредственно от аорты, представляет определённую опасность во время операции.

Лечение

Лечение — хирургическое.

4.5.6. Лёгочные артериовенозные свищи

Этот порок характеризуется наличием патологического сообщения между ветвями лёгочной артерии и вены. Его описывают и под другими названиями: «врождённые лёгочные артериовенозные аневризмы», «гемангиомы лёгких», «варикозное расширение сосудов лёгкого». Локализация свищей различна. Чаще они бывают расположены в паренхиме лёгкого, однако описаны случаи их прорастания в грудную стенку.

Клиническая картина и диагностика

Клинические проявления зависят от величины, локализации и характера свищей. При наличии свищей между крупными сосудами на первый план выступают расстройства гемодинамики, прояв-

ляющиеся цианозом, одышкой, слабостью, головокружением, иногда кровохарканьем.

Хроническая гипоксия сопровождается компенсаторной полицитемией и нарушениями свёртываемости крови, что способствует возникновению лёгочных кровотечений. Отставание в росте и физическом развитии также может быть результатом хронической гипоксии. Иногда над лёгким можно прослушать сосудистый шум.

Рентгенологическая картина зависит от размеров поражения. Наиболее характерный симптом — наличие участка затенения в лёгочной ткани различной формы и интенсивности. Уточнить диагноз можно с помощью ангиопульмонографии, помогающей установить локализацию свищей и степень шунтирования.

Лечение

При лёгочных артериовенозных свищах выполняют оперативное лечение (резекцию поражённого участка лёгкого).

4.6. Бронхоэктазия

Бронхоэктазия (расширение бронхов) — хроническое заболевание лёгких, при котором возникает патологическое расширение бронхов, где локализуется гнойный процесс. В паренхиме лёгкого развивается пневмосклероз.

Распространённость бронхоэктазий у детей колеблется от 0,5 до 1,7%. В настоящее время бронхоэктазию встречают значительно реже.

Этиология и патогенез

Бронхоэктазия может развиваться под влиянием многих причин, разделяемых на следующие группы: а) врождённая бронхоэктазия; б) воспалительные заболевания органов дыхания; в) инородные тела бронхов.

- Теория врождённых бронхоэктазов предложена ещё в XIX веке, однако единого мнения до сих пор не существует. Правильнее считать, что бронхоэктазы могут существовать как при рождении ребёнка, так и формироваться в первые годы жизни в результате

эмбриональных нарушений, задержки формирования стенок бронхов и хрящевых пластинок с явлениями гипоплазии.

- Воспалительные заболевания лёгких, прежде всего рецидивирующие (например, бронхит), играют важную роль в развитии бронхоэктазов. Развивающиеся при этом перибронхит и интерстициальное воспаление вызывают нарушение дренажной функции, что приводит к формированию бронхоэктазов. Затяжные и часто рецидивирующие пневмонии, особенно у детей раннего возраста, способствуют развитию значительных изменений соединительной ткани.
- Инородные тела трахеобронхиального дерева. На развитие деструкции в бронхах влияет не столько локализация инородного тела, сколько степень обструкции бронха. Органические и растительные предметы, находясь в бронхах, вызывают бронхоэктазию быстрее, чем пластмассовые, металлические и стеклянные. Обтурация ведёт к ателектазу, а последующее инфицирование — к развитию бронхоэктазии.

Основные звенья патогенеза, ведущие к развитию бронхоэктазий, — врождённая морфологическая неполноценность бронхов, воспалительный агент в постнатальном периоде, нарушение дренажной функции с развитием ателектаза или без него, эндобронхит, переходящий в панбронхит, перибронхит с переходом воспаления на паренхиму лёгкого. Происходит деформация бронха цилиндрического или мешотчатого типа, бронхи не переходят в бронхиолы и заканчиваются слепо с формированием ателектаза или, напротив, эмфиземы. Этот участок не принимает участия в вентиляции, и газообмену в нём не происходит. Такой деструктивно-гнойный участок лёгкого становится лишь источником интоксикации. По данным гистологических исследований чаще не представляется возможным дифференцировать врождённые бронхоэктазы от приобретённых вследствие изменений в тканях, происходящих в результате нагноительного процесса.

Принята следующая классификация бронхоэктазий.

- По генезу: врождённые, приобретённые.
- По форме: цилиндрические, мешотчатые, кистозные.
- По распространённости: односторонние, двусторонние.

У детей часто выявляют комбинированные поражения, например бронхоэктазы одной доли и сегментов другой доли.

Клиническая картина и диагностика

Жалобы

Жалобы ребёнка или родителей: вялость, слабость, быстрая утомляемость. Основным симптом — влажный кашель, больше по утрам, с мокротой, которая может быть слизистой, слизисто-гноющей и гнойной. Количество мокроты зависит от объёма поражения. Кровохарканье у детей при бронхоэктазах встречается редко, чаще оно развивается при процессе, вызванном инородным телом, и обусловлено наличием грануляций выше аспирированного предмета.

Жалобы более выражены при распространённых процессах (поражение доли или больше) и в период обострения. Дети младше 5 лет обычно проглатывают мокроту, поэтому даже родители могут не отметить факта отхождения мокроты.

Физикальное обследование

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

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

Диагностика бронхоэктазии основана на анамнестических данных (особенно у детей первого года жизни) и клинической симптоматике, которая может быть различной в зависимости от протяжённости процесса. Окончательный диагноз ставят только после полного клинического бронхиального обследования: бронхоскопии, рентгенографии органов грудной клетки, бронхографии и радиоизотопного исследования.

Бронхоскопия

Эндоскопическая диагностика основана на визуальной оценке состояния слизистой оболочки трахеобронхиального дерева. Бронхит может быть катаральным или гнойным в зависимости от характера процесса. При катаральном бронхите отделяемое носит слизистый характер. При бронхоэктазии выявляют гнойный или катарально-гнойный бронхит, соответствующий зоне поражения. При сформированных бронхоэктазах даже в период ремиссии в бронхах поражённой зоны обнаруживают гнойную мокроту.

Локальный эндобронхит, распространяющийся в пределах доли лёгкого, косвенно свидетельствует о долевым бронхоэктатическом процессе. При двусторонней бронхоэктазии обнаруживают диффузный гнойный эндобронхит. Полученную мокроту исследуют на микрофлору, в некоторых случаях — и на туберкулёз.

Рентгенодиагностика

Рентгенодиагностика складывается из обзорных методов и бронхографии. Ангиографию применяют по ограниченным показаниям, в основном в тех случаях, когда есть подозрение на лёгочную гипертензию.

При обзорной рентгенографии можно выявить усиление бронхосудистого рисунка, больше в прикорневой зоне, инфильтрацию, фиброз, элементы эмфиземы, ателектазы от сегмента до всего лёгкого (рис. 4-28). Однако отсутствие изменений на рентгенограмме органов грудной клетки не исключает наличия бронхоэктазии, особенно локальной формы.

Наиболее информативным рентгенологическим методом служит бронхография (рис. 4-29), позволяющая выявить наличие бронхоэктазов, их характер (цилиндрические или мешотчатые), протяжённость поражения и **установить** состояние здоровых отделов лёгкого.

Радиоизотопное исследование

Радиоизотопное исследование при бронхоэктазии у детей позволяет судить о функциональном состоянии всех отделов лёгкого по степени снижения накопления радиоактивного вещества и служит дополнительным методом диагностики в сочетании с данными результатов других исследований.



Рис. 4-28. Ателектаз нижней и средней долей правого лёгкого при бронхоэктазии. Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки.



Рис. 4-29. Бронхоэктазия нижней доли левого лёгкого. Бронхография.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику бронхоэктазии на ранних этапах в поликлинических условиях проводят с бронхиальной астмой. В отличие от бронхоэктазии, в этих случаях бывает более выраженная приступообразность дыхательной недостаточности, хрипы выслушиваются над поверхностью обоих лёгких и быстро исчезают по окончании приступа.

При рецидивирующей затяжной пневмонии процесс, в отличие от бронхоэктазии, локализуется в ткани лёгкого, поэтому проявления бронхита уходят на задний план. Диагностике помогают данные рентгенографии.

Многих больных с бронхоэктазами раньше необоснованно лечили от туберкулёза. В дифференциальной диагностике необходимо учитывать анамнез. Контакт с больным туберкулёзом, неясные повышения температуры тела без рентгенологической картины пневмонии требуют проведения туберкулиновых проб. При невозможности амбулаторного установления диагноза ребёнка следует госпитализировать для полного бронхологического обследования.

В клинических условиях бронхоэктазию приходится дифференцировать от различных пороков развития бронхолёгочной системы, осложнённых гнойным воспалительным процессом. В отдельных случаях бывает достаточно выполнения обзорных рентгенограмм лёгких (нагноившаяся киста лёгкого), в других необходимо провести бронхографию и ангиографию (внутрилёгочная секвестрация).

При ряде системных заболеваний, особенно у детей первых лет жизни, также необходимо полное бронхологическое обследование для дифференциальной диагностики. К ним относят муковисцидоз, иммунодефицитные состояния, синдром Хаммена—Рича, при котором помимо расширения и деформации бронхов выявляют мелкие тени, диффузную эмфизему и усиление бронхососудистого рисунка.

Лечение

Лечение бронхоэктазии у детей проводят путём радикальной трансторакальной операции с удалением поражённой части лёгкого.

При поражении отдельных сегментов можно выполнить резекцию и экстирпацию бронхов этого сегмента по Э.А. Степанову (рис. 4-30). Преимущества такой операции: не травмируются интактные соседние

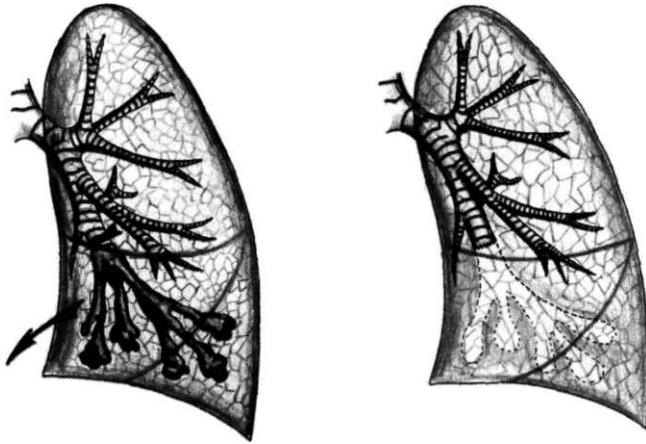


Рис. 4-30. Резекция и экстирпация бронхов при бронхоэктазах.

части лёгкого, нет раневой поверхности, а оставленный участок паренхимы без бронхов очень быстро пневматизируется за счёт проникновения в него воздуха через поры Кона и служит хорошим биологическим протезом.

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

Санацию трахеобронхиального дерева осуществляют путём лечебной физкультуры (ЛФК), активного кашля, постурального дренажа, ингаляций, направленных на снижение вязкости мокроты, и повторных бронхоскопий. Для воздействия на микрофлору, особенно при обострении процесса, назначают антибиотики.

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

Прогноз после хирургического лечения зависит от объёма удалённой части лёгкого и степени выраженности бронхита в так называемых здоровых участках лёгкого. При купировании бронхита и удалении не более двух долей лёгкого прогноз благоприятный, нередко даже пульмонэктомия при отсутствии поражения с другой стороны приводит к выздоровлению. Более обширные резекции чреваты развитием гипертензии в малом круге кровообращения с образованием «лёгочного сердца».

Диспансерное наблюдение

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

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

4.7. Бактериальные деструкции лёгких

Термин «бактериальные деструкции лёгких» объединяет ряд хирургических гнойно-воспалительных заболеваний лёгких и плевры, являющихся вариантами течения бактериальных пневмоний различной этиологии. Резко возросшая роль стафилококка в этиологии бактериальных пневмоний в 60-е годы XX столетия сделала обоснованным введение термина «стафилококковая деструкция лёгкого». Это позволило выделить из обширной группы острых пневмоний заболевания с наиболее тяжёлым течением, высокой летальностью, образованием абсцессов в лёгких и присоединением плевральных осложнений. Эти варианты заболевания требовали нередко хирургических и «парахирургических» методов лечения. Более ранняя диагностика и концентрация больных в условиях хирургических стационаров позволили значительно улучшить результаты лечения этой тяжёлой группы больных.

Однако в дальнейшем в этиологии гнойно-деструктивных пневмоний стала возрастать роль грамотрицательной флоры (протей, кишечной и синегнойной палочек, клебсиеллы), а также её ассоциаций со стафилококком. И хотя стафилококк ещё прочно удерживает первенство в этиологии деструктивных пневмоний, стало более обоснованным введение термина «бактериальная деструкция лёгких». Очень часто развитие пневмонии происходит на фоне вирусной инфекции.

Наряду со множеством старых синонимов, характеризующих эту группу заболеваний^ в литературе появились и новые: «острая бактериальная деструкция лёгких», «острая деструктивная пневмония» и др.

Классификация

Из множества предложенных классификаций бактериальных деструкции лёгких наиболее приемлема следующая.

I. Острая бактериальная деструкция.

- По генезу — первичная (аэробронхогенная), вторичная (гематогенная).
- По клинико-рентгенологическим формам:
 - деструкция с внутрилёгочными осложнениями: абсцессы, буллы;
 - деструкции с плевральными осложнениями: пиоторакс (плащевидный, тотальный [эмпиема плевры], отграниченный); пиопневмоторакс и пневмоторакс (напряжённый, ненапряжённый, отграниченный).
- Течение — острое, затяжное, септическое.

II. Хронические формы (исходы острой деструкции).

- Хронический абсцесс.
- Хроническая эмпиема плевры.
- Приобретённые кисты плевры.

Клиническая картина

Первичные аэробронхогенные поражения лёгких возникают в подавляющем большинстве случаев (до 80%). Реже происходит гематогенное инфицирование лёгких при наличии гнойного омфалита, пиодермии, острого гематогенного остеомиелита, что свидетельствует о септической форме основного заболевания. Острые бактериальные деструкции лёгких могут развиваться в любом возрасте, однако преимущественно возникают у детей первых 3 лет жизни, что в значительной степени обуславливает тяжесть течения заболевания.

В начальную стадию деструктивной пневмонии в субплевральном слое лёгочной паренхимы образуется инфильтрат (инфильтраты). В этот период заболевания происходит быстрое ухудшение общего состояния, возникает высокая лихорадка, что обусловлено тяжёлой интоксикацией. В периферической крови — лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ). Нередко присоединяются абдоминальный, нейротоксический или астмоидный синдромы.

Физикальные данные в этот период скудны; хрипы, характерные для очаговой пневмонии, отсутствуют. Перкуторно уловить притупление можно только при обширной инфильтрации.

Неспецифичность начальных проявлений заболевания, превалирование общих симптомов затрудняют диагностику на этом этапе, поэтому решающим методом для своевременной постановки диагноза служит рентгенологический.

Адекватная терапия на ранних стадиях заболевания позволяет предотвратить развитие наиболее тяжёлых форм деструктивной пневмонии.

Буллёзная форма деструкции

Буллёзная форма деструкции — наиболее благоприятный исход деструктивной пневмонии. При обратном развитии инфильтрата возможно образование микроабсцессов с разрывом стенок мелких бронхов и нагнетанием воздуха в паренхиму лёгкого с образованием булл. Рентгенологически буллы — воздушные полости округлой формы различной локализации и величины. Главное их отличие от других разновидностей патологии — отсутствие каких бы то ни было стенок. В этих полостях нет гноя, что обуславливает благоприятную клиническую картину. К моменту образования булл лихорадка прекращается, улучшается аппетит, нормализуется картина периферической крови. Дыхательных нарушений обычно нет.

В большинстве случаев буллы со временем самостоятельно исчезают. Тем не менее необходимо длительное диспансерное наблюдение с рентгенологическим контролем до полного выздоровления ребёнка.

Абсцедирование без плевральных осложнений

В случаях позднего установления диагноза или при неадекватном лечении в стадию инфильтрации образуются абсцессы. Они различны по величине и могут находиться в обоих лёгких. Такая форма лёгочной деструкции может иметь несколько вариантов: абсцесс, заполненный гноем (не сообщающийся с бронхиальным деревом), и абсцесс с уровнем жидкости (при дренировании полости абсцесса через бронх; рис. 4-31). В первом случае по рентгенограмме трудно дифференцировать абсцесс от инфильтрата, однако округлость форм и более интенсивное затенение в центре позволяют с большей уверенностью говорить об абсцедировании. Абсцесс с уровнем жидкости дифференцировать от нагноившейся кисты можно следующим образом: при абсцессе на рентгенограмме определяется выраженная перифокальная инфильтрация, при нагноившейся кисте — тонкая,

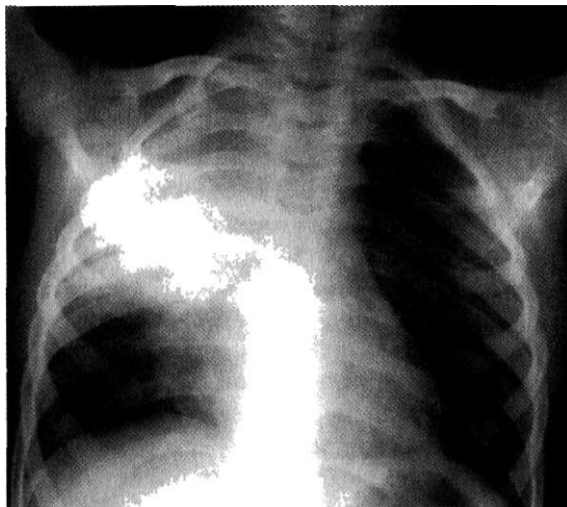


Рис. 4-31. Деструктивная пневмония. Абсцедирование верхней доли правого лёгкого.

чётко выраженная оболочка. Кроме того, нагноившаяся киста отличается более лёгким клиническим течением.

Распад паренхимы (деструкция) при абсцедировании инфильтрата характеризуется наиболее тяжёлыми клиническими проявлениями. Общее состояние ребёнка к этому моменту продолжает прогрессивно ухудшаться. Температура тела становится гектической, нарастающая интоксикация может сопровождаться умеренно выраженной дыхательной недостаточностью. Кашель сухой. При прорыве гнояника в бронх кашель может быть влажным, однако даже у детей старшего возраста редко наблюдают отхождение большого количества гноя (полным ртом), как это часто бывает у взрослых во время прорыва абсцесса в бронх.

При лечении этой стадии развития бактериальной деструкции лёгких кроме антибактериальной, дезинтоксикационной и симптоматической терапии целесообразно использовать бронхоскопию для удаления гноя и, возможно, для катетеризации полоски абсцесса с промыванием антисептиками. Устье бронха в области поражения выглядит воспалённым, суженным, из него может выделяться гной. Кроме бронхоскопической санации абсцесса необходимо проводить постуральный дренаж в сочетании с вибрационным массажем и ингаляционной терапией.

Деструкция с плевральными осложнениями

Деструкция с плевральными осложнениями бывает следствием воспаления не только лёгкого, но и плевральных листков. Висцеральная плевра может быть вовлечена в процесс на различных этапах деструкции. Обычно в стадии абсцедирования развивается реакция со стороны плевры. Эта реакция может быть разной степени выраженности. Сначала возникает **плащевидный плеврит**. В короткие сроки (2—3 сут) он может развиваться в **эмпиему плевры (пиоторакс)**. По мере подавления микрофлоры в плевральной полости увеличивается количество фибрина. При несвоевременном или неадекватном лечении может сформироваться **фибриноторакс** с уменьшением объёма поражённой половины грудной клетки, сближением рёбер, сколиозом и стойким коллапсом лёгкого.

Чаще при деструкции паренхимы во время развития абсцесса возникает несостоятельность висцеральной плевры, и в плевральную полость поступает гной, что приводит к быстрому развитию эмпиемы. Обычно полость абсцесса сообщается с мелкими бронхами, в результате чего в плевральную полость попадает воздух и образуется **пиопневмоторакс**. Чаще он бывает напряжённым из-за наличия клапанного механизма: атоничные мелкие бронхи пропускают воздух только на периферию. Реже возникает ненапряжённый пиопневмоторакс — при однократном попадании воздуха в плевральную полость и тампонировании полости абсцесса фибрином или прекращении функционирования бронхиальных свищей в результате отёка. Учитывая патофизиологические особенности развития плевральных осложнений, очевидно, что пневмоторакс в чистом виде в остром периоде практически не встречаются.

Возникновение воспалительного процесса в плевральной полости приводит к образованию спаек между плевральными листками. Это способствует отграничению патологического очага в плевральной полости. В этих случаях речь идёт об **отграниченном пиотораксе, пиопневмотораксе или пневмотораксе**. Эти состояния, также как и плащевидный фибриноторакс, — признак завершающей стадии воспалительного процесса. К этому времени нормализуется общее состояние, лихорадка прекращается, возвращается к норме лейкоцитарная формула крови (но сохраняется увеличение СОЭ). Только в отдельных случаях остаётся необходимость в проведении плевральных пункций.

Плащевидный гнойный плеврит

Плащевидным гнойным плевритом называют эмпиему с умеренным количеством свободного выпота в плевральной полости. Клиническая картина этой стадии зависит как от степени и объёма поражённой паренхимы лёгкого, так и от обширности поверхности поражённой плевры. Ухудшение общего состояния при этом связано главным образом с усилением интоксикации, в меньшей мере — с нарастанием дыхательной недостаточности. Наиболее характерные физикальные данные в этот период — сглаженность межрёберных промежутков, увеличение полуокружности грудной клетки на стороне поражения и дыхательная асимметрия, выявляемые при осмотре больного, а также (аускультативно) ослабление дыхания и притупление перкуторного звука над нижними отделами лёгких.

Плевральная пункция необходима для удаления гноя (в этот период, как правило, жидкой консистенции) из плевральной полости, взятия его для бактериологического исследования и последующей антибактериальной терапии, а также для введения в плевральную полость растворов антибиотиков. Пункцию выполняют в шестом—седьмом межреберье по лопаточной линии под местным обезболиванием.

Тотальный пиоторакс (эмпиема)

Тотальный пиоторакс (эмпиема) — состояние, характеризующееся наличием большого количества гнойного выпота в плевральной полости. Эмпиема развивается в тех случаях, когда не удалось купировать процесс на более ранних стадиях. У детей с эмпиемой плевры ухудшение состояния связано не только с гнойной интоксикацией, но и с дыхательной недостаточностью. При этом степень дыхательных нарушений находится в прямой зависимости от количества экссудата, выраженности коллабирования лёгкого, смещения средостения и нарушений механизма дыхания. Характерны следующие физикальные данные: значительное притупление перкуторного звука и ослабление дыхания вплоть до полного его отсутствия на стороне поражения. Перкуторно также выявляют смещение средостения в здоровую сторону. Рентгенологические симптомы подтверждают физикальные данные — тотальное затенение в грудной полости на стороне поражения (гемиторакс) и смещение средостения в противоположную сторону (рис. 4-32). Межрёберные промежутки могут быть расширены из-за увеличения объёма плевральной полости. При эм-

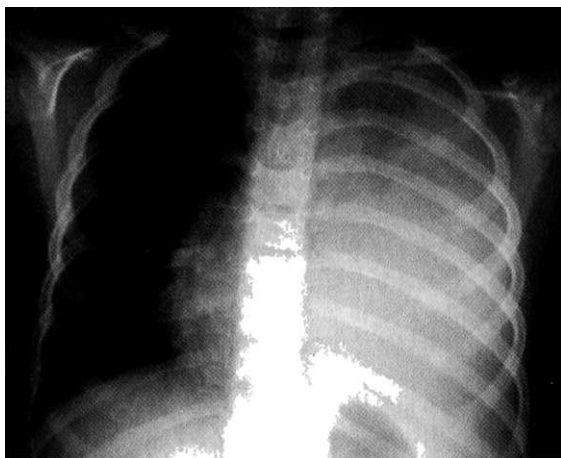


Рис. 4-32. Деструктивная плевропневмония. Пиоторакс слева. Затенение левой половины грудной полости, смещение средостения вправо.

пиеме плевры применяют метод повторных плевральных пункций с целью эвакуации гноя и санации плевральной полости.

В запущенных случаях по мере подавления микрофлоры в плевральной полости скапливается фибрин, забивающий просвет иглы, вследствие чего пункции становятся неэффективными. В таких случаях обычно применяют дренирование плевральной полости по Бюлау. Особенно эффективна в этих случаях торакоскопическая санация плевральной полости.

Пиопневмоторакс

Пиопневмоторакс — самое частое и тяжёлое осложнение деструктивной пневмонии. При распаде паренхимы во время образования гнойника возникает несостоятельность висцеральной плевры, и в плевральную полость опорожняется содержимое абсцесса. Мелкие бронхи в полости абсцесса лишены хрящевого каркаса и в зоне воспаления теряют тонус, в результате чего воздух проходит на периферию и не поступает в сторону бронхиального дерева. Возникает клапанный механизм с образованием напряжённого пиопневмоторакса.

Ненапряжённый пиопневмоторакс в остром периоде выявляют гораздо реже; он возникает вследствие одномоментного попадания воздуха в плевральную полость с последующим заполнением полости абсцесса фибрином и её облитерацией (рис. 4-33).

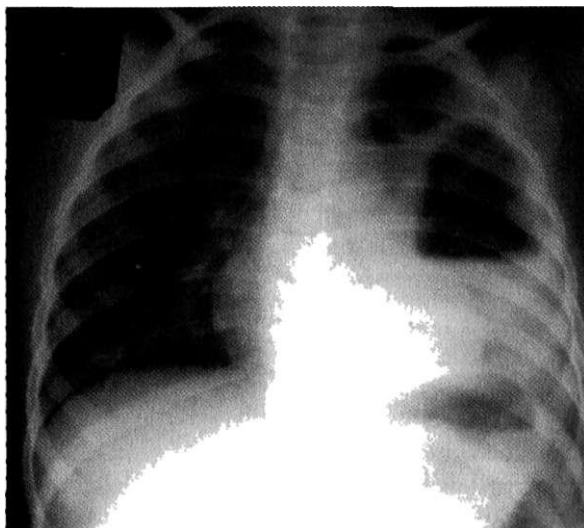


Рис. 4-33. Пиопневмоторакс слева.

Тяжесть состояния больных с напряжённым пиопневмотораксом обусловлена главным образом интоксикацией, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью. Интоксикация в этот период нарастает за счёт накопления гнойного экссудата в плевральной полости. Внезапное ухудшение состояния у этих больных связано с выключением из дыхания лёгкого за счёт коллабирования его воздухом и частичного коллапса противоположного лёгкого за счёт смещения средостения (рис. 4-34). Последний факт объясняет механизм возникновения нарушений кровообращения. Чем младше ребёнок, тем более подвержены смещению его органы средостения, поэтому у детей младшей возрастной группы смещение сердца и крупных сосудов, а также сдавление последних приводят к резкому ухудшению состояния.

Клиническая картина при этом осложнении весьма характерна: беспокойство, выраженная одышка, тахикардия, цианоз слизистых оболочек и носогубного треугольника, нередко цианоз кожных покровов. При осмотре ребёнка обращает на себя внимание асимметрия дыхания, возникающая за счёт более или менее выраженного вздутия грудной клетки на стороне поражения. Перкуторный звук в верхних отделах коробочный, в нижних возникает его притупление от уровня жидкости и ниже. Перкуторно также оценивают степень

смещения средостения в сторону, противоположную поражению. При аускультации находят полное отсутствие дыхания с поражённой стороны, а с противоположной оно становится жёстким. Могут быть средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы. При выслушивании сердца определяются тахикардия, нередко приглушение тонов. У детей младшего возраста часто возникает вздутие живота, что свидетельствует о парезе кишечника и оказывает существенное влияние на выраженность дыхательной недостаточности, так как уменьшает степень участия диафрагмы в акте дыхания.

Рентгенологическое исследование, выполненное в вертикальном положении больного, позволяет выявить главный симптом пиопневмоторакса — наличие уровня жидкости в плевральной полости. Этот симптом указывает на наличие границы двух сред (воздуха и жидкости); он может отсутствовать, если рентгенография выполнена в горизонтальном положении. Размеры и локализация уровня зависят от количественного соотношения воздуха и жидкости. Например,

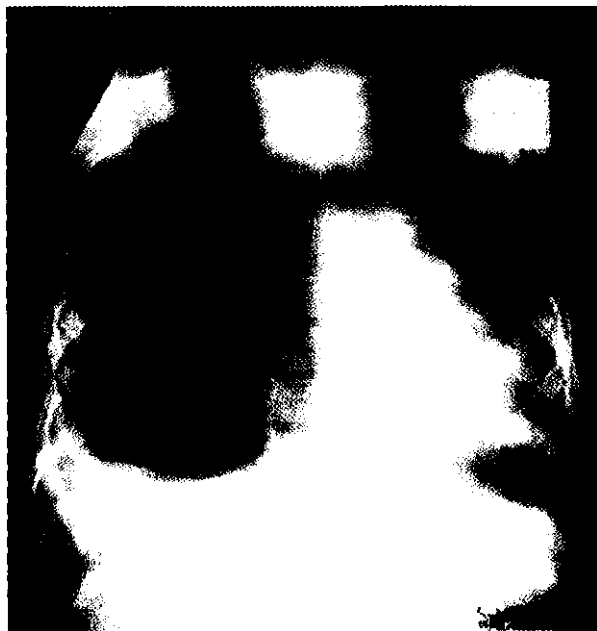


Рис. 4-34. Напряжённый пиопневмоторакс справа. Средостение смещено влево. Лёгкое коллабировано. Определяются медиастинальная грыжа и уплощение купола диафрагмы.

уровень может быть едва заметен при скоплении малого количества гноя в рёберно-диафрагмальном синусе, однако и в этом случае речь идёт о наличии пиопневмоторакса. Лёгкое чаще всего на рентгенограмме не определяется, так как оно в большинстве случаев полностью коллабируется и как бы расплывается в области корня, будучи сдавлено воздухом. Если лёгкое инфильтрировано, оно сдавливается в меньшей степени, и рядом с корнем можно видеть наружную его тень. Кроме того, отчётливо определяется смещение средостения в противоположную сторону.

Лечение. Тяжесть состояния больных с напряжённым пиопневмотораксом в значительной мере определяет экстренность применения специальных методов лечения при этом осложнении. Так, первостепенную роль играет ликвидация внутригрудного напряжения с целью уменьшения дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности. Если такое осложнение возникло не в условиях специализированного стационара, для транспортировки ребёнка в качестве временной меры необходимо перевести закрытый напряжённый пиопневмоторакс в открытый ненапряжённый. С этой целью можно использовать так называемый игольчатый дренаж (игла с большим диаметром просвета). Пункцию производят в третьем—четвёртом межреберье по передней подмышечной линии, придают игле положение с наклоном канюли книзу и закрепляют её лейкопластырем.

Основная задача хирурга в специализированном стационаре при лечении пиопневмоторакса — в максимально ранние сроки расправить лёгкое. С этой целью проводят дренирование плевральной полости. Пассивный дренаж по Бюлау позволяет удалить гной из плевральной полости и снять внутригрудное напряжение. Однако при постоянном поддувании воздуха через бронхиальные свищи добиться расправления лёгкого не удаётся. При дренировании с активной аспирацией (к дренажу подсоединяют электровакуумный или водоструйный отсос) в плевральной полости возникает отрицательное давление, что способствует расправлению лёгкого.

Хронические формы

Успех лечения в значительной мере зависит от характера микрофлоры и иммунного статуса ребёнка, однако основополагающие моменты — своевременная диагностика, рациональная антибактериальная терапия и правильный выбор хирургических методов лечения на различных этапах развития процесса. В противном случае возможно

возникновение хронических форм поражения лёгкого и плевры. При несвоевременном удалении гноя из плевральной полости при пиотораксе плевральные листки покрываются толстым и плотным слоем фибрина. Далее происходит замещение фибрина рубцовой тканью, что клинически проявляется сближением межрёберных промежутков. Возникает сколиоз. Лёгкое, покрытое фибриновым «панцирем», не расправляется. При пиопневмотораксе в этом случае формируется постоянно функционирующий бронхиальный свищ с образованием остаточной полости, нередко с наличием свищевого хода на грудной стенке в области стояния дренажной трубки. Иногда наблюдают случаи формирования напряжённого пневмоторакса после перенесённого острого процесса. Это осложнение возникает на фоне более или менее выраженного фибриноторакса за счёт формирования незаживающих бронхиальных свищей, поддерживающих в плевральной полости давление выше атмосферного.

Лечение хронических форм деструктивной пневмонии во многом зависит от характера осложнения. В основе хирургического пособия лежит радикальная операция декорткации лёгкого, заключающаяся в удалении фибринозного мешка (плеврэктомия) с ушиванием бронхиальных свищей или резекцией лёгкого с последующим дренированием плевральной полости. Нередко возникает необходимость проведения повторных вмешательств.

В настоящее время всё реже встречаются хронические формы деструктивной пневмонии. Ранняя диагностика острой деструктивной пневмонии, правильный выбор комплекса консервативных мероприятий в сочетании с хирургическими методами лечения внутрилёгочных и плевральных осложнений позволяют добиться полного выздоровления подавляющего большинства больных, страдающих этим тяжёлым заболеванием.

4.8. Пороки развития и заболевания пищевода

4.8.1. Атрезия пищевода

Атрезия пищевода — тяжёлый порок развития, при котором верхняя часть пищевода заканчивается слепом, а нижняя часть чаще всего сообщается с трахеей. Варианты атрезии пищевода представлены на рис. 4-35. Часто атрезия пищевода сочетается с другими пороками развития — врождёнными пороками сердца, ЖКТ, мочеполовой

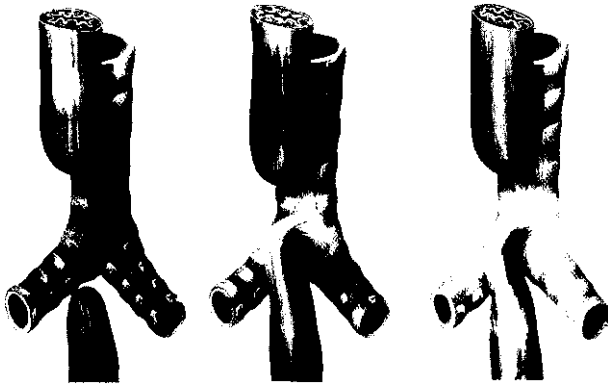


Рис. 4-35. Варианты атрезии пищевода. В центре — наиболее частая форма порока.

системы и др. В 5% случаев атрезии пищевода наблюдают при хромосомных болезнях. Частота атрезии пищевода 0,3:1000. Соотношение мужского и женского пола 1:1.

Развитие порока связано с нарушениями в ранних стадиях эмбриогенеза. Известно, что трахея и пищевод возникают из одного зачатка — головного конца передней кишки. На самых ранних стадиях трахея широко сообщается с пищеводом. Их разделение происходит на 4—5-й неделе внутриутробного развития. При несоответствии направления и скорости роста трахеи и пищевода, а также процессов вакуолизации, которую пищевод проходит вместе с другими образованиями кишечной-трубки в сроки от 20-го до 40-го дня, возможно развитие атрезии пищевода. Для анамнеза беременности типичны многоводие и угроза выкидыша в I триместре.

Клиническая картина и диагностика

Признаки атрезии пищевода отчётливо проявляются в первые часы после рождения ребёнка. Верхний слепой отрезок пищевода и носоглотка переполняются слизью, у ребёнка появляются обильные пенистые выделения изо рта. Часть слизи новорождённый аспирирует, возникают приступы цианоза. После отсасывания содержимого носоглотки цианоз вскоре появляется вновь. Очень быстро в лёгких появляются хрипы, нарастает одышка.

Диагноз уточняют путём катетеризации пищевода тонким уретральным катетером с закруглённым концом. Катетер вводят через нос.

Пройдя на глубину 6—8 см, катетер упирается в слепой конец пищевода, либо, заворачиваясь, выходит через рот ребёнка. Через катетер отсасывают слизь. Воздух, введённый в слепой конец пищевода, с шумом выделяется из носоглотки (положительный симптом эфанта [слона]).

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

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

Окончательный диагноз ставят после рентгенологического исследования. После введения катетера в пищевод до упора выполняют обзорную рентгенограмму органов грудной клетки и брюшной полости. При атрезии рентгеноконтрастный катетер отчётливо виден в слепом отрезке пищевода (рис. 4-36). Наличие воздуха в желудке и кишечнике указывает на свищ между трахеей и абдоминальным отрезком пищевода. При бессвищевых формах на фоне запавшего живота отмечают полное затемнение брюшной полости. У детей со свищевыми формами атрезии о длине диастаза между концами пищевода можно в какой-то степени судить по боковой рентгенограмме. Использование для диагностики рентгеноконтрастных растворов, особенно бариевой взвеси, крайне нежелательно из-за риска аспирационной пневмонии.

В 1973 г. описана ассоциация VATER, в состав которой входит атрезия пищевода. Данное название образовано от первых букв соответствующих английских терминов (Vertebral defects, Anal atresia, Tracheoesophageal fistula, Esophageal atresia, Radial dysplasy — врожденные пороки позвонков, атрезия ануса, трахеоэзофагеальный свищ или атрезия пищевода, пороки развития почек или дефекты лучевой кости). Если у ребёнка выявлены также пороки сердца (Cardiac malformations), такое сочетание пороков обозначают аббревиатурой VACTER. В этом случае прогноз чаще бывает неблагоприятным. Нередко при атрезии пищевода встречаются аномалии конечностей (Limb anomalies), тогда патологию обозначают как VACTERL. Для детей с VACTERL-ассоциацией, как правило, характерны высокая атрезия пищевода, осложнённое течение заболевания и высокая летальность. При наличии у ребёнка одной из аномалий, входящих в эту ассоциа-

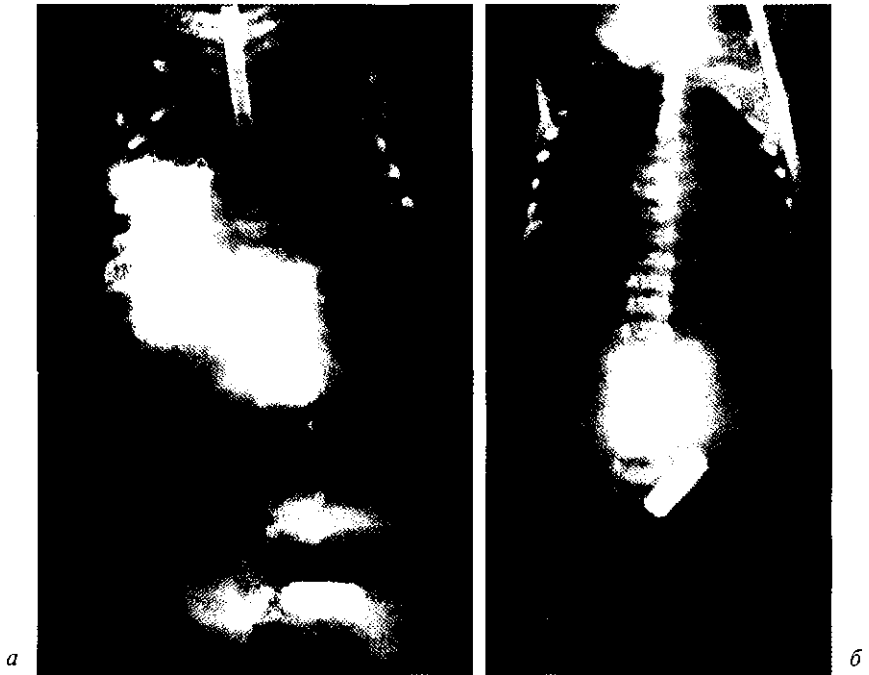


Рис. 4-36. Атрезия пищевода. Рентгенография после введения рентгеноконтрастного катетера. Катетер находится в слепом конце пищевода, *а* — свишевая форма; *б* — бессвишевая форма.

цию, следует искать и другие. По данным разных авторов, частота ассоциации широко варьирует. Так, полная VATER-ассоциация может встречаться в 1,5% случаев среди новорождённых с атрезией пищевода, а три компонента VACTER-ассоциации — в 17,5%.

Лечение

Только раннее оперативное вмешательство может спасти жизнь ребёнка с атрезией пищевода. Уже в родильном доме необходимо начать предоперационную подготовку, включающую аспирацию содержимого рото- и носоглотки каждые 15-20 мин, оксигенотерапию, полное исключение кормления через рот. Транспортировку следует проводить в сопровождении специализированной бригады в максимально короткий срок. Общая длительность предоперационной подготовки зависит от тяжести нарушений гомеостаза и гемодинамики,

дыхательной недостаточности, степени дегидратации. При явных признаках аспирации, нарушения дыхания, а тем более при пневмонии или ателектазе лёгких необходимо как можно раньше прибегнуть к прямой ларингоскопии с катетеризацией трахеи и аспирацией содержимого из дыхательных путей. При неэффективности последней под наркозом проводят бронхоскопию или интубацию трахеи с тщательной аспирацией содержимого. Ребёнка помещают в кувез, где обеспечивают непрерывную подачу кислорода, аспирацию содержимого ротоглотки, согревание тела ребёнка. Назначают инфузионную, антибактериальную, симптоматическую терапию.

Выбор метода оперативного вмешательства зависит от формы атрезии и состояния больного. При наиболее частой форме атрезии с дистальным трахеопищеводным свищом у детей с малым операционным риском (доношенных, без сочетанных пороков жизненно важных органов и симптомов внутричерепной родовой травмы) целесообразно начинать с торакотомии и разделения трахеопищеводного свища. Если диастаз между концами пищевода не превышает 1,5–2 см, накладывают прямой анастомоз. При большом диастазе отрезков пищевода накладывают шейную эзофагостому и гастростому по Кадеру. При несвищевых формах из-за значительного диастаза выполняют операцию гастростомии и эзофагостомии. У больных с высоким операционным риском оперативное вмешательство чаще начинают с наложения двойной гастростомы (первая — для кормления через зонд, заведённый в двенадцатиперстную кишку, вторая — для декомпрессии желудка и уменьшения аспирации). Второй этап операции выполняют после улучшения состояния, через 2–4 дня.

В послеоперационном периоде продолжают начатую интенсивную терапию. Кормление ребёнка проводят через зонд, установленный интраоперационно через анастомоз либо введённый в гастростому после восстановления пассажа по кишечнику. На 6–7-е сутки исследуют состоятельность анастомоза. Под контролем рентгеновского экрана через рот ребёнка вводят 1–2 мл водорастворимого контрастного вещества. Оценивают проходимость зоны анастомоза, исключают затёки контрастного вещества. При отсутствии осложнений ребёнка начинают кормить через рот. Через 2–3 нед после операции проводят контрольную фиброэзофагогастроскопию с оценкой степени проходимости зоны анастомоза, состояния кардии, симптомов эзофагита. При сужении анастомоза, выявляемом в 30–40% случаев, необходимо бужирование (бужи № 22–24). Длительность бужирования контролируют эзофагоскопией.

В послеоперационном периоде ребёнку в течение первого года жизни необходимо постоянное диспансерное наблюдение. Возможны явления дисфагии, осложняющиеся непроходимостью в области анастомоза, что требует срочной эзофагоскопии. В связи с этим детей на первом году жизни рекомендуют кормить гомогенизированной пищевой массой. Недостаточность кардии и желудочно-пищеводный рефлюкс, нередко осложняющий послеоперационный период, клинически проявляются ночными регургитациями, повторными пневмониями, срыгиваниями; в этом случае необходима своевременная диагностика. В ближайшие 6—12 мес у детей возможна осиплость голоса в связи с операционной травмой возвратного гортанного нерва.

После эзофаго- и гастростомии детям в возрасте от 2—3 мес до 3 лет выполняют второй этап операции — пластику пищевода толстокишечным трансплантатом.

4.8.2. Врождённый трахеопищеводный свищ

Изолированный врождённый трахеопищеводный свищ относят к редким порокам развития: частота его составляет 3—4% всех аномалий пищевода. Сустье обычно располагается высоко — на уровне VII шейного или I грудного позвонка.

Диаметр свища, как правило, 2—4 мм. Обычно свищ имеет косое направление от передней стенки пищевода кверху по диагонали к мембранозной части трахеи. Трахеопищеводный свищ может быть локализован на любом уровне (от перстневидного хряща до бифуркации трахеи), но чаще отходит от нижнешейной или верхнегрудной части трахеи. В литературе существуют описания случаев, когда у больного были одновременно два и даже три свища.

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

Клиническая картина и диагностика

Выраженность симптомов зависит от диаметра и угла впадения свища в трахею. Характерные симптомы: приступы кашля и цианоза, возникающие во время кормления, более выраженные в горизонтальном положении ребёнка. При узких и длинных свищах возможно лишь покашливание ребёнка при кормлении. При изменении

положения симптоматика уменьшается. Ребёнок часто болеет пневмонией. Наиболее яркую клиническую картину наблюдают при широких хустьях, когда уже в начале кормления молоко легко проникает втра^бронхиальное дерево. Быстро развивается острый воспалительный процесс в лёгких с ателектазами.

Диагностика трахеопищеводного свища трудна, особенно при узких свищах. Комплекс исследований включает рентгенологические и инструментальные методы. Рентгенографию выполняют в горизонтальном положении ребёнка. Через зонд, введённый в начальный отдел пищевода, под контролем рентгеноскопии вводят раствор водорастворимого контрастного вещества. Затекание его в трахею указывает на наличие свища. Информативность этого метода невелика. Больше диагностическое значение имеет трахеоскопия. Трахею осматривают на всём протяжении — от голосовой щели до бифуркации. Свищ щелевидной формы располагается по задней поверхности трахеи.

Дифференциальную диагностику проводят с атрезией пищевода, ахалазией желудка, рефлюксом, сужением пищевода, дисфагией, связанной с травмой голосовых связок при проведении операции в родах, дисфагией центрального генеза.

Лечение

Лечение только оперативное. Предоперационная подготовка заключается в санации трахеобронхиального дерева, лечении аспирационной пневмонии. С этой целью выполняют санационную бронхоскопию, начинают УВЧ-терапию, антибактериальное лечение, инфузионную терапию. Полностью исключают кормление через рот. Ребёнка кормят через зонд, заведённый в желудок.

Операнд мобилизации, перевязки и пересечения соустья выполняют правосторонним шейным доступом, реже выполняют заднебоковую торакотомию. При своевременной диагностике прогноз благоприятный

4,8.3. Ахалазия пищевода

Ахалазия пищевода — патологическое состояние, характеризующееся функциональным нарушением проходимости кардиального отдела желудка. С прогрессированием заболевания пищевод теряет свою двигательную активность, что приводит к его дилатации. В дет-

ском возрасте заболевание встречаются значительно реже, чем у взрослых. Начало заболевания у детей в среднем относят к 8—9-летнему возрасту, хотя оно возможно и у грудных детей.

Клиническая картина

Основные симптомы заболевания — дисфагия и регургитация. Эти симптомы затруднения прохождения пищи по пищеводу и рвоты неизменённой пищей возникают чаще при приёме грубой пищи, чем жидкой. Такие проявления, как чувство дискомфорта, некоторого давления за грудиной, умеренных болей в эпигастральной области или за грудиной, дети редко могут отчётливо описать, что представляет определённые диагностические трудности.

У детей младшего возраста дисфагия проявляется косвенными признаками: дети медленно едят, тщательно пережёвывают пищу, не съедают весь объём пищи, давятся во время еды. Дети старшего возраста с целью облегчения прохождения пищи прибегают к таким приёмам, как усиленное глотание (пустые глотательные движения), запивание водой и др. В связи с тем что заболевание встречается в детском возрасте довольно редко, указанные симптомы чаще связывают с психологическими проблемами, что также несколько затягивает постановку диагноза. Это в свою очередь приводит к потере массы тела у детей, а ночные аспирации содержимого пищевода способствуют развитию рецидивирующей пневмонии. Заболевание может носить перемежающийся характер, т.е. периоды ухудшения могут чередоваться с промежутками клинического благополучия.

Диагностика

Основные методы диагностики данного заболевания — рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом (наиболее часто с сульфатом бария) и эзофагоскопия.

Рентгенологическое исследование

Уже при обзорной рентгеноскопии, выполняемой в вертикальном положении, можно выявить уровень жидкости в расширенном пищеводe, что свидетельствует о нарушенной его проходимости. Затем исследование дополняют приёмом взвеси сульфата бария сметанообразной консистенции. При этом контраст или совсем не поступает в желудок, или проходит в него тонкой струёй (рис. 4-37). Во время



Рис. 4-37. Рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом при ахалазии пищевода.

исследования возможно расслабление кардии с поступлением значительной порции контрастного вещества в желудок — симптом «проваливания» — достоверный признак функционального нарушения кардии. Появление этого симптома может быть стимулировано заживанием смеси водой.

Эзофагоскопия

Эзофагоскопия — обязательное исследование, позволяющее выявить признаки эзофагита и определить степень его выраженности, а свободное проведение фиброэзофагоскопа в желудок свидетельствует об отсутствии врождённого или вторичного стеноза, связанного с рефлюкс-эзофагитом или другими причинами.

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

Дифференциальная диагностика

Ахалазию пищевода необходимо дифференцировать от врождённого стеноза пищевода, возникшего после рубцевания пептической язвы или ожога, дивертикула пищевода, а также доброкачественных и злокачественных опухолей желудка и пищевода.

Лечение

Существуют консервативные и оперативные методы лечения ахалазии. К консервативным относят медикаментозную терапию, форсированное бужирование и кардиодилатацию (в детской практике применяют баллонную дилатацию пневмо- и гидродилататорами). При их применении наступает непосредственное улучшение, но эффект лечения нестойкий.

Наиболее распространённый вариант лечения ахалазии пищевода у детей — хирургическая коррекция. Широкое применение получила внеслизистая кардиомиотомия, сочетающаяся с эзофагокардиофундопликацией, выполняемой при лапароскопии.

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

Поскольку лечение ахалазии пищевода направлено на устранение основных симптомов заболевания, его нельзя считать патогенетическим; больные должны соблюдать основные условия труда и отдыха и периодически проходить обследование, даже при отсутствии клинической картины рецидива заболевания.

4.8.4. Гастроэзофагеальный рефлюкс

Термин «гастроэзофагеальный рефлюкс» (ГЭР) был введён для обозначения патологических синдромов, характеризующихся несостоятельностью антирефлюксного барьера.

Этиология и патогенез

Пищеводно-желудочный переход — основная анатомическая структура, препятствующая забросу желудочного содержимого в пищевод.

Антирефлюксный механизм

Для предотвращения заброса кислого желудочного содержимого в пищевод необходим функционирующий антирефлюксный механизм. На него влияют шесть факторов и физиологических механизмов:

- 1) сжимающее действие диафрагмы;
- 2) длина брюшного отдела пищевода;
- 3) угол Гиса;
- 4) клапан Губарева;
- 5) зона высокого давления;
- 6) внутрибрюшное давление.

Пищевод проходит через диафрагму в кольце, образованном волокнами правой ножки диафрагмы. Анатомические особенности этой области не препятствуют смещению пищевода вправо и вниз с сужением его просвета в момент вдоха. Нижний отдел пищевода соединяется с диафрагмой с помощью диафрагмально-пищеводной фасции (мембраны) Лаймера. Эта мембрана служит наружной границей перехода внутригрудного отдела пищевода в брюшной. За счёт сокращения правой ножки диафрагмы и мембраны Лаймера происходит увеличение давления в области нижнего пищеводного сфинктера (НПС).

Достаточная длина брюшного отдела пищевода необходима для нормального функционирования антирефлюксного барьера. Если при рентгенологическом исследовании этот отдел пищевода отсутствует, то существует угроза возникновения ГЭР. Важный фактор — протяжённость этого отдела. Чем длиннее брюшной отдел пищевода, тем выше эффективность замыкательного аппарата. В норме длина этого сегмента превышает 2 см. Этот показатель необходимо учитывать при выборе хирургического метода лечения.

Угол Йоса образован дном желудка и стенкой пищевода. У детей с нормальной длиной брюшного отдела пищевода этот угол острый, что повышает эффективность запирающего барьера в 2 раза. Если угол Гиса тупой (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы или после операции по поводу атрезии пищевода), желудочное содержимое беспрепятственно попадает в пищевод.

При нормальном угле Гиса существуют извилистые складки слизистой оболочки в форме розетки в области пищеводно-желудочного перехода, образующие **анатомический клапан Губарева**. При повышении внутрижелудочного давления эти складки прижимаются друг к другу, образуя мягкий антирефлюксный клапан.

Зона высокого давления в области желудочно-пищеводного перехода — самостоятельный фактор антирефлюксного механизма. Её длина составляет 1 см у новорождённых и 2-4 см — у взрослых.

Для поддержания состоятельности НПС, выражающейся смыканием внутрибрюшного отдела пищевода, **внутрибрюшное давление** должно составлять 6—8 см вод.ст. Его снижение (при омфалоцеле, гастрозизисе или мышечной дистонии по гипотоническому типу) приводит к ГЭР.

Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы или врождённый короткий пищевод, приводящие к несостоятельности брюшного сегмента пищевода, тупой угол Гиса, слабый клапан Губарева и уменьшение длины НПС приводят к развитию ГЭР.

При атрезии пищевода ГЭР развивается у 18—35% детей. При этой патологии выявляют нарушения перистальтики нижних отделов пищевода, приводящие к дисфагии. ГЭР при этом может приводить к стриктурам в области анастомоза.

Различают рефлюкс кислый, щелочной и смешанный.

- Соляная кислота и пепсин — основные факторы, вызывающие эзофагит. Повреждающее воздействие соляная кислота оказывает не напрямую, а вследствие активации пепсина. Активность пепсина максимальна при $\text{pH} = 1,0-2,0$. Повреждение пищевода кислым содержимым способствует стенозированию пищевода.
- Щелочной рефлюкс связан с забросом содержимого двенадцатиперстной кишки в желудок, а затем в пищевод. В этом случае на слизистую оболочку пищевода оказывает повреждающее воздействие и дуоденальное содержимое — секреты поджелудочной железы и жёлчь, при этом трипсин потенцирует повреждающее действие жёлчных кислот.

Длительный контакт слизистой оболочки пищевода с желудочным содержимым вместе с неэффективными механизмами очищения приводит к развитию воспалительного процесса (эзофагита).

Стриктуры пищевода и синдром Барретта — тяжелейшие осложнения ГЭР. При синдроме Барретта происходит замещение плоского многослойного эпителия пищевода цилиндрическим эпителием желудка. Хотя этот синдром у детей встречаются редко, однако возможность перерождения эктопической ткани в аденокарциному диктует необходимость ранней диагностики.

Клиническая картина

Основные клинические проявления ГЭР можно разделить на три группы: пищеварительные, респираторные и прочие (неврологические и метаболические).

Регургитация или рвота у детей младшей возрастной группы — наиболее часто встречающийся симптом при рефлюксе. Термин «регургитация» используют для обозначения пассивного истечения содержимого желудка в обратном направлении, а под термином «рвота» — активное удаление желудочного содержимого. В тяжёлых случаях при выраженных явлениях эзофагита возникают рвота с примесью крови и анемия. У детей старшего возраста проявления рефлюкса включают изжогу, за грудиные боли, дисфагию.

Несмотря на то что впервые связь между ГЭР и респираторными осложнениями описана в 1955 г., долго считали, что аспирация содержимого ЖКТ — единственная причина, приводящая к бронхитам и пневмонии. Однако в последнее время большое значение придают рефлекторному бронхоспазму или ларингоспазму из-за раздражения нейрорецепторов блуждающих нервов. Наиболее часто при ГЭР выявляют следующие респираторные симптомы: аспирационную пневмонию, ларингоспазм, синуситы и отиты, кашель, апноэ, удушье.

Чаще всего у детей младшего возраста встречают кашель и стридор. Частая рвота может привести к аспирации желудочного содержимого и стать причиной возникновения пневмонии. Аспирационная пневмония чаще развивается у детей с грубой неврологической патологией, дискоординацией глоточного аппарата. У пациентов с бронхиальной астмой и стридором ГЭР может провоцировать бронхоспазм даже при отсутствии аспирации — рефлекторно.

Нарушение проходимости пищевода в результате его стенозирования из-за рубцового процесса на почве язвенного эзофагита сопровождается симптомами дисфагии, пищеводной рвотой, быстрой потерей массы тела.

Наличие перечисленных симптомов даёт серьёзные основания заподозрить у ребёнка ГЭР и провести дополнительные исследования с целью уточнения диагноза.

Диагностика

Раньше основным методом исследования детей с синдромом срыгивания было рентгенологическое исследование пищевода с контрастным веществом. В настоящее время рентгенологическое исследо-

вание ЖКТ с контрастным веществом считают менее ценным, чем другие методы исследования, из-за нефизиологичности и невозможности оценки выраженности ГЭР.

Рентгенологическое исследование

Рентгенологическое исследование с контрастным веществом (сульфатом бария) выполняют в положении пациента лёжа. При этом могут быть обнаружены следующие рентгенологические признаки несостоятельности кардии: заброс бариевой взвеси из желудка в пищевод, увеличение угла Гиса, колбовидное расширение части желудка, расположенной над диафрагмой, наличие продольных складок слизистой оболочки желудка в терминальном отделе пищевода (рис. 4-38). В тех случаях, когда при обычном исследовании не выявляют указанных признаков, можно использовать «провоцирующие» приёмы (положение Тренделенбурга, питьё воды во время исследования, а также умеренное давление на область желудка), которые в части случаев помогают установить наличие рефлюкса (рис. 4-39). При

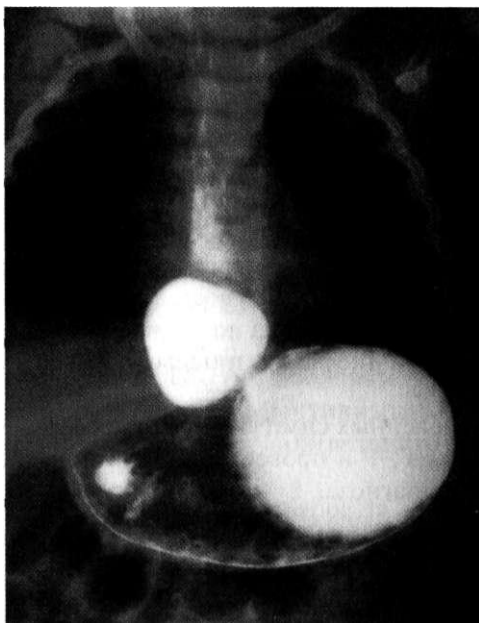


Рис. 4-38. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Рентгенография пищевода и желудка с контрастным веществом.

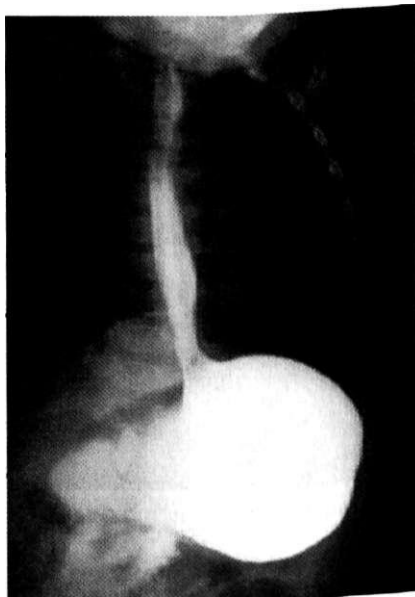


Рис. 4-39. Заброс контрастного вещества из желудка в пищевод

рубцовом пептическом стенозе рентгенологическое и исследование пищевода с контрастным веществом позволяет определить его уровень и протяжённость.

Эндоскопическое исследование

Эндоскопическое исследование, выполняемое гибким эндоскопом, позволяет обнаружить эзофагит и определить его характер, а также выявить зияние кардии или смещение пищеводного отверстия диафрагмы. Следует отметить, что визуальная оценка слизистой оболочки пищевода не всегда бывает объективной, так, при отсутствии видимых воспалительных изменений биопсия и последующее гистологическое исследование могут подтвердить наличие воспалительных изменений в слизистой оболочке, а также уточнить характер метаплазии.

В последнее время внедрены методы исследования, позволяющие оценить функциональное состояние верхних отделов пищевода, эзофагеальную манометрию, гастрозофагеальную скintiграфию, суточное рН-мониторирование пищевода, эзофагеальную манометрию, УЗИ эвакуаторной функции желудка.



Рис. 4-40. Эзофагит терминального отдела пищевода. Эндофото.

Суточное рН-мониторирование

Суточное рН-мониторирование — «золотой» стандарт диагностики ГЭР с чувствительностью 87—93% и специфичностью 93—97%. Рефлюкс регистрируют при снижении рН в пищеводе менее 4,0.

При суточной рН-метрии определяют следующие параметры: количество рефлюксов, продолжительность самого длинного рефлюкса в минутах, количество рефлюксов продолжительностью более 5 мин, индекс рефлюкса.

Самый главный показатель — индекс рефлюкса — отношение количества рефлюксов продолжительностью более 5 мин к общему количеству рефлюксов, выраженное в процентах. В норме индекс рефлюкса не превышает 10%.

Если при суточном рН-мониторировании у ребёнка выявляют кислый характер забрасываемого содержимого, индекс рефлюкса $>20\%$ и больше 10 эпизодов рефлюкса длительностью более 5 мин, то в этом случае медикаментозное лечение малоэффективно, таким пациентам показано оперативное лечение.

Суточное рН-мониторирование показано при обследовании детей с респираторными нарушениями. При возникновении кашля, бронхоспазма или апноэ, развивающегося после эпизода рефлюкса, можно говорить о причинной связи между ГЭР и респираторными симптомами. Если средняя продолжительность ночных эпизодов рефлюкса

составляет менее 4,5 мин, то в 95% случаев может наступить улучшение респираторных проявлений после купирования рефлюкса.

Манометрия

Выполнение манометрического исследования позволяет оценить сократительную активность пищевода и НПС. Это исследование играет важную роль в выявлении патофизиологических механизмов рефлюкса. Если давление в области НПС составляет от 0 до 10 мм рт.ст., это способствует возникновению ГЭР.

Гастроэзофагеальная скintiграфия

Гастроэзофагеальная скintiграфия — простой и удобный метод диагностики ГЭР. Доза облучения при этом ниже, чем при рентгенологическом исследовании пищевода с контрастным веществом, а чувствительность метода выше. У этого исследования есть три качества, ценных для практического применения.

- Метод можно использовать для выявления рефлюкса.
- При помощи отсроченных снимков органов грудной полости можно определить лёгочную аспирацию.
- Метод можно применять для оценки скорости опорожнения желудка.

У практически здоровых детей через 1,5 ч после начала исследования менее 60% РФП остаётся в желудке, более 40% — в тонкой кишке.

Детям с ГЭР, которым необходима фундопликация, до операции следует выполнить скintiграфию желудка с технецием или УЗИ с оценкой эвакуаторной функции для выявления замедленной эвакуации с целью решения вопроса о необходимости одновременного выполнения пилоропластики.

Используя суточное рН-мониторирование пищевода и эзофагеальную манометрию, можно отличить физиологический рефлюкс от патологического и прогнозировать течение заболевания и эффективность медикаментозного лечения.

- Физиологический рефлюкс у новорождённого проявляется срыгиваниями, но при этом у ребёнка увеличивается масса тела, нет изменений в дистальном отделе пищевода при эндоскопическом исследовании, давление в области НПС выше 10 мм рт.ст., индекс рефлюкса не превышает 10%.

- Патологический рефлюкс проявляется следующими признаками: частая рвота (более 2 раз в день) неизменённым молоком или желудочным содержимым, повторные эпизоды пневмонии, стридор, повторяющийся кашель, апноэ или приступы брадикардии. Рефлюкс также можно считать патологическим в тех случаях, когда эпизоды ГЭР увеличиваются по частоте или продолжительности, желудочное содержимое почти постоянно присутствует в пищеводе, раздражая слизистую оболочку и вызывая развитие эзофагита разной степени тяжести; при этом масса тела ребёнка уменьшается. При манометрическом исследовании пищевода давление в области НПС ниже 10 мм рт.ст., а индекс рефлюкса выше 10%.

Лечение

Принцип консервативной терапии при желудочно-пищеводном рефлюксе един для всех возрастных групп и не зависит от причин недостаточности кардии. Лечение направлено главным образом на создание условий, способствующих предупреждению заброса содержимого желудка в пищевод и трахею, а также устранению или уменьшению воспалительных изменений в пищеводе.

В консервативной терапии выделяют немедикаментозные и медикаментозные методы лечения.

Немедикаментозные методы

К немедикаментозным методам относят варианты постуральной терапии и диетотерапии.

Постуральная терапия детей младшей возрастной группы включает создание постоянного возвышенного положения головного конца кровати до 45°, а также вертикального положения ребёнка сразу после кормления в течение 20—30 мин. Для детей старшего возраста и взрослых этот вид лечения может быть дополнен достаточно длительными прогулками после приёма пищи, а также исключением физических нагрузок, связанных с наклонами туловища, особенно вскоре после приёма пищи.

Диетотерапия включает не только изменение режима питания, но и подбор оптимальной дозы и содержания пищевых ингредиентов, временных промежутков между приёмами пищи. Так, для детей младшего возраста используют специальные лечебные смеси, такие как «Friso- vom», «Нутрилон-Антирефлюкс», «Лемолак». Детям старшего возра-

ста рекомендуют пищу с большим содержанием белков и меньшим содержанием жиров. Кроме того, целесообразно воздержание от приёма некоторых продуктов питания, провоцирующих возникновение желудочно-пищеводного рефлюкса, таких как шоколад, цитрусовые соки, кофе, перец и томаты. Проведение этих консервативных мероприятий особенно важно для детей самой младшей возрастной группы, значительную часть которой составляют так называемые «срыгивающие дети». И хотя частые срыгивания, по-видимому, могут приводить к возникновению эзофагита, улучшение состояния больного или полное излечение эзофагита может произойти самостоятельно либо благодаря постуральной терапии и/или правильному режиму кормления. Следует избегать назначения лекарственных средств до оценки эффективности немедикаментозных методов лечения. Кроме того, следует помнить о возможности проведения в тяжёлых случаях парентерального питания, а также кормления через дуоденальный зонд.

Медикаментозное лечение

Одна из главных целей лекарственной терапии гастроэзофагеального рефлюкса — уменьшение вредного воздействия содержимого желудка на стенки пищевода. Разные пути решения этой проблемы привели к созданию довольно большого арсенала медикаментозных средств. Одни из них уменьшают повреждающее действие, защищая слизистую оболочку благодаря обволакивающему эффекту или уменьшая время действия желудочного содержимого на слизистую оболочку пищевода путём быстрого удаления или нейтрализации (разбавления либо ошелачивания); другие — уменьшая агрессивные свойства самого содержимого снижением кислотности желудочного сока, третьи — уменьшая возможности возникновения патологического рефлюкса.

К наиболее распространённым антацидным средствам, повышающим рН желудочного сока, относят слабый раствор натрия гидрокарбоната, дегазированные щелочные минеральные воды, алгелдрат+магния гидроксид, алюминия фосфат. Хотя использование этих средств не вызывает уменьшения количества эпизодов рефлюкса, их регулярный приём может приводить к улучшению общего состояния пациентов в связи с уменьшением дискомфорта и других симптомов эзофагита.

Подавления активности кислотно-пептического фактора можно достичь нейтрализацией кислоты в просвете желудка блокадой рецепторов клеток, секретирующих кислоту, а также воздействием на ферменты обкладочных клеток, участвующих в образовании кислоты.

Под влиянием гистамина на H^2 -рецепторы желудка усиливается образование свободных ионов хлора и водорода. Блокаторы H^2 -рецепторов тормозят выделение париетальными клетками соляной кислоты, а также пепсина, что снижает пептическую агрессивность желудочного содержимого. К этой группе относят циметидин, ранитидин, низатидин, фамотидин и др.

Существующие представления о патофизиологии рефлюксной болезни привели клиницистов к необходимости обратить своё внимание на лекарственные препараты из группы прокинетиков.

Метоклопрамид и домперидон в течение многих лет используют в лечении хронической диспепсии различного генеза с разной степенью терапевтического успеха. Домперидон отличается меньшими побочными действиями и отсутствием влияния на ЦНС. Дозировка метоклопрамида — 0,5—1 мг/кг/сут, дозу распределяют на 2-3 приёма в день перед едой.

Один из наиболее сильных прокинетиков — цизаприд (детям от 2 мес до 1 года обычно назначают суспензию в дозе 0,15-0,3 мг/кг 2—3 раза в сутки, от 1 года до 5 лет — по 2,5 мг 2-3 раза в день, от 6 до 12 лет — по 5 мг 2—3 раза в день, старше 12 лет — по 5—10 мг 3 раза в день). Этот препарат, хотя и отличается механизмом действия, но не уступает по эффективности другим. Кроме того, цизаприд может оказывать лечебный эффект у пациентов, не отвечающих на применение метоклопрамида и домперидона.

Лечебный эффект перечисленных выше прокинетических препаратов при рефлюкс-эзофагите проявляется вследствие их влияния на перистальтику пищевода, что приводит к следующим эффектам:

- ускорение общего и кислотного клиренса;
- увеличение базового давления в нижнем пищеводном сфинктере;
- ускорение опорожнения желудка;
- предупреждение дуоденально-гастрального и желудочно-пищеводного рефлюксов.

У подавляющего большинства больных, особенно младшей возрастной группы (до 3 мес), указанные консервативные мероприятия бывают весьма эффективны в связи с тем, что основной причиной недостаточности кардии у этих больных бывает её халазия. Предупреждение таких осложнений рефлюкс-эзофагита, как рубцовый стеноз и кровотечение, по-видимому, позволяет выиграть время, необходимое для «дозревания» структурных элементов стенки пищевода и совершенствования нервно-рефлекторных механизмов регуляции функции кардиального жома.

Хирургическое лечение

Неэффективность консервативного лечения, наличие грыжи пищевого отверстия диафрагмы, синдрома Барретта — показания к оперативному лечению.

Наиболее распространённой и надёжной методикой, применяемой к детям, следует считать операцию Ниссена — создание из дна желудка манжеты, окутывающей терминальный отдел пищевода, что направлено на устранение недостаточности кардии. В последнее время эти операции выполняют при помощи эндоскопической техники с хорошими функциональными и косметическими результатами.

4.8.5. Ожоги пищевода

Ожоги пищевода в детском возрасте возникают после случайного проглатывания концентрированных растворов кислот или щелочей. Наиболее часто страдают дети в возрасте от 1 до 3 лет, которые по недосмотру взрослых всё новое часто пробуют на вкус. В отличие от взрослых, дети редко проглатывают большое количество прижигающего вещества, поэтому отравления возникают не очень часто, главной проблемой бывают не столько отравления и ожоги, сколько их последствия — рубцовые сужения пищевода.

Ожоги верхних отделов ЖКТ могут быть вызваны многочисленными веществами, однако к стенозам приводит лишь часть из них. Некоторое время назад подавляющее большинство тяжёлых ожогов было обусловлено каустической содой, которую широко использовали в быту. В настоящее время большая часть тяжёлых ожогов пищевода связана с приёмом концентрированной уксусной кислоты (70% раствор). Менее концентрированные растворы тяжёлых повреждений не вызывают. На втором месте по частоте стоят технические кислоты и нашатырный спирт. Тяжёлые повреждения с характерной локализацией в глотке дают кристаллы перманганата калия. Другие вещества в детской практике тяжёлые ожоги вызывают значительно реже.

Если ребёнок случайно взял в рот кипяток, ожог локализуется только в полости рта, а поражения пищевода не возникают.

Клинические проявления, диагностика и лечение ожогов пищевода имеют прямую связь с патоморфологическими изменениями, происходящими при поражении пищевода, их глубиной и протяжённостью. Наибольшие трудности встречают при лечении ожогов, выз-

238 Ф Хирургические болезни детского возраста 4- Раздел II

ванных серной, азотной или концентрированной соляной кислотами, когда даже при правильно проводимом лечении не удаётся избежать рубцового стеноза пищевода.

Классификация

Различают три степени ожога пищевода.

- Лёгкая (I) степень сопровождается катаральным воспалением слизистой оболочки, проявляющимся отёком и гиперемией с повреждением поверхностных слоев эпителия. Отёк спадает на 3—4-е сутки, а эпителизация ожоговой поверхности заканчивается через 7—8 дней после травмы.
- Средняя (II) степень характеризуется более глубоким повреждением слизистой оболочки, некрозом её эпителиальной выстилки и образованием легко снимающихся негрубых фибриновых наложений. Как правило, заживление происходит в течение 1,5-3 нед путём полной эпителизации или образования нежных рубцов, не суживающих просвет пищевода.
- Тяжёлая (III) степень проявляется некрозом слизистой оболочки, подслизистого слоя, а порой и мышечной стенки пищевода с образованием грубых, долго не отторгающихся (до 2 нед и больше) фибриновых наложений. По мере их отторжения появляются язвы, на 3-4-й неделе заполняющиеся грануляциями с последующим замещением рубцовой тканью, суживающей просвет пищевода.

Клиническая картина и диагностика

В первые часы после травмы клиническая картина обусловлена болью и острым воспалительным процессом. У больных повышается температура тела, возникают беспокойство и сильное слюнотечение, так как ребёнку больно проглатывать даже слюну. При ожоге глотки, надгортанника и входа в гортань, а также при ожоге дыхательных путей летучими веществами или при аспирации прижигающей жидкости развивается дыхательная недостаточность, обусловленная отёком гортани. В этих случаях возникают стридорозное дыхание и одышка смешанного типа. В остром периоде могут проявиться признаки отравления, выражающиеся в сердечно-сосудистой недостаточности, угнетении сознания, гематурии и острой почечной недостаточности. Из наиболее частых осложнений острого периода следует отметить аспирационную пневмонию.

С 5-6-го дня даже у больных с тяжёлыми ожогами пищевода состояние улучшается: температура тела снижается, слюнотечение и дисфагия исчезают, становится возможным полноценное питание через рот. При ожогах I—II степени клиническое улучшение сопровождается восстановлением нормальной структуры пищевода. При нелеченых ожогах III степени такое улучшение бывает временным (период мнимого благополучия). С 4—6-й недели у этих больных опять появляются признаки нарушения проходимости пищевода, обусловленные начинающимся рубцеванием и формированием сужения пищевода. При приёме сначала твёрдой, а затем и полужидкой пищи появляются дисфагия и пищеводная рвота. В запущенных случаях ребёнок не может глотать даже слюну. Развиваются дегидратация и истощение.

В редких случаях при тяжёлых ожогах, например серной или азотной кислотой, периода мнимого благополучия не бывает, что связано с глубоким повреждением пищевода, резким отёком, воспалительным процессом вокруг очага и медиастинитом. У этих больных длительно сохраняются высокая лихорадка и дисфагия. Рентгенологически отмечают расширение средостения.

Наиболее достоверную информацию о характере поражения верхних отделов ЖКТ может дать только диагностическая ФЭГДС. Только на основании клинических симптомов нельзя предположить или исключить ожог пищевода. Никогда нельзя утверждать, проглотил или нет ребёнок прижигающее вещество. При изолированных ожогах полости рта или пищевода возникают одни и те же клинические симптомы, а при отсутствии ожога полости рта не исключён ожог пищевода.

Диагностическую ФЭГДС следует обязательно выполнить всем пациентам с подозрением на ожог пищевода. Сроки её проведения зависят от выраженности клинических проявлений. При отсутствии или слабой выраженности клинических признаков первую ФЭГДС можно выполнить в первые сутки после травмы, часто даже амбулаторно. Это исследование позволяет исключить те случаи, когда ожога пищевода и желудка нет или произошёл ожог I степени, не требующий специального лечения. Таким образом может быть установлен правильный диагноз в ранние сроки у 70% больных с подозрением на ожог пищевода и желудка.

При клинических признаках ожога пищевода первую диагностическую ФЭГДС выполняют в конце первой недели после приёма прижигающего вещества. Она позволяет дифференцировать ожоги I степени, характеризующиеся гиперемией и отёком слизистой оболочки,

от ожогов II—III степени, отличающихся наличием фибринозных наложений. Точно дифференцировать II степень от III степени в этот период по эндоскопической картине трудно. Дифференциация становится возможной через 3 нед с момента ожога во время второй диагностической ФЭГДС. При ожогах II степени наступает эпителизация ожоговой поверхности без рубцевания. При ожогах III степени в этот период при ФЭГДС можно видеть язвенные поверхности с остатками грубых фибринозных налётов и образование грануляций на ожоговой поверхности. Такие поражения при отсутствии профилактического бужирования приводят к формированию стеноза пищевода.

Лечение

В качестве первой помощи ребёнку дают выпить большое количество воды и вызывают рвоту (наилучший вариант — промывание желудка через зонд). Врач скорой помощи должен промыть желудок через зонд большим количеством воды. Чем раньше и квалифицированнее выполнено промывание желудка, тем меньше опасность развития отравления или тяжёлого ожога желудка. Кристаллы перманганата калия, способные плотно фиксироваться в ротоглотке, удаляют механически тампоном с раствором аскорбиновой кислоты. В первые часы после происшествия ребёнку назначают наркотические анальгетики, особенно если выражена дисфагия, контролируют температуру тела. При развитии признаков отравления проводят инфузионную терапию. При развитии дыхательной недостаточности, связанной с отёком гортани, проводят внутриносовую новокаиновую блокаду, внутривенно вводят гидрокортизон, 10% раствор хлорида кальция, 20—40% раствор глюкозы, назначают ингаляции кислорода. Применяют отвлекающие средства, умеренную седативную терапию. При прогрессировании дыхательной недостаточности проводят продлённую назотрахеальную интубацию термопластическими трубками, обычно позволяющими избежать трахеостомии.

При длительной лихорадке и развитии пневмонии назначают парентерально антибактериальные препараты.

В первые 5—6 дней после приёма прижигающего вещества при выраженной дисфагии проводят парентеральное питание или ребёнок получает только жидкую пищу. Для уменьшения болевых ощущений детям дают оливковое или растительное масло, алгелдрат+магния гидроксид. На 5—8-й день дисфагия обычно уменьшается, и ребёнка переводят на нормальную, соответствующую возрасту диету.

Профилактическое бужирование

До настоящего времени не разработаны лекарственные средства или другие методы, способные эффективно воздействовать непосредственно на ожоговый процесс в пищеводе и предотвращать формирование рубцового сужения, кроме профилактического бужирования. При правильно проведенном бужировании рубцовые сужения в детском возрасте формируются в исключительных случаях.

Профилактическое бужирование начинают в конце первой недели после ожога пищевода, если при диагностической ФЭГДС в пищеводе обнаружены фибринозные наложения (II—III степень ожога). Для бужирования используют тупоконечные бужи, изготовленные из пластмассы. При нагревании такого бужа в горячей воде он становится мягким и гибким, сохраняя жёсткость при нагрузке по оси. Подбирают буж, по диаметру равный возрастному размеру пищевода. Бужирование бужами меньшего размера нецелесообразно, оно не предотвращает развития сужения пищевода. В табл. 4-2 приведены размеры бужей для профилактического бужирования у детей разного возраста.

Ребёнка фиксируют в положении сидя на руках опытного помощника. Бужи стерилизуют в антисептическом растворе, нагревают для размягчения в горячей воде и проводят по пищеводу, не прилагая большого усилия. Анестезию обычно не применяют. Буж извлекают сразу после ощущения проведения его через кардию в желудок.

Бужирование проводят в стационаре 3 раза в неделю. Количество сеансов бужирования определяют после повторной ФЭГДС через 3 нед после ожога пищевода. Если при этом происходит полная эпителизация (ожог II степени), бужирование прекращают, больного выписывают под диспансерное наблюдение с последующим эндоскопическим контролем через 2—3 мес.

Таблица 4-2. Размеры бужей для профилактического бужирования

До 6 мес	28-30
От 6 мес до 1 года	30-32
1-2 года	32-36
2-5 лет	36-38
5—8 лет	38-40
Старше 8 лет	40-42

При глубоком ожоге (III степени) бужирование продолжают 3 раза в неделю ещё в течение 3 нед. Затем выполняют контрольную ФЭГДС и выписывают ребёнка на амбулаторное бужирование с частотой 1 раз в нед в течение 2—3 мес, затем 2 раза в месяц в течение 2—3 мес и 1 раз в месяц в течение полугода, контролируя течение ожогового процесса в пищеводе с помощью ФЭГДС каждые 3 мес.

Проведение профилактического бужирования опасно лишь в редких случаях, например на фоне признаков чрезвычайно тяжёлого поражения (быстро развивающийся стеноз и ригидность пищевода, не позволяющие провести эндоскоп в желудок при ФЭГДС, особенно в сочетании с признаками параэзофагита, выраженной дисфагией и лихорадкой). Не следует также начинать прямое бужирование больным, поступающим через 3-4 нед после ожога с первыми клиническими признаками формирующегося стеноза пищевода. В таких случаях вместо прямого бужирования следует применить бужирование по струне-проводнику или бужирование за нить.

4.8.6. Рубцовые сужения пищевода

Рубцовые сужения, как правило, развиваются в том случае, если профилактического бужирования не проводили или проводили неправильно.

Клиническая картина и диагностика

Картина нарушенной проходимости пищевода складывается из дисфагии и потери массы тела. При развитии полной непроходимости пищевода ребёнок не может глотать даже слюну; при этом быстро развивается истощение. Диагностика стеноза пищевода основана на рентгеноскопии пищевода с контрастированием и эзофагоскопии. Это позволяет установить локализацию и диаметр сужения, а также характер Рубцовых тканей в пищеводе.

Лечение

Большую часть стенозов пищевода удаётся ликвидировать с помощью бужирования. Существует несколько способов: бужирование вслепую, через эндоскоп, по проводнику и т.д. Однако ни один из перечисленных методов по своей безопасности не может сравниться

с бужированием за нить, дающим наименьшее количество перфораций пищевода.

Для проведения такого бужирования больному накладывают гастростому. Гастростома также необходима для полноценного питания больного и дальнейшего обследования пищевода. В детской практике следует использовать наиболее простой метод гастростомии (по Кадеру) с выведением трубки через отдельный разрез. Через 2-3 нед после наложения гастростомы повторяют эндоскопическое исследование — прямую и ретроградную (через гастростому) эзофагоскопию. С помощью эндоскопических щипцов, проведённых через канал эндоскопа, ретроградно проводят через стенозированный участок нить для бужирования (рис. 4-41, *a—z*). Используя проведённую нить, выполняют второе рентгенологическое исследование — встречное контрастирование (рис. 4-42). На основании перечисленных методов можно получить полное представление о протяжённости стеноза, что во многом определяет прогноз.

Лучше всего поддаются бужированию кольцевидные и короткие трубчатые стенозы пищевода, особенно в течение первого года после ожога. При протяжённых стриктурах, в частности после ожога минеральными кислотами, бужирование часто оказывается неэффективным.

Бужирование начинают с бужа минимального размера, проходящего через стеноз; манипуляции выполняют 2—3 раза в неделю, доводя размер бужа до размера, превышающего возрастной. После устранения стеноза дети начинают питаться через рот, гастростомическую трубку удаляют, а гастростомическое отверстие суживают вокруг нити. Детей выписывают на амбулаторное бужирование, проводимое по схеме бужирования ожогов пищевода III степени. После прекращения бужирования ребёнок должен есть любую пищу, а дисфагия должна отсутствовать. Таких результатов удаётся достичь у двух третей больных. Неэффективность бужирования может проявиться рано, если не удаётся расширить стеноз бужами, или значительно позже, когда после прекращения бужирования в различные сроки происходит рецидив стеноза. Неэффективность бужирования и рецидив стеноза считают показаниями к операции — пластике пищевода. Показания к операции также включают полную непроходимость пищевода и протяжённые стенозы пищевода, особенно после ожога техническими кислотами.

В настоящее время в детской практике наибольшее распространение получила тотальная пластика пищевода толстокишечным

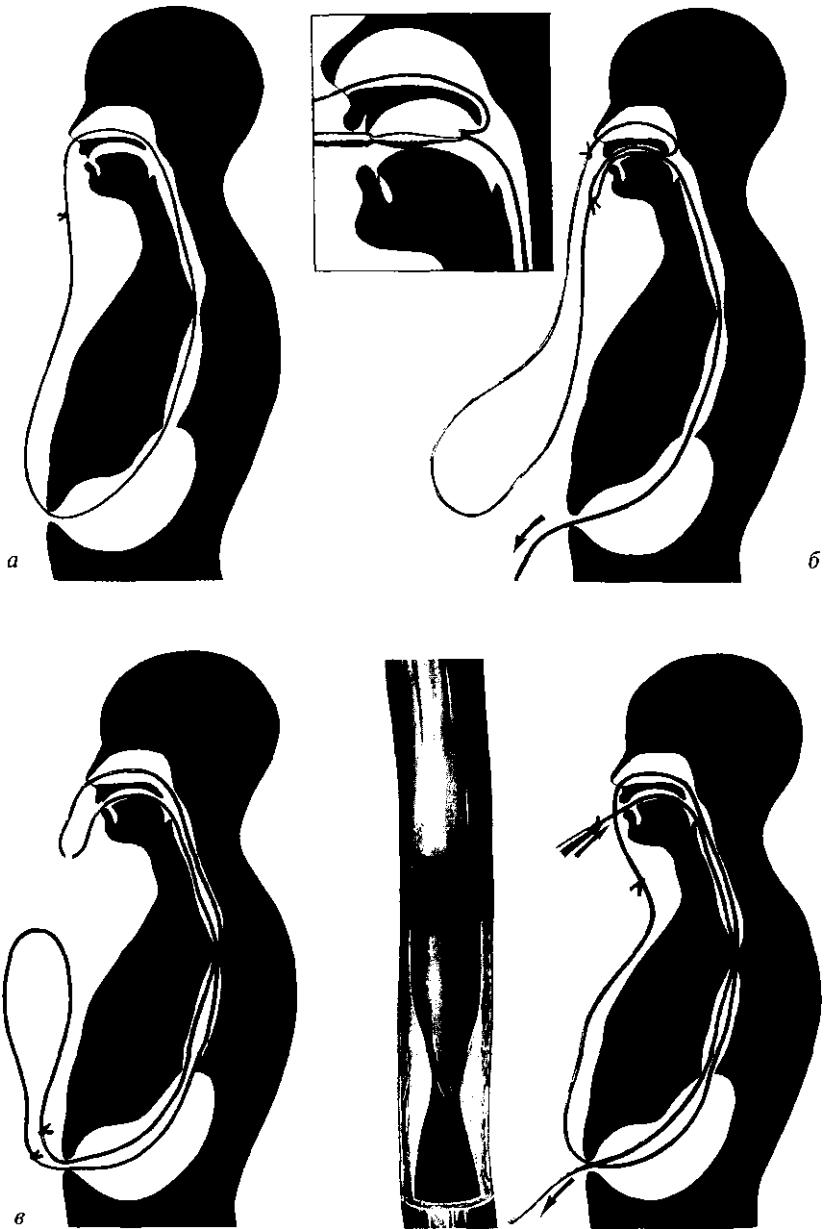


Рис. 4-41. Схема проведения нити для бужирования. а, б, в, з — этапы проведения нити при бужировании пищевода.

трансплантатом (рис. 4-43). При благоприятном завершении пластики наступает практически полное выздоровление.

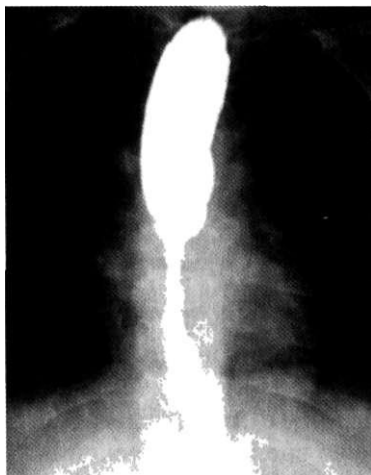


Рис. 4-42. Рубцовое сужение пищевода. Рентгенологическое исследование с контрастным веществом.



Рис. 4-43. Рентгенография искусственного пищевода из толстой кишки.

Существуют и другие способы устранения стеноза пищевода. К ним относят эндоскопическую электрорезекцию или криодеструкцию, эндоскопическую баллонную дилатацию, форсированное бужирование пищевода, резекцию стеноза с эзофаго-эзофагоанастомозом и др. Однако пока эти методы находят ограниченное применение.

4.8.7. Перфорация пищевода

Подавляющее количество перфораций пищевода в детском возрасте — ятрогенные повреждения, чаще всего обусловленные техническими погрешностями во время бужирования пищевода или эзофагоскопии: проведением ригидной эзофагоскопии без наркоза, бужированием вслепую при Рубцовых стенозах пищевода, грубыми манипуляциями при извлечении инородных тел пищевода и др. Предполагать перфорацию следует в том случае, если возникли серьёзные трудности при проведении бужа во время бужирования или значительное кровотечение во время эзофагоскопии.

Клиническая картина и диагностика

Выраженность признаков перфорации зависит от её уровня (шейный, грудной или брюшной отдел пищевода), размеров перфорационного отверстия (макро- или микроперфорация) и сроков с момента травмы. Тяжесть перфорации пищевода обусловлена развитием гнойно-воспалительного процесса в клетчатке шеи и средостения (медиастинита).

При перфорации грудного отдела пищевода под воздействием отрицательного внутригрудного давления через перфорационное отверстие в средостение поступают слюна, желудочное содержимое и воздух (пневмомедиастинум). Содержащиеся в слюне микроорганизмы приводят к развитию быстро прогрессирующего медиастинита, часто носящего гнилостный, септический характер.

Разрывы грудного отдела пищевода нередко сопровождаются пневмотораксом, чаще справа, где пищевод тесно прилежит к медиастинальной плевре. При сохранности медиастинальной плевры развивается эмфизема средостения с компрессией и смещением крупных сосудов средостения, сердца и раздражением нервных сплетений. При проникновении газа на шею, а также при перфорации шейного отдела пищевода возникают отёк шеи и подкожная эмфизема.

Непосредственно после перфорации у ребёнка может возникнуть повторная рвота с кровью. Дети становятся беспокойными, отказываются от еды, жалуются на загрудинную боль и боль в спине. Появляются одышка, хрипящее дыхание, высокая температура тела. Нарастают признаки токсикоза и дыхательной недостаточности. Перкуторно исчезает сердечная тупость или определяется пневмоторакс. Нередко появляются отёк шеи и подкожная эмфизема.

При подозрении на перфорацию пищевода необходимо экстренное рентгенологическое исследование. При рентгеноскопии органов грудной клетки при перфорации грудного отдела пищевода наблюдают расширение тени средостения. При наличии пневмомедиастинума газ определяется по контурам сердца, окутывает вилочковую железу, распространяется в виде полос на клетчатку шеи (рис. 4-44). Возможен пневмоторакс. При перфорации шейного отдела пищевода в боковой проекции трахея отклоняется от позвоночника вперёд, появляются пузырьки газа в ретротрахеальной клетчатке.

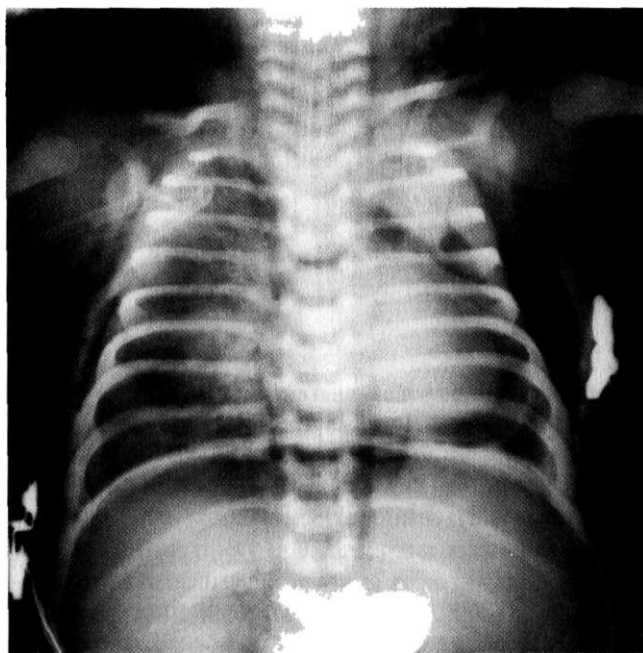


Рис. 4-44. Обзорная рентгенограмма. Пневмомедиастинум и подкожная эмфизема при перфорации пищевода.

Окончательно локализацию и размеры перфорации уточняют при рентгенографии пищевода с контрастным веществом (йодолиполом). Рентгеноскопию с йодолиполом проводят в горизонтальном положении, причём детям младшего возраста контрастное вещество вводят через катетер. О перфорации судят по затеканию контрастного вещества за контуры пищевода (рис. 4-45).

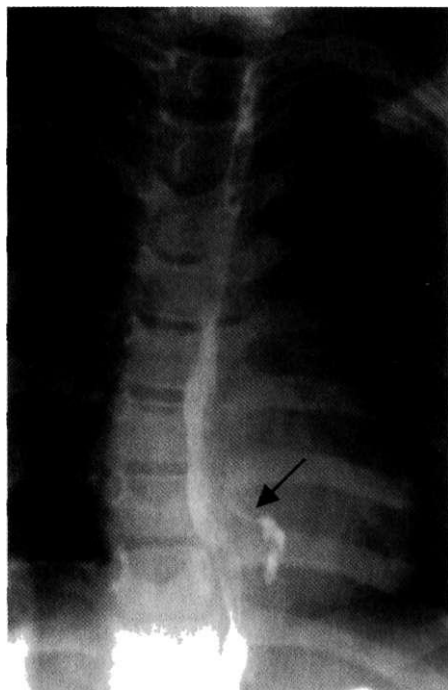


Рис. 4-45. Перфорация пищевода. Рентгеноскопия с контрастным веществом. Определяется затёк контрастного вещества за пределы пищевода (указан стрелкой).

Лечение

Полностью исключают кормление больного через рот. Назначают внутривенно комбинацию антибиотиков, воздействующих на грамотрицательную, грамположительную флору и анаэробные микроорганизмы (метронидазол), в максимально допустимых возрастных

дозах. Больному накладывают гастростому, причём при перфорации нижнегрудного отдела пищевода целесообразно выполнение двойной гастростомии с проведением одной трубки в тощую кишку для кормления, другой — в желудок для декомпрессии. Такая тактика предотвращает возникновение желудочно-пищеводного рефлюкса и реинфицирование средостения желудочным содержимым. Лишь в редких случаях, когда диагноз перфорации сомнителен, можно проводить кормление больного через зонд, проведённый через носовой ход в желудок.

Если диагноз перфорации установлен в первые сутки, показано срочное оперативное вмешательство с ушиванием разрыва пищевода. В более поздние сроки ограничиваются только дренированием флегмон и абсцессов в клетчатке шеи или средостения. Операцию заканчивают дренированием околопищеводной клетчатки и устанавливают систему для постоянного промывания с аспирацией.

4.9. Пороки развития и заболевания диафрагмы

4.9.1. Диафрагмальные грыжи

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

У детей в основном выявляют врождённые грыжи — пороки развития диафрагмы. Частота возникновения диафрагмальных грыж колеблется в больших пределах — от 1 на 2000 до 1 на 4000 новорождённых; при этом не учитывают большую группу мертворождённых с пороками развития диафрагмы.

классификация

Порок начинает формироваться у эмбриона на 4-й неделе гестации, когда образуется зачаток перегородки между перикардиальной полостью и туловищем зародыша. Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов — брюшинного и плевральных листков. Такие грыжи называют истинными. При ложных грыжах существует сквозное отверстие в диафрагме, образующееся в результате недоразвития плевроперитонеальной перепонки или из-за разрыва её вследствие перерастяжения.

По происхождению и локализации диафрагмальные грыжи разделяют следующим образом (рис. 4-46).

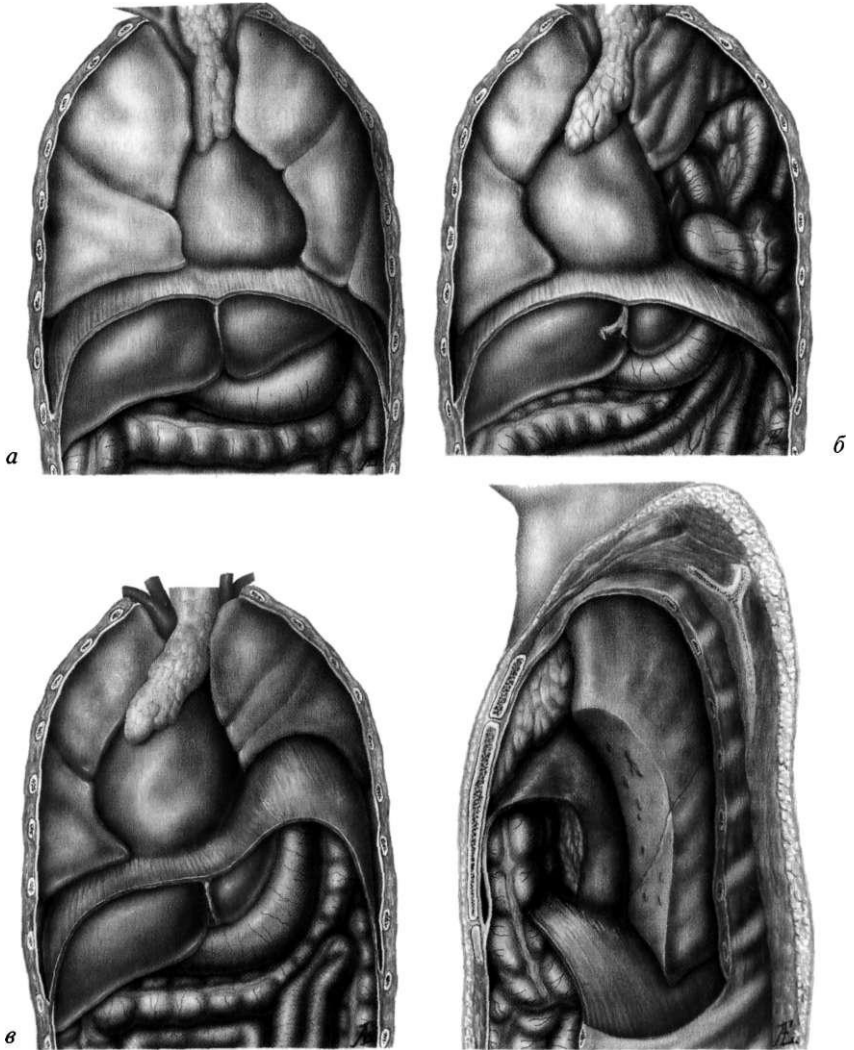
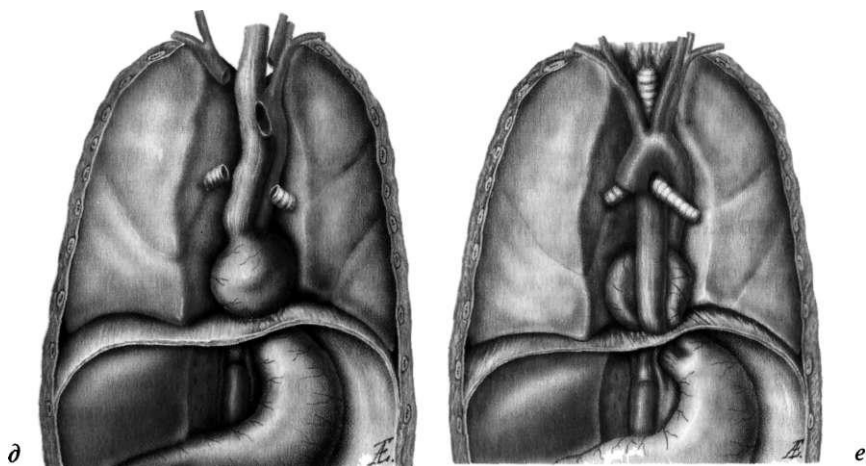


Рис. 4-46. Виды диафрагмальных грыж (схема): *а* — норма; *б* — диафрагмально-плевральная (ложная); *в* — диафрагмально-плевральная (истинная); *г* — френоперикардиальная; *д* — грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (эзофагеальная); *е* — грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (параэзофагеальная).



Продолжение рис. 4-46.

I. Врождённые диафрагмальные грыжи:

- 1) диафрагмально-плевральные (ложные и истинные);
- 2) парастернальные;
- 3) френоперикардимальные;
- 4) грыжи пищеводного отверстия.

II. Приобретённые грыжи — травматические.

Наиболее часто у детей возникают диафрагмально-плевральные грыжи и грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. Парастернальные грыжи встречаются значительно реже, а френоперикардимальные, в сущности, можно считать казуистикой.

Парезы диафрагмы — отдельная нозологическая форма заболевания, не входящая в данную классификацию.

Диафрагмально-плевральные грыжи

Диафрагмально-плевральные грыжи могут быть как истинными, так и ложными. Чаще они бывают левосторонними. Ложные грыжи справа наблюдают очень редко. Истинные грыжи могут занимать ограниченную часть диафрагмы, быть значительными и полными. В последних случаях, когда выявляют высокое стояние всего купола диафрагмы с отсутствием мышечного слоя, этот вид диафрагмальной грыжи называют релаксацией диафрагмы.

При ложных грыжах дефект в диафрагме чаще всего бывает щелевидным, расположенным в рёберно-позвоночном отделе (грыжа

Бохдалека). В результате отсутствия грыжевого мешка при этих видах диафрагмальных грыж происходит перемещение органов брюшной полости в грудную без ограничения, что чаще приводит к синдрому внутригрудного напряжения. Подобная ситуация характерна и для истинных грыж, когда отмечают высокое стояние диафрагмы.

Парастернальные грыжи

Парастернальные грыжи обычно имеют грыжевой мешок и разделяются на за грудинные и за грудинно-рёберные. Эти грыжи проникают в грудную полость через истончённый в переднем отделе участок диафрагмы (щель Ларрея). Грыжу, которая больше располагается справа от грудины, некоторые авторы называют грыжей Морганьи.

френоперикардальная грыжа

Френоперикардальная грыжа — ложная грыжа с дефектом, расположенным в сухожильной части диафрагмы и прилежающем к нему перикарде. Через этот дефект петли кишок могут перемещаться в полость перикарда; иногда возможно обратное явление — вывихивание сердца в брюшную полость.

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы разделяются на две большие группы — параэзофагеальные и эзофагеальные. Для параэзофагеальных грыж характерно смещение желудка вверх с его расположением рядом с пищеводом. При эзофагеальных грыжах пищеводно-желудочный переход располагается выше уровня диафрагмы. При этом степень смещения желудка может быть разной и даже меняться в зависимости от положения ребёнка и объёма заполнения желудка.

Сопутствующие пороки

Тяжесть состояния и выраженность клинических проявлений обусловлены не только степенью и объёмом органов, перемещённых в грудную полость, но и сочетанными пороками развития. При диафрагмально-плевральных грыжах часто встречаются недоразвитие лёгких, пороки сердца, ЦНС и ЖКТ. Особая тяжесть определяется

степенью недоразвития лёгких и морфофункциональными нарушениями в них, приводящими к нарушению кровообращения в малом круге с развитием гипертензии и возникновением шунта «справаналево» со сбросом крови на уровне артериального протока или же внутрисердечно. Не исключено шунтирование крови в лёгких за счёт функционирующих фетальных коммуникаций. Дети с подобными тяжёлыми пороками развития нередко рождаются мёртвыми или погибают вскоре после рождения.

Клиническая картина

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

При ложных диафрагмально-плевральных грыжах или истинных грыжах со значительным выбуханием грыжевого мешка в плевральную полость, когда туда перемещается почти весь кишечник, клинические проявления дыхательной недостаточности возникают рано. Сразу после рождения или через несколько часов развиваются одышка и цианоз. Кожные покровы и слизистая оболочка тёмно-синего и даже «чугунного» цвета. Острая дыхательная недостаточность прогрессирует очень быстро. При осмотре помимо цианоза обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием стороны поражения (обычно слева) и отсутствием экскурсии этой половины. Очень характерный симптом — запавший ладьевидный живот. Перкуторно над соответствующей областью грудной клетки определяют тимпанит, при аускультации — резкое ослабление дыхания. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева почти не определяются, справа же они громкие, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону. Иногда через грудную стенку удаётся выслушать перистальтику перемещённых петель кишок и шум плеска.

При грыжах меньшего размера клинические проявления менее выражены, респираторные нарушения в виде цианоза и одышки чаще развиваются при беспокойстве, крике, кормлении или изменении положения ребёнка. Иногда ухудшение в состоянии возникает у детей ясельного и даже школьного возраста на фоне кажущегося полного здоровья, когда происходят ущемление стенки желудка в грыжевых

воротах или его заворот. При этом ребёнок жалуется на неопределённую боль в животе, появляются тошнота и рвота, постепенно усиливается беспокойство.

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

При парастеральных грыжах симптомы не выражены и непостоянны, чаще их выявляют у детей ясельного или школьного возраста, когда они начинают жаловаться на болезненные неприятные ощущения в эпигастральной области. Иногда возникают тошнота и рвота. Респираторные и сердечно-сосудистые нарушения для этого вида грыж нехарактерны. Почти в половине всех случаев дети жалоб не предъявляют. При помощи перкуссии и аускультации удаётся определить в этой зоне тимпанит и ослабление сердечных тонов.

При грыжах пищеводного отверстия диафрагмы, особенно при эзофагеальной форме, клинические проявления связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, возникающего в результате нарушения функции кардиального отдела пищевода (возникает рефлюкс-эзофагит). При параэзофагеальной форме симптомы заболевания часто связаны не с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, а зависят от нарушения эвакуации пищи из желудка, его перегиба, заворота, травмы; возможны сердечно-сосудистые нарушения из-за смещения и сдавления сердца. Иногда параэзофагеальные грыжи выявляют случайно при рентгенологическом исследовании.

Диагностика

Диагностика диафрагмальных грыж не всегда проста. Наибольшее значение следует придавать рентгенологическому исследованию. Для диафрагмально-плевральных грыж характерны кольцевидные просветления над всей левой половиной грудной клетки, обычно имеющие пятнистый рисунок; прозрачность этих полостей более выражена на периферии (рис. 4-47). Характерна изменчивость положения и

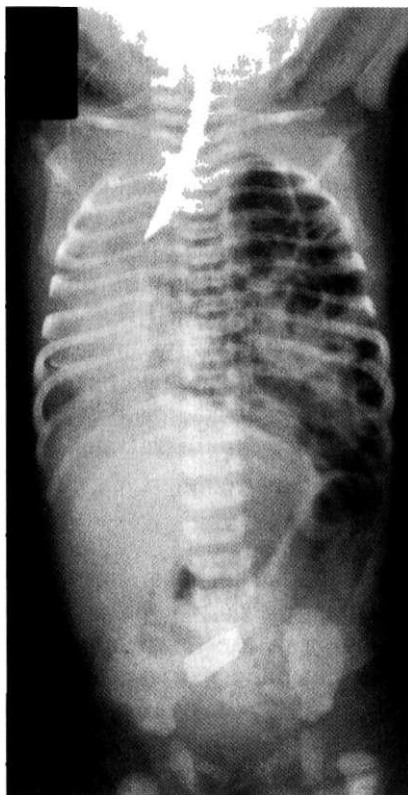


Рис. 4-47. Левосторонняя ложная диафрагмальная грыжа. Обзорная рентгенограмма. В левой плевральной полости видны петли кишечника. Средостение смещено вправо.

форм участков просветления и затемнения, что можно видеть при сравнении двух рентгенограмм, сделанных в разное время.

Смещение органов средостения и сердца зависит от количества кишечных петель, пролабировавших в грудную полость. У новорождённых и детей первых месяцев жизни смещение бывает столь значительным, что при этом даже не удаётся выявить тень коллабированного лёгкого.

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

Если состояние больного позволяет и существуют трудности в дифференциальной диагностике с такими заболеваниями, как поликистоз лёгкого или ограниченный пневмоторакс, следует провести контрастирование ЖКТ сульфатом бария. При этом чётко устанавливают, какой отдел кишечника находится в грудной полости. Иногда бывает достаточно катетеризации желудка. Подобная манипуляция может в некоторой степени облегчить состояние больного, так как при этом происходит декомпрессия желудка.

При расположении истинной грыжи справа обычно её содержимым бывает часть печени, поэтому рентгенологически тень грыжевого выпячивания будет иметь плотную интенсивность, сливающаяся в нижних отделах с основной тенью печени, а верхний контур грыжи будет сферическим, т.е. создаётся впечатление наличия плотной округлой опухоли лёгкого, примыкающей к диафрагме.

Дифференциальная диагностика

Для дифференциальной диагностики можно использовать УЗИ и КТ. При парастеральной грыже диафрагмы выявляют тень полуовальной или грушевидной формы с крупночешуйчатыми кольцевидными просветлениями, проецирующимися на тень сердца в прямой проекции. В боковой проекции тень грыжи как бы вклинивается между тенью сердца и передней грудной стенкой. Рентгенологически отличить парастеральную грыжу от френоперикардиальной не представляется возможным. При парастеральных грыжах для установления грыжевого содержимого проводят рентгеноконтрастное исследование ЖКТ с бариевой взвесью. Лучше начинать с ирригографии, так как чаще всего содержимым грыжи бывает поперечно-ободочная кишка.

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

Лечение

Лечение врождённых диафрагмальных грыж оперативное. Исключение составляют бессимптомно протекающие небольшие грыжи, локализующиеся справа, когда содержимым бывает часть печени. Срочность лечения зависит от выраженности симптомов дыхательной недостаточности и сердечно-сосудистых расстройств.

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

Принцип оперативного вмешательства заключается в низведении органов в брюшную полость, ушивании дефекта диафрагмы при ложных диафрагмальных грыжах и пластики диафрагмы при истинных грыжах. Иногда при аплазии диафрагмальных мышц и наличии только плеврального листка используют пластический материал. Операцию можно выполнить как через брюшную, так и через грудную полость, но чрезвычайно важно, чтобы в послеоперационном периоде было значительного внутрибрюшного давления, поэтому во время операции проводят декомпрессию ЖКТ. В послеоперационном периоде осуществляют довольно длительную ИВЛ до улучшения показателей гемодинамики и гомеостаза.

Результаты операции связаны в основном с тяжестью состояния больного при поступлении и степенью недоразвития лёгкого. Кроме того, большое значение имеет качество транспортировки и подготовки новорождённого к операции. При тяжёлых сердечно-сосудистых и респираторных нарушениях детей доставляют в клинику в пер-

вые сутки после рождения, и прогноз более чем в 50% случаев неблагоприятный.

При грыжах пищеводного отверстия диафрагмы срочность операции зависит от выраженности клинических проявлений и эффективности консервативного *лечения*. При параэзофагеальных грыжах на фоне отсутствия явных клинических симптомов операцию можно выполнить и по достижении ребёнком ясельного возраста. У детей с желудочно-пищеводным рефлюксом при отсутствии улучшения после консервативного лечения в течение 2-3 нед показано хирургическое лечение. В настоящее время эти вмешательства выполняют при лапароскопии.

4.9.2. Травматические диафрагмальные грыжи

У детей травматические диафрагмальные грыжи встречаются крайне редко. Причиной бывают или тяжёлые транспортные повреждения, или падение с высоты. Эти грыжи, как правило, ложные. Механизм разрыва — сочетание резкого напряжения диафрагмы и значительного повышения внутрибрюшного давления. При повреждении таза во время падения в результате противоудара также возможен разрыв диафрагмы. Обычно разрыв диафрагмы у детей сочетается с ушибом живота, грудной стенки, сотрясением головного мозга.

Клиническая картина и диагностика

Клинические проявления связаны с шоком и дыхательной недостаточностью. При этом отмечают затруднённое дыхание, смещение органов грудной полости в здоровую сторону. Только в отдельных случаях разрыв диафрагмы протекает легко и выявляется при присоединении болей в животе, одышки при физической нагрузке, особенно после еды, явлений непроходимости кишечника. Перкуторные и аускультативные изменения со стороны грудной клетки аналогичны изменениям при врождённых диафрагмально-плевральных грыжах.

Окончательно поставить диагноз позволяет рентгенологическое исследование. При этом на рентгенограмме выявляют участки просветления и затемнения, особенно в нижних отделах лёгочного поля. Патогномичным признаком служит нарушение правильности и подвижности пограничной линии диафрагмы. Возможна изменчивость рентгенологической картины за счёт смещения в широких пре-

делах нефиксированных органов брюшной полости. При затруднениях диагностики показано рентгенологическое исследование ЖКТ с контрастным веществом (рис. 4-48).



Рис. 4-48. Травматическая левосторонняя диафрагмальная грыжа. Ирригация с контрастным веществом. Петля толстой кишки расположена в левой плевральной полости.

Лечение

Лечение хирургическое.

4.9.3. Паралич и парез диафрагмы

Паралич диафрагмы характеризуется её высоким стоянием и отсутствием дыхательных движений. В отличие от грыжи, нет грыжевых ворот и мешка. Мышечно-связочный компонент на всём протяжении сохранён (особенно в ранние сроки заболевания, пока ещё не наступила атрофия).

Паралич диафрагмы у новорождённых обычно возникает при родовой травме в результате повреждения шейных спинальных корешков, относящихся к диафрагмальному нерву. Подобная изолированная родовая травма возникает редко, чаще повреждаются все корешки плечевого сплетения с развитием паралича верхней конечности, при этом в процесс иногда вовлекается и диафрагмальный нерв.

Приблизительно у 5% новорождённых, перенёсших неонатальную травму, выявляют парез диафрагмы разной степени выраженности, в большинстве случаев сочетающийся с параличом Эрба. У грудных детей и детей старшего возраста парез диафрагмы возникает в результате повреждения диафрагмального нерва при операции, во время пункции подключичных вен или вследствие вовлечения нерва в воспалительный процесс при эмпиемах различного происхождения и опухолевых поражениях.

Клиническая картина и диагностика

Наиболее тяжёлая клиническая картина развивается при параличе диафрагмы у новорождённых: выражена дыхательная недостаточность с одышкой и цианозом, дыхание нередко аритмичное, с втяжением уступчивых мест грудной клетки, границы сердца смещены в здоровую сторону, на стороне поражения дыхание прослушивается хуже. У большинства детей обнаруживают симптомы сердечно-сосудистых расстройств.

Диагноз можно поставить при УЗИ и рентгенологическом исследовании. Характерно высокое стояние купола диафрагмы, его контур имеет чёткую полусферическую форму, органы средостения смещены в здоровую сторону (рис. 4-49). Синхронные дыхательные движения диафрагмы отсутствуют, чаще она бывает неподвижной, но возможны и парадоксальные движения.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят в основном с истинной диафрагмальной грыжей, когда выявляют гипоплазию всего купола диафрагмы, или с опухолями. В отличие от пареза диафрагмы, при релаксации купол диафрагмы стоит значительно выше (вплоть до купола плевральной полости), причём его контур определяется значительно хуже (он очень тонкий). Для дифференциации с опухо-



Рис. 4-49. Парез правого купола диафрагмы.

лю применяют обычно многоосевую рентгеноскопию, при которой более чётко выявляют контуры опухоли; если состояние больного позволяет, выполняют диагностический пневмоперитонеум.

Лечение

Лечение зависит от тяжести состояния, выраженности гипоксии и респираторных нарушений. Обычно начинают с консервативной терапии, направленной на поддержание сердечной деятельности и адекватной лёгочной вентиляции. Помимо постоянной оксигенации периодически проводят дыхание с повышенным сопротивлением на выдохе. При отсутствии эффекта подключают вспомогательное или искусственное дыхание. При отсутствии эффекта через 2–3 нед выполняют хирургическое лечение, заключающееся в проведении торакоскопии и наложении матрацных швов таким образом, чтобы произошло уплощение купола диафрагмы. При этом нужно помнить, что в швы не должны попасть диафрагмальный нерв или его основные ветви, так как в отдалённые сроки возможно восстановление функций диафрагмы.

Результаты операции во многом зависят от степени повреждения ЦНС и выраженности присоединившихся воспалительных изменений в лёгких. Обычно после операции состояние детей быстро начинает улучшаться.

4.10. Опухоли и кисты средостения

Опухоли и кисты средостения у детей имеют в основном дизонтогенетическое происхождение (90%). Нельзя исключить возможность возникновения подобных опухолей и кист у детей после рождения и даже у взрослых, так как процессы регенерации и самообновления тканей продолжают в организме в течение всей жизни человека, хотя интенсивность их с возрастом уменьшается.

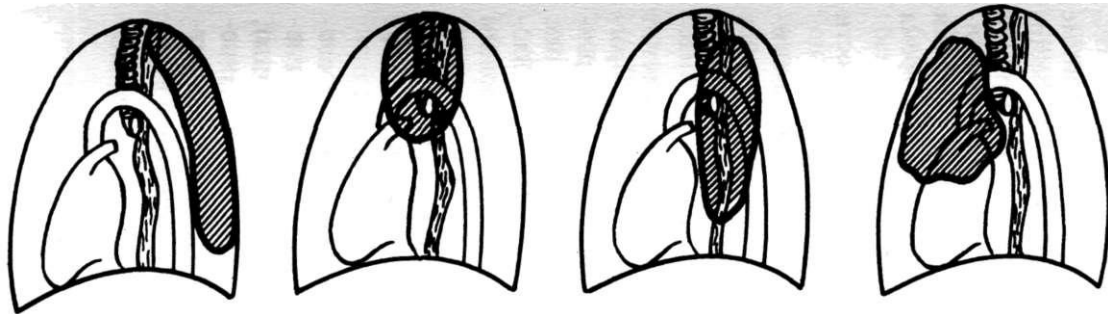
Классификация

Все первичные опухоли средостения, исходя из гистогенеза, следует разделять на гомопластические (возникающие из тканей собственно средостения) и гетеропластические (образующиеся из клеток, дистопированных в средостение).

Схематически можно изобразить наиболее частую локализацию образований средостения в зависимости от происхождения и морфологического состава опухоли или кисты (рис. 4-50).

Опухоли средостения целесообразно разделять на зрелые и незрелые, а уже затем, в зависимости от клинического течения, на доброкачественные и злокачественные.

- К группе зрелых первичных опухолей и кист средостения следует отнести новообразования, состоящие из дифференцированных клеток и достигающие довольно высокой степени структурного и функционального развития. Как правило, эти опухоли бывают доброкачественными, обладают медленным ростом и не метастазируют. У детей почти не бывает их злокачественной трансформации. Зрелые новообразования составляют основную группу опухолей и кист средостения у детей.
- К группе незрелых отнесены опухоли с незрелыми малодифференцированными клетками. Они могут достигать в относительно короткий срок больших размеров и рано метастазировать.

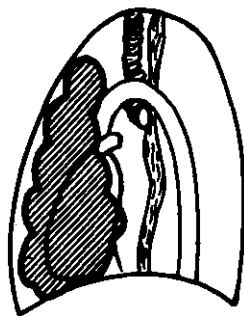


Нейрогенные
опухоли

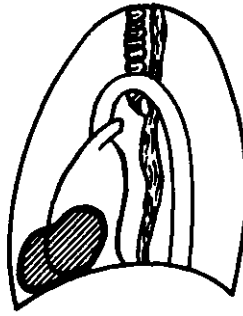
Бронхогенные
опухоли

Дупликационные
кисты

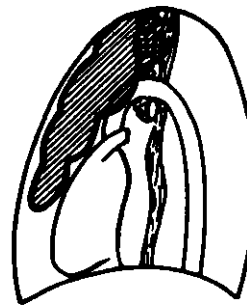
Сосудистые образования
(гемолимфангиомы,
лимфангиомы)



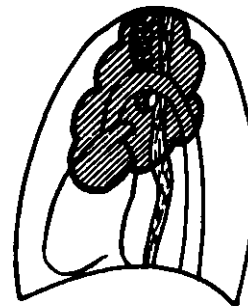
Тератоидные
опухоли



Целомические кисты
перикарда



Тимомы



Лимфосаркомы

Рис. 4-50. Наиболее типичные локализации опухолей и кист средостения. Боковая проекция (схема).

Патогенез

Источником возникновения незрелых опухолей собственно тканой средостения у детей чаще всего бывает эмбриональная нейроэктодермальная ткань, из которой образуются незрелые нейрогенные опухоли: нейробластомы, ганглионейробластомы, феохромобластомы. Незрелые мезенхимальные, а также лимфоцитарные опухоли вилочковой железы нередко состоят из настолько малодифференцированных клеток и тканей, что трудно бывает даже морфологически уточнить, к какой из её видов они относятся, поэтому долгое время их называли саркомами.

Из гетеропластических дизэмбриом к незрелым следует отнести некоторые виды солидных тератом.

Ввиду возможной дифференциации эмбриональных клеток симпатической нервной системы незрелые опухоли иногда приобретают у детей доброкачественное течение с полным прекращением роста или даже могут спонтанно исчезнуть.

При незрелых опухолях исходы в определённой степени зависят от возраста оперированного больного: чем старше больной, тем хуже прогноз. Прогноз при удалении незрелых нейрогенных опухолей у детей раннего возраста более благоприятен, чем при удалении злокачественных.

Незрелые опухоли не всегда имеют злокачественное течение. Злокачественные новообразования средостения с инфильтрирующим ростом и метастазированием встречаются у детей реже. Если незрелые новообразования составляют примерно 23,9% случаев по отношению ко всем опухолям и кистам средостения, то злокачественное течение и генерализация процесса — 8,8%.

Основную группу опухолей средостения у детей составляют новообразования, происходящие из клеток симпатической нервной системы (нейробластомы, ганглионейробластомы, ганглионевромы), значительно реже — опухоли периферической нервной системы (невриномы, нейрофибромы, нейросаркомы). Такие нейрогенные опухоли, как феохромоцитома и хемодектома, с их локализацией в средостении у детей описаны крайне редко.

Клиническая картина и диагностика

Опухоли и кисты средостения у детей встречаются во всех возрастных группах, несколько чаще в дошкольном возрасте, почти с одинаковой частотой у девочек и мальчиков.

Анамнез и жалобы

Тщательный целенаправленный опрос детей и родителей позволяет выявить признаки, способствующие распознаванию процесса в средостении. При этом следует учитывать не только субъективные симптомы (явные неприятные ощущения, боли и др.), но и расстройства, на первый взгляд не связанные с опухолевым процессом: повышение температуры тела, перемежающаяся диарея, нарастание слабости, отказ детей от подвижных игр, повышенная утомляемость, бледность. Эти симптомы возможны при нейрогенных опухолях, особенно незрелого характера (нейробластомах).

У детей болевые ощущения наблюдают редко (6%), причём чаще они выражены слабо, не имеют определённой локализации и более характерны для детей старшего возраста с тератодермоидами и опухолями нейрогенного характера.

Одышка возникает почти у 23% больных, в половине случаев её замечают сами родители. У новорождённых и детей грудного возраста расстройства дыхания нередко выражаются приступами асфиксии (6,2%). Наиболее часто респираторные нарушения подобного характера наблюдают при опухолях и кистах, расположенных в верхней трети переднего средостения, когда компрессии в первую очередь подвергаются трахея, бронхи и сосуды. Нельзя исключить и возникновение перемежающегося приступа асфиксии в результате сдавления нервов (п. *laryngis recurrens*) и из-за воздействия продуктов распада и гормональной активности самой опухоли.

Кашель возникает только в 6% случаев, причём лишь у половины этих детей кашель значительный и обращает на себя внимание родителей. Обычно же он умеренный, с длительными «светлыми» промежутками. Этот симптом почти во всех случаях бывает обусловлен давлением опухоли на трахею, бронхи или лёгкие. Явления дисфагии отмечают у детей крайне редко. Пищевод легче смещается, чем сдавливается опухолью, при этом его проходимость не нарушается.

Осмотр

При объективном обследовании ребёнка с подозрением на медиастинальное новообразование в самом начале необходим тщательный внешний осмотр. В некоторых случаях уже осмотр позволяет судить о местоположении опухолевидного образования в средостении и даёт возможность предположить его характер. Одутловатость лица, шеи,

пастозность, синюшность, а также выраженность венозной сети в верхних отделах туловища наблюдают почти у трети детей с медиастинальными формами лимфосаркомы, лимфолейкоза, лимфогранулематоза. Значительно реже этот симптом встречаются при опухолях вилочковой железы и сосудистых новообразованиях.

Нередко при сосудистых опухолях можно видеть кожные или располагающиеся подкожно гемангиомы и лимфангиомы. Иногда опухолевидные образования выбухают из средостения в подключичную или яремную область шеи. Цвет, плотность, консистенция, изменение формы в зависимости от дыхания, наклона головы ребёнка, при натуживании в некоторых случаях служат критерием в определении характера выбухающей медиастинальной опухоли. Обнаруженные увеличенные лимфатические узлы, особенно в надключичной области, могут указывать на системное заболевание, особенно если поражены и другие группы лимфатических узлов.

Асимметрию грудной клетки и выбухание над опухолью средостения встречают у детей нередко (более чем у 8% больных). При незрелых опухолях деформация грудной клетки возможна у детей раннего возраста и даже новорождённых; при доброкачественных опухолях деформация нарастает медленно и появляется чаще у детей старшего возраста. При нейрогенных опухолях выбухание чаще определяется в задних отделах грудной клетки, при дермоидных и мезенхимальных образованиях (липомах, гемангиомах и лимфангиомах) — спереди. Подобные деформации при бронхогенных и целомических кистах перикарда обычно отсутствуют.

Физикальное обследование

Перкуторные и аускультативные изменения у детей с опухолями и кистами средостения удаётся выявить лишь у трети больных. Это обусловлено тем, что небольшие новообразования, занимающие не более трети объёма плевральной полости, полностью перекрываются воздушной паренхимой лёгкого. Лишь при опухоли, непосредственно прилегающей к грудной стенке или достигающей больших размеров, перкуторно можно выявить укорочение звука. Аускультативные изменения ввиду хорошей проводимости дыхания у ребёнка уловить ещё сложнее. Чем меньше возраст ребёнка, тем труднее выявить как перкуторные, так и аускультативные изменения. Чаще укорочение перкуторного звука и ослабление дыхания удаётся про-

следить при нейрогенных, тератодермоидных и сосудистых новообразованиях, достигающих больших размеров.

Дополнительные методы обследования

функциональные и лабораторные методы исследования

Функциональные и лабораторные методы исследования неспецифичны, их роль в диагностике опухолей и кист средостения незначительна, однако нейрогенные опухоли могут быть гормонально активны и вызывать катехоламиную интоксикацию: рвоту, диарею, потерю массы тела, сердечно-сосудистые нарушения и т.д. Поэтому при подозрении на эти образования целесообразно биохимическое исследование экскреции катехоламинов, их предшественников и метаболитов. Почти в 38% случаев опухоли симпатической нервной системы гормонально активны. Среди незрелых опухолей гормональная активность выше в 3 раза. При радикальном удалении опухоли гормональный фон быстро нормализуется.

Визуализирующие методы исследования

Основные методы диагностики — рентгенологическое исследование и УЗИ, дающие возможность не только судить о локализации опухоли в грудной полости, но и установить в большинстве случаев её характер. Это обусловлено в первую очередь тем, что новообразования, особенно у детей, имеют характерную локализацию в области определённых органов и тканей средостения, ставших источником Их развития.

В комплекс визуализирующих методов обследования органов грудной полости входят следующие исследования.

1. Обзорные рентгеноскопия и рентгенография.
2. Суперэкспонированная рентгенография.
3. Контрастное исследование пищевода.
4. КТ и МРТ.
5. Ангиокардиография.
6. Бронхография.

У всех больных рентгенологическое исследование следует начинать с обзорной рентгеноскопии органов грудной и брюшной полостей, что позволяет составить общее впечатление о характере процесса и выработать чёткий план последовательности диагностических

методов. При обнаружении патологической тени следует определить её расположение, размеры, интенсивность затенения, изменение её формы при дыхании и положении исследуемого.

Необходимо учитывать признаки, наиболее характерные для внутрисредостенной локализации опухоли.

- Первый признак: обычно медиастинальное образование своим широким основанием сливается со срединной тенью и ни в какой проекции от неё не отделяется. Подобный признак при опухолях и кистах средостения у детей наблюдают почти в 80% случаев.
- Другой признак: проекция центра опухоли на тень средостения. Его встречают значительно реже, но более чем у 40% всех больных.

При нейрогенных опухолях один из наиболее постоянных признаков — их локализация в рёберно-позвоночном углу; нередко они имеют вытянутую вдоль позвоночника форму. Их наружные контуры чёткие, выпуклые, иногда полициклические.

Рентгеновские снимки, особенно прицельные, нередко выявляют вторичные изменения в прилежащих к опухолям рёбрах и позвоночнике (атрофию, узурацию, подвывих рёбер, расширение межпозвоноковых отверстий, разрушение дужек и поперечных отростков позвонков). Эти признаки нередко встречают при больших нейрогенных образованиях (рис. 4-51), вклинивающихся в рёберно-позвоночный угол и поэтому вызывающих изменения в рёбрах и позвоночнике, особенно если это нейрогенная опухоль типа «песочных часов», т.е. одна её часть расположена в перидуральном пространстве, а другая — в средостении.

В средних или задних отделах средостения чаще всего локализуются бронхогенные и энтерогенные кисты, наружный контур которых выходит за пределы средостения. При небольших размерах тень кисты перекрывается тенью средостения и не выявляется на обычных рентгенограммах. В этих случаях целесообразно выполнить рентгеновский снимок с контрастированием пищевода в боковой проекции, тогда будет определяться расхождение пищевода и трахеи друг от друга.

Опухоли и кисты вилочковой железы, сосудистые образования (лимфангиомы), липомы, тератомы в основном локализуются в переднем средостении, чаще в верхних отделах. Интенсивность тени связана с плотностью образования. *Целомические кисты* перикарда рентгенологически выявляются в кардиодиафрагмальном углу, непосредственно прилегая к тени сердца.



рис. 4-51. Нейрогенная опухоль средостения. Видны изменения в рёбрах, прилежащих к опухоли.

При тератодермоидных образованиях нередко можно увидеть плотные включения костного характера. Злокачественные образования лимфоэпителиальной системы, как правило, локализируются в переднем средостении, имеют бугристый контур и занимают срединное положение.

КОСТНОМОЗГОВАЯ ПУНКЦИЯ

Костномозговая пункция с изучением миелограммы показана во всех случаях при подозрении на незрелую нейрогенную опухоль и системные заболевания (лейкоз, лимфогранулематоз, ретикулосаркоматоз).

БИОПСИЯ

Биопсия — весьма ценный метод исследования. Следует различать биопсию аспирационную, пункционную и эксцизионную. Аспирационная биопсия показана во всех случаях подозрения на злокачественную опухоль средостения. В настоящее время опасность подобного исследования почти сводится к минимуму при проведении пункции под контролем УЗИ. Эксцизионную биопсию не основной

опухоли, а шейных лимфатических узлов следует проводить, если они явно увеличены. Эффективным методом исследования служит торакоскопия с осмотром опухоли и проведением биопсии.

Эндоскопические методы

Показания для эзофагоскопии или бронхоскопии — новообразования средостения, вызывающие смещение, сдавление или обтурацию трахеи, бронхов, пищевода. Ценные данные может дать бронхоскопия при бронхогенных кистах, иногда вызывающих обтурационный синдром, но остающихся невидимыми из-за малого размера и расположения около бифуркации трахеи.

Бронхоскопически можно установить место и степень сужения бронха и трахеи, возможное сообщение кисты с бронхом. Кроме того, выявляют сопутствующие воспалительные заболевания (эндоbronхит и т.д.). Благодаря бронхоскопическому исследованию довольно легко можно распознать эндобронхиальный опухолевый процесс и исключить новообразования средостения. В части случаев возможно выполнение биопсии с последующим микроскопическим исследованием и установлением диагноза перед операцией.

В настоящее время оперативное лечение медиастинальных новообразований у детей уже не считают предметом дискуссий. Обнаруженная у ребёнка доброкачественная опухоль подлежит удалению.

Риск оперативного вмешательства стал намного меньше риска выжидания даже при так называемых «немых» опухолях, протекающих бессимптомно. Неоправдано выжидание и у детей раннего возраста, так как трудно предвидеть развитие опухолевидного образования. При определённых условиях на каком-то из этапов роста даже доброкачественная опухоль или киста может вызвать компрессию органов грудной полости и привести к гибели ребёнка. Кроме того, следует учитывать, что удаление небольших новообразований у детей раннего возраста проще и даёт лучшие результаты, а консервативная терапия при доброкачественных опухолях и кистах неэффективна.

Если вопрос о лечении зрелых опухолей и кист решён окончательно в пользу оперативного вмешательства, то в отношении незрелых опухолей со злокачественным течением до настоящего времени нет определённого мнения.

Опухоли с множественными метастазами подлежат консервативному лечению, и только при сдавлении органов грудной полости злокачественным новообразованием может встать вопрос о декомпрессионном хирургическом вмешательстве, хотя его эффективность остаётся сомнительной. При консервативном лечении очень важно правильно подобрать химиопрепараты, к которым наиболее чувствительны опухолевые клетки. В настоящее время в арсенале онкологов есть действенные химиопрепараты, дающие обнадеживающие результаты при некоторых видах злокачественных опухолей.

Противопоказания к хирургическому лечению доброкачественных новообразований возникают очень редко. К относительным и временным противопоказаниям относят инфекционные заболевания, воспалительные процессы в лёгких и плевре, острые катаральные явления. При этом всегда следует помнить, что причиной пневмонии, трахеобронхита и других процессов часто бывает сама опухоль или киста, сдавливающая трахею, бронхи, лёгкое, и только удаление опухоли приводит к выздоровлению ребёнка. При наличии компрессионного синдрома оперативное вмешательство должно быть проведено без учёта указанных выше противопоказаний, а в случае нарастающего синдрома сдавления — экстренно. Если же это злокачественное новообразование, то наряду с симптоматической поддерживающей терапией необходимо начать химиотерапию, только при её неэффективности показана операция с целью декомпрессии.

4.11. Пневмоторакс

Пневмоторакс — скопление воздуха в плевральной полости. Причины возникновения во многом обусловлены возрастом детей.

Этиология

В период новорождённое™: осложнения второго периода родов, связанные с крупными размерами плода, самопроизвольные роды в состоянии начинающейся асфиксии плода, патология первого вдоха, осложнения первичной реанимации, повторная асфиксия вскоре после рождения. Во всех этих случаях создаётся повышенное внутрибронхиальное давление с возможным разрывом альвеол и висцеральной плеврой с образованием пневмоторакса.

У детей грудного и ясельного возрастов пневмоторакс чаще возникает в результате острых воспалительных процессов в лёгких (деструктивной пневмонии). Однако чаще при этом присутствует жидкостный компонент (гидропневмоторакс).

У детей старшего возраста пневмоторакс развивается значительно реже и может быть обусловлен разрывом булл или кист, находящихся под висцеральной плеврой. Иногда причиной пневмоторакса становится порок развития лёгкого (буллы).

В настоящее время пневмоторакс редко возникает на фоне проведения бронхоскопии или трахеоскопии, так как эти манипуляции проводят под наркозом.

Клиническая картина

Клинически пневмоторакс сопровождается дыхательной недостаточностью, одышкой, гипоксией. При перкуссии выявляют коробочный звук над всей поверхностью той или иной половины грудной клетки. Рентгенологически определяются смещение средостения в здоровую сторону, низкое стояние диафрагмы, отсутствие лёгочного рисунка, медиастинальная грыжа (рис. 4-52).



Рис. 4-52. Напряжённый пневмоторакс. Лёгкое коллабировано, купол диафрагмы уплощён, средостение смещено в здоровую сторону, межрёберные промежутки расширены, медиастинальная грыжа.

Иногда пневмоторакс сопровождается проникновением воздуха в средостение, при этом развивается эмфизема средостения с возможным выходом воздуха в ткани на шею.

Лечение

При напряжённом пневмотораксе показана экстренная пункция с аспирацией воздуха, при постоянном его отхождении показано дренирование плевральной полости, желательно с активной аспирацией. Затем устанавливают причину и устраняют его консервативно или хирургическим путём.

5.1. Семиотика заболеваний органов брюшной полости

В детском возрасте острые заболевания, обуславливающие клиническую картину острого живота, наблюдают весьма часто. Чем младше ребёнок, тем более несовершенны физиологические функции многих его органов и систем, особенно ЦНС. Поэтому при любом патологическом изменении состояния организма ребёнка чаще всего появляются однотипные симптомы: беспокойство, отказ от еды, многократная рвота, гипертермия, нарушение функций кишечника. При этом совсем не обязательно наличие заболевания органов брюшной полости, т.е. в такой ситуации возможен и псевдоабдоминальный синдром (в частности, при пневмонии, отите, менингите, остеомиелите, инфекционных заболеваниях).

Острые хирургические заболевания в детском возрасте имеют специфические особенности. Такие распространённые у взрослых заболевания, как воспалительные процессы в жёлчном пузыре, поджелудочной железе, прободная язва желудка и двенадцатиперстной кишки, в детском возрасте почти не встречаются. Тем не менее спектр острых хирургических заболеваний органов брюшной полости, определяющих клиническую картину острого живота у детей, довольно обширен и разнообразен. Чаще встречаются воспалительные заболевания, кишечную непроходимость, патологию половых органов у девочек.

При всём многообразии клинических проявлений острой хирургической патологии органов брюшной полости главными из них следует считать боль, рвоту, повышение температуры тела, нарушение функций кишечника. Однако характер этих симптомов и их сочетания могут быть различными в зависимости от заболевания и возраста ребёнка.

5.1.1. Боль

Боль в животе — основной и ведущий симптом всех острых хирургических заболеваний и травматических повреждений органов брюшной полости и забрюшинного пространства. У взрослого боль-

ного выявление характера боли в животе и установление локализации не представляют больших сложностей, чего нельзя сказать о детях, особенно в возрасте до 1,5—2 лет. В этом случае трудно говорить о болевом абдоминальном синдроме как таковом — здесь существуют его эквиваленты: беспокойство, плач, отказ от еды, нарушение сна.

Причин для беспокойства грудного ребёнка может быть множество: голод, физический дискомфорт, скопление газов в кишечнике. Однако следует учитывать, что беспокойство может быть и первым проявлением катастрофы в брюшной полости. Самые частые её признаки — периодически возникающий плач и сучение ножками. При кишечной инвагинации приступ болей в животе носит резкий приступообразный характер, ребёнок громко плачет, на лице появляется гримаса боли. Отказ ребёнка от еды, являющийся также своеобразной реакцией на боль в животе, рассматривают как тревожный симптом, который необходимо учитывать в сочетании с другими проявлениями заболевания. Важно принимать во внимание и нарушение сна ребёнка. При наличии боли в животе дети обычно плохо спят, часто просыпаются, плачут, бывают беспокойны. В более старшем возрасте, когда дети начинают говорить, они нередко сами жалуются на боль в животе и могут показать место наибольшей болезненности.

Характер боли в животе при острых хирургических заболеваниях бывает разнообразным. Для воспалительных заболеваний, как правило, характерна постоянная, нерезко выраженная боль, в то время как все виды кишечной непроходимости сопровождаются выраженной приступообразной болью в животе.

В некоторых случаях боль в животе носит особенно острый характер, дети очень беспокойны, мечутся, не находят себе места, нередко принимая вынужденное положение в постели. Подобные ситуации могут возникнуть при перекруте кисты яичника, почечной колике, завороте кишечника и др.

Напротив, тупые боли чаще всего наблюдают при вяло текущих воспалительных заболеваниях, что может быть связано с реактивностью организма ребёнка. Необходимо учитывать, что дети по-разному переносят боль: одни очень остро реагируют даже на слабую боль, другие же бывают спокойнее и при сильной боли. В старшем возрасте обычно не возникает сложностей с выяснением характера и локализации боли, однако нередко дети из-за страха возможной госпитализации, а тем более операции, пытаются дезинформировать врача и скрыть факт наличия боли в животе.

Боль в животе возможна как в покое, так и при движении. Если у ребёнка боль возникает только при движении, а в состоянии покоя её нет, можно предполагать стихание воспалительного процесса. Постоянная же боль свидетельствует об остроте процесса в брюшной полости.

5.1.2. Рвота

Рвота у детей — наиболее частый признак острого процесса в брюшной полости, а также заболеваний других органов и систем. У детей грудного возраста, особенно у новорождённых, рвота возникает довольно легко вследствие перекармливания, а также у так называемых детей-аэрофагов. Почти всегда рвота бывает при диспепсиях, кишечных инфекциях, гепатите, менингите, панкреатите и других заболеваниях. Однако при появлении рвоты у ребёнка прежде всего необходимо помнить об острых хирургических заболеваниях брюшной полости.

Механизм возникновения рвоты при остром хирургическом заболевании может быть обусловлен механическими препятствиями в каком-либо отделе ЖКТ. Чем раньше возникает рвота, тем выше уровень непроходимости.

Рвота может иметь и рефлекторный характер. Так, при острой инвагинации кишечника вследствие внедрения одного отдела кишки в просвет другой с ущемлением брыжейки возникает выраженный болевой синдром, приводящий к рефлекторной рвоте, при которой рвотные массы имеют характер желудочного содержимого. Появление застойной рвоты тёмно-зелёного цвета свидетельствует о механической непроходимости.

Об уровне кишечной непроходимости можно судить по характеру рвотных масс. При высокой кишечной непроходимости (желудок, двенадцатиперстная кишка) рвотные массы имеют кислый запах. В запущенных случаях низкой кишечной непроходимости, особенно в области толстой кишки, возникает так называемая «каловая рвота», при этом рвотные массы имеют специфический каловый запах.

Рвота очень часто бывает симптомом острых воспалительных процессов брюшной полости. При этом сначала рвота бывает одно- или двукратная, но при переходе воспалительного процесса на брюшину становится более частой.

Наличие в рвотных массах примеси крови — тревожный симптом многих хирургических заболеваний: язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, кровотечения из варикозно расширенных

вен пищевода при портальной гипертензии, эрозивного гастрита и др. Рвота с примесью крови возникает при некоторых заболеваниях, обусловленных нарушением свёртывающей системы крови. В этих случаях даже незначительная травма приводит к кровотечению из верхних отделов ЖКТ. Иногда примесь крови в рвотных массах может быть не связана с острым хирургическим заболеванием. Чаще это обусловлено заглатыванием крови при носовом кровотечении.

5.1.3. Повышение температуры тела

Все воспалительные заболевания брюшной полости (аппендицит, различные формы перитонита, мезаденит, холецистит, дивертикулит и др.) обычно сопровождаются повышением температуры тела. Величина гипертермии отражает степень выраженности основного воспалительного процесса или присоединение осложнения. Необходимо учитывать, что организм маленького ребёнка (особенно до 3 лет) в ответ на любой воспалительный процесс отвечает значительным повышением температуры тела — до 38–39 °С.

Температура тела может быть субфебрильной или нормальной даже при выраженном воспалительном процессе, если реактивность организма ребёнка значительно снижена. Обычно такое состояние наблюдают у детей, незадолго до этого перенёвших какое-либо другое заболевание или получавших антибиотики.

Применение антибактериальных препаратов значительно изменяет клиническую картину острого хирургического заболевания брюшной полости, поэтому недопустимо их самостоятельное применение родителями до первого осмотра ребёнка врачом. Снижается температура тела и при применении обезболивающих средств (метамизола натрия).

Практически все виды кишечной непроходимости в начальных фазах развития заболевания протекают, как правило, с нормальной температурой тела. Лишь при острой кишечной инвагинации иногда отмечают повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Возможно незначительное повышение температуры тела (до 37,1 — 37,4 °С) даже при копростазе. В этих случаях опорожнение кишечника после назначения очистительной клизмы довольно быстро приводит к нормализации температуры тела ребёнка. У больных с клинической картиной острой кишечной непроходимости температура тела повышается при возникновении в стенке кишечника выраженных циркуляторных нарушений и развитии перитонита.

5.1.4. Нарушение функций кишечника

Механизм нарушения функций кишечника при острых хирургических заболеваниях органов брюшной полости у детей различен и зависит от вида хирургической патологии.

При полной кишечной непроходимости, возникающей в проксимальных отделах тонкой кишки, в первые часы заболевания стул может быть самостоятельным либо появляться после клизмы. При острых воспалительных заболеваниях, в частности при остром аппендиците, функция кишечника в большинстве случаев не нарушена, стул остаётся нормальным, однако нередко, особенно у детей первых лет жизни, бывает жидким. Его возникновение в этом возрасте можно объяснить быстрым переходом воспалительного процесса с червеобразного отростка на свободную брюшную полость и развитием разлитого перитонита. Именно в этих случаях возможны диагностические ошибки: острое хирургическое заболевание принимают за кишечную инфекцию и необоснованно проводят консервативное лечение.

Наличие крови в стуле — тревожный синдром, наблюдаемый как при терапевтических (кишечных инфекциях, в том числе дизентерии), так и при хирургических заболеваниях. Кровь в стуле появляется при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, портальной гипертензии, кровоточащем дивертикуле подвздошной кишки, кишечной инвагинации. По характеру крови в стуле при этих заболеваниях можно судить об уровне кишечного кровотечения.

- Так, при кровотечении из верхних отделов пищеварительного тракта наблюдают чёрный стул или кровь тёмно-вишнёвого цвета, которая почти всегда перемешана с калом.
- При кровотечении из дивертикула подвздошной кишки кал также перемешан с кровью, но цвет его несколько ярче (чаще вишневый).
- Для кишечной инвагинации примесь крови в стуле — важнейший симптом заболевания, возникающий не ранее чем через 5-6 ч после появления первых признаков болезни. При этом стул имеет особый характер: слизь, перемешанная с малоизменённой алой кровью («малиновое желе»).
- Более яркая алая кровь бывает при трещине заднего прохода и кровоточащих полипах дистальных отделов толстой кишки.

При всей важности перечисленных симптомов в установлении диагноза острого хирургического заболевания брюшной полости ведущими бывают данные объективного обследования ребёнка.

5.1.5. Обследование ребёнка

Анамнез

f При обследовании важную роль играет умение найти контакт с маленьким пациентом. Это касается и детей, которые уже начинают **говорить**. Обследованию ребёнка предшествуют беседы, доступные его **Пониманию**, в результате чего ребёнок успокаивается, что даёт возможность выявить важные детали.

Осмотр

f Осмотр необходимо проводить в тёплом, хорошо освещённом помещении. Прежде всего обращают внимание на общий **вид** больного: есть ли проявления токсикоза и эксикоза, каково выражение лица, возбуждён ребёнок или, напротив, адинамичен. Тщательно осматривают кожные покровы и слизистые оболочки, так как распространённые детские инфекционные заболевания (корь, скарлатина, ветряная оспа, эпидемический паротит, вирусный гепатит **A**) часто протекают с болью в животе. Необходимо критически оценивать каждый элемент высыпания на коже: это может быть сыпь, обусловленная аллергической реакцией на пищевые продукты или лекарственные средства, а также перегревом ребёнка; кожные проявления также могут быть одним из первых проявлений перечисленных выше **Детских** инфекционных заболеваний. Желтушное окрашивание склер **А** частую бывает начальным признаком вирусного гепатита **A**.

∴ Следующий этап исследования — тщательный осмотр живота. Уже **%го** внешний **вид** часто даёт ценную информацию для постановки диагноза. Обращают внимание на вздутие или западение живота, его Асимметрию, участие в акте дыхания.

При высокой кишечной непроходимости (желудок, двенадцатиперстная кишка и начальные отделы тощей **кишки**), как правило, отмечают выбухание в эпигастральной области, остальные же отделы выглядят запавшими. В этих случаях иногда бывает видна усиленная перистальтика кишечника, а при пилоростенозе можно выявить так называемый симптом «песочных часов».

- Преимущественно верхние отделы живота увеличиваются в объёме при спленомегалии.
- Асимметрию живота наблюдают **при** новообразованиях брюшной полости (кистах, опухолях), особенно если **они** уже достигли **значительных** размеров.

- При различных видах перитонита всегда имеется вздутие живота за счёт выраженного пареза кишечника.
- Низкая кишечная непроходимость также вызывает вздутие всего живота. При спаечной непроходимости в области поражённого органа нередко можно отметить локальное ограничение экскурсии передней брюшной стенки по сравнению с остальными отделами.

Необходимо также тщательно осмотреть паховые области, так как причиной болевого синдрома могут быть ущемлённая паховая грыжа, острый лимфаденит, перекрут яичка и некроз гидатид Морганьи у мальчиков и др.

Пальпация

Большое значение имеет пальпация передней брюшной стенки. Приёмы пальпации должны быть наиболее простыми и щадящими. Ощупывать живот ребёнка нужно не спеша, мягкими и нежными движениями тёплой руки, вначале лишь слегка касаясь брюшной стенки и постепенно увеличивая давление. Не следует торопиться осматривать у ребёнка болезненное место. Целесообразно начать обследование с заведомо интактных областей (груди, рук, ног), а затем уже проводить пальпацию брюшной полости. При жалобах ребёнка на боль в правой подвздошной области необходимо начинать исследование с левой стороны, постепенно переходя к левому и правому подреберьям, а затем — эпигастральной и мезогастральной областям. И только в заключение пальпируют правую подвздошную область. Щадящая поверхностная пальпация позволяет выявить локализацию наибольшей болезненности, что имеет большое значение для установления источника болей.

- При воспалительных процессах в области печени и жёлчного пузыря боль локализуется в правом подреберье.
- Острые патологические процессы в желудке, двенадцатиперстной кишке и поджелудочной железе сопровождаются болью в эпигастральной зоне.
- При остром аппендиците, особенно в раннем возрасте, боль может локализоваться не в правой подвздошной области, а несколько выше, что обусловлено более высоким расположением слепой кишки.
- Гинекологические заболевания у девочек сопровождаются болью в нижних отделах живота. Однако следует помнить, что аналогичная клиническая картина может быть и при так называемом тазовом расположении червеобразного отростка.

Пальпация живота позволяет выявить пассивное защитное мышечное напряжение передней брюшной стенки — важнейший симптом острого воспалительного заболевания в брюшной полости, возникающий в области основного процесса.

У детей младшего возраста довольно часто бывает трудно дифференцировать истинное (пассивное) мышечное напряжение от **активного**, возникающего при плаче и беспокойстве ребёнка. В этих случаях нужно терпеливо дождаться момента вдоха и расслабления передней брюшной стенки. Если поверхностная пальпация не позволяет выявить локальную болезненность, необходимо провести глубокую пальпацию живота, исследуя кишечник, основание брыжейки, почки, органы малого таза, печень, селезёнку. Поскольку болевой синдром у детей нередко связан с задержкой стула, целесообразно, если нет противопоказаний, обследовать живот до и после очистительной клизмы.

Перкуссия

Для выявления болезненной зоны (симптома локальной болезненности) у детей довольно широко применяют метод лёгкой перкуссии (поколачивания) по передней брюшной стенке (симптом Менделя). **Перкуссия** живота у детей должна быть лёгкой, и её также следует **Начинать** с безболезненной зоны. Особенно ценные данные можно получить при воспроизведении этого симптома у детей первых лет жизни. При положительном симптоме Менделя на лице ребёнка появляется гримаса боли, усиливаются плач и беспокойство.

Также перкуссию можно использовать для определения границ печени и селезёнки.

При завершении исследования необходимо определить наличие Деритонеального симптома (Щеткина—Блумберга). Данный симптом определяют путем постепенного глубокого давления на переднюю брюшную стенку с последующим быстрым снятием руки в разных отделах живота.

Ректальное исследование

Во всех трудных для диагностики случаях проводят пальцевое ректальное бимануальное исследование. Это даёт возможность уточнить Диагноз, особенно в препубертатном и пубертатном периодах у девочек (фолликулярные и лютеиновые кисты, перекрут кисты яичника),

а также выявить осложнение острого аппендицита (аппендикулярный инфильтрат).

Дополнительные методы исследования

Широкое распространение у хирургов получил осмотр ребёнка во время сна. Однако для наступления физиологического сна ребёнок часто требуется много времени. Учитывая быстроту динамики нарастания деструктивных изменений в брюшной полости у детей раннего возраста, столь длительное выжидание особенно нежелательно. В этой ситуации у беспокойных детей оправдан метод осмотра в состоянии медикаментозного сна. Метод сводится к следующему.

- После очистительной клизмы через катетер, введённый на 10—15 см в прямую кишку, шприцем вводят 3% раствор хлоралгидрата, подогретый до температуры тела, в следующих дозах:
 - до 1 года — 10—15 мл;
 - от 1 года до 2 лет — 15—20 мл;
 - от 2 до 3 лет — 20—25 мл.
- Через 15—20 мин после введения хлоралгидрата наступает сон, и можно приступить к обследованию живота.

При этом сохраняются пассивное напряжение передней брюшной стенки и локальная болезненность. Симптомы легко выявить, поскольку исчезает двигательное возбуждение, снимаются психоэмоциональные реакции и активное напряжение мышц. Данный метод практически не имеет противопоказаний.

Из лабораторных методов исследования в неотложной абдоминальной хирургии чаще всего выполняют общий анализ крови, мочи, а по показаниям — биохимическое исследование крови, КЩС, Нб, Нт.

В детской хирургии помимо традиционных методов исследования (рентгенологических, инструментальных, функциональных и др.) всё шире используют новые диагностические методы, отвечающие следующим необходимым в педиатрии требованиям: высокая информативность, объективность полученных данных, атравматичность, минимальные побочные воздействия на растущий организм. К таким методам относят двухмерное УЗИ, эндоскопические методы (лапароскопия, ЭФГДС, фиброскопия и др.), КТ, МРТ, радионуклидное сканирование, ангиографию.

5.2. Аномалии желточного протока

Желточный проток входит в состав пупочного канатика и служит в первые недели внутриутробного развития для питания эмбриона, соединяя кишечник с желточным мешком. На 3—5-м месяце внутриутробной жизни происходит обратное развитие протока.

Возможны различные нарушения облитерации желточного протока. В зависимости от того, в какой степени и на каком уровне сохранился эмбриональный *ductus omphalo-entericus*, различают:

- свищи пупка (полные и неполные);
- дивертикул подвздошной кишки;
- энтерокистому.

Анатомические варианты этой аномалии показаны на рис. 5-1.

5.2.1. Полный свищ пупка

Полные свищи пупка возникают в тех случаях, когда желточный проток остаётся открытым на всём протяжении.



Рис. 5-1. Аномалия желточного протока (схема): *а* — полный свищ пупка; *б* — неполный свищ пупка; *в, г* — дивертикул Меккеля; *д* — энтерокистома.



Продолжение рис. 5-1.

Клиническая картина

В случае необлитерированного желчного протока при рождении ребёнка обращают внимание на аномально утолщённый пупочный канатик и несколько расширенное пупочное кольцо. Отпадение пуповинного остатка чаще задерживается, а после того, как это произошло, в центре пупочной ямки обнаруживают свищевое отверстие с яркой слизистой оболочкой и кишечным отделяемым (рис. 5-2).

В тех случаях, когда свищ широкий и достаточно длинный, при беспомощности ребёнка может возникнуть эвагинация кишки, сопровождающаяся кишечной непроходимостью. При раннем отсечении пуповины на 2—3-й сутки в случае необлитерированного желточного протока возможна эвентрация с ущемлением кишечных петель в пупочном кольце.

Диагностика

Диагностика полного свища пупка достаточно проста, и при широком свище диагноз ставят на основании характерных выделений. При зондировании свища пуговчатый зонд уходит вертикально вниз по направлению к брюшной полости. Ценные диагностические приёмы — фистулография и УЗИ.

Лечение

Единственный способ лечения полного свища пупка — оперативное вмешательство. Во избежание осложнений (эвагинации, инфицирования, кровотечения) его проводят сразу после установления диагноза.

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

5.2.2. Неполный свищ пупка

Неполный свищ пупка образуется при нарушении облитерации дистального отдела желточного протока и возникает значительно чаще полного.

Клиническая картина

Характерны скудные выделения из пупочной ямки, вследствие чего детей длительно лечат по поводу «мокнущего пупка». При присоединении инфекции отделяемое становится гнойным. Осмотр пупочной ямки позволяет обнаружить среди необильных грануляций точечное свищевое отверстие со скудным отделяемым.

Диагностика

Диагноз подтверждают зондированием свищевого хода; в этом случае пуговчатый зонд удаётся провести на глубину 1—2 см. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с фунгусом пупка, для

которого характерно разрастание грануляционной ткани на дне пупочной ямки из-за инфицирования и задержки эпителизации.

Лечение

Лечение неполного свища пупка всегда начинают с консервативных мероприятий. Назначают ежедневные ванны со слабым раствором перманганата калия, обработку свищевого хода раствором перекиси водорода и 3% спиртовым раствором йода, повязки с антисептиками (1% раствор хлорофиллипта). В случае неэффективного консервативного лечения показана операция.

5.2.3. Дивертикул подвздошной кишки (дивертикул Меккеля)

Общие сведения

Выпячивание участка подвздошной кишки (представляющего собой необлитерированную проксимальную часть желточного протока), напоминающее по форме червеобразный отросток, впервые описал немецкий анатом Й. Меккель в 1809 г. Впоследствии эта патология получила название дивертикула Меккеля. По секционным данным его обнаруживают в 2–3% случаев.

Формы дивертикула разнообразны, но чаще он выглядит как выпячивание участка кишечной стенки на противобрыжеечной стороне подвздошной кишки. Возможно расположение дивертикула на брыжеечном крае и даже в толще брыжейки. Расстояние от дивертикула до илеоцекального клапана (баугиниевой заслонки) варьирует в широких пределах — от 10–30 до 120 см. Длина самого дивертикула также различна: от 1–2 до 15–20 см. Ширина дивертикула 1–5 см, обычно он свободно сообщается с просветом кишки.

Классификация осложнений дивертикула Меккеля

Наибольшее распространение получила следующая классификация осложнений дивертикула Меккеля.

- Дивертикулит.
- Острый:
 - катаральный;

— флегмонозный;

— гангренозный.

V • Хронический.

;# Непроходимость кишечника.

+ Странгуляция.

£ • Инвагинация.

, • Ущемление в грыже.

Р Опухоли.

└ • Доброкачественные.

Злокачественные.

Патоморфология

|| Дивертикул Меккеля чаще всего широко сообщается с просветом кишки и может клинически ничем не проявляться. Тогда его обнаруживают случайно при лапаротомиях, проводимых по поводу различных заболеваний (наиболее часто острого аппендицита). Нередко в Дивертикуле развиваются различные осложнения, среди них наибольшее значение имеют кровотечение, воспаление (дивертикулит), инвагинация и другие виды кишечной непроходимости (странгуляция, Иаворот и др.) (рис. 5-3).

Г Возникновение кишечного кровотечения обусловлено тем, что стенка дивертикула имеет такое же строение, как стенка тонкой кишки, но в слизистой оболочке стенки дивертикула довольно часто (до 10% случаев) обнаруживают дистопированную слизистую оболочку желудка или клетки поджелудочной железы. Активная секреция антицидно расположенных железистых клеток вызывает эрозивно-язвенный процесс в стенке дивертикула.

|' Дивертикул Меккеля может быть причиной непроходимости кишечника. Также кишечная непроходимость может быть вызвана перекрутом кишечных петель вокруг дивертикула, припаявшегося к передней брюшной стенке, или их ущемлением при фиксации дивертикула к брыжейке либо кишечным петлям. В других случаях происходит внедрение дивертикула в просвет кишки, вызывающее тонкокишечную инвагинацию.

Новообразования дивертикула Меккеля возникают исключительно редко.

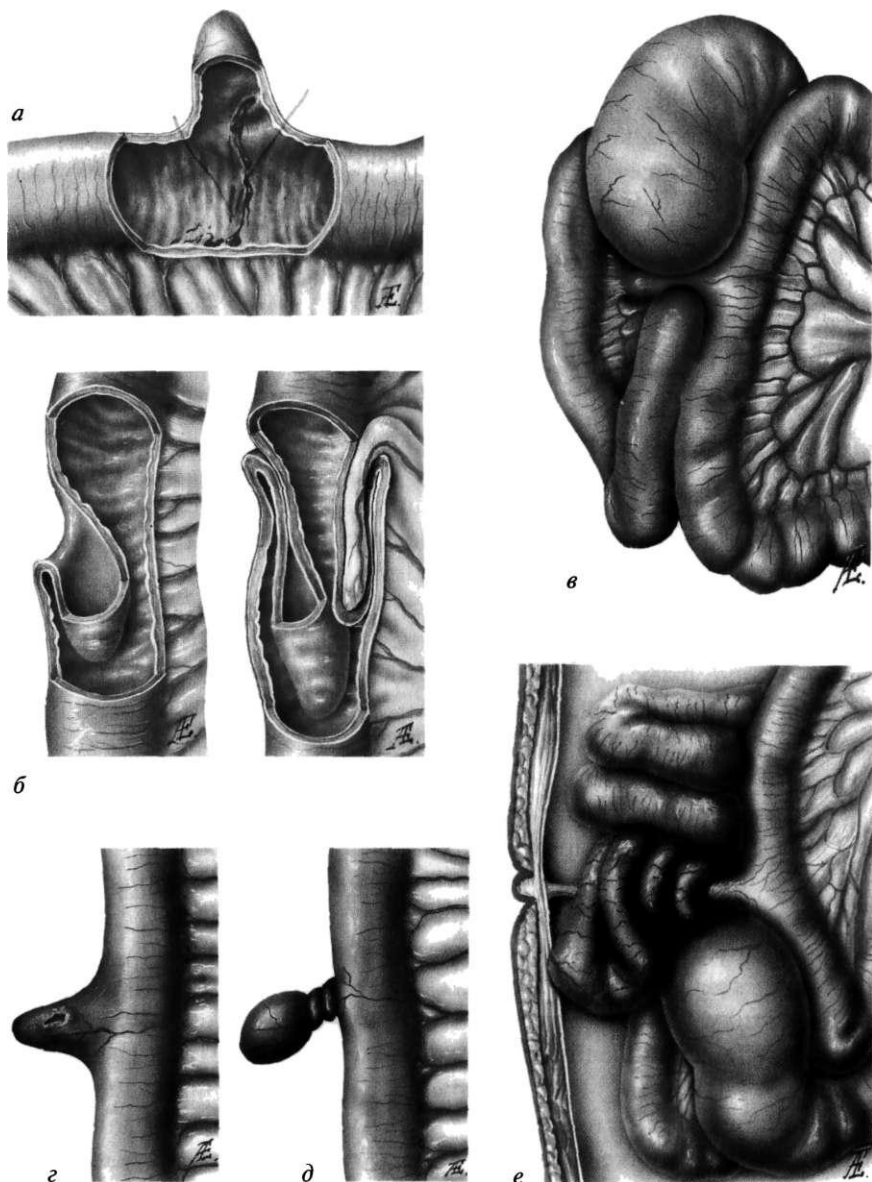


Рис. 5-3. Осложнения при дивертикуле подвздошной кишки. Схема, *a* — кровотечение; *б* — инвагинация; *в* — странгуляционная кишечная непроходимость; *г* — дивертикулит; *д* — заворот дивертикула на длинной ножке; *е* — заворот кишечника.

Клиническая картина

Острый дивертикулит развивается довольно редко, и его дооперационная диагностика практически невозможна. Дивертикулит клинически протекает как острый аппендицит, что объясняется близостью анатомического расположения червеобразного отростка и дивертикула Меккеля.

Кровотечение из дивертикула Меккеля может возникнуть остро, на фоне полного здоровья, без каких-либо предвестников; в основном оно не сопровождается болями в животе. Его наблюдают чаще у детей в возрасте до 2—3 лет, но иногда оно возникает и в более старшем возрасте.

При массивном кровотечении ребёнок быстро бледнеет, развиваются тахикардия, анемия, коллапс, снижается содержание гемоглобина. Иногда присоединяются боли в животе, возникающие из-за раздражения кишечника излившейся кровью. В некоторых случаях кровотечение бывает необильным и заметно не отражается на общем состоянии больного.

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

Кишечная обтурационная непроходимость из-за дивертикула Меккеля протекает типично. В части случаев симптомы нарастают медленно и сопровождаются явлениями сначала частичной, а затем полной кишечной непроходимости.

Диагностика

Диагностика дивертикула подвздошной кишки вызывает большие затруднения. О нём чаще всего думают в случаях рецидивирующих кишечных кровотечений.

При обследовании ребёнка живот, как правило, бывает правильной формы, не вздут, безболезнен при поверхностной и глубокой пальпации. Симптомы раздражения брюшины отсутствуют. В прямой кишке можно обнаружить скопление крови тёмно-вишнёвого цвета. Подобного рода стул обычно многократно отходит самостоятельно. Проводимая в таких случаях гемостатическая терапия даёт временный эффект. Спустя некоторое время кровотечение возобновляется.

Кровотокающий дивертикул необходимо дифференцировать от ангиоматоза кишечника.

Для выявления дивертикула Меккеля в последнее время с успехом используют радиоизотопную диагностику ($^{99\text{Tc}}$). РФП обычно накапливается в зоне расположения дивертикула. К сожалению, при этом методе исследования нередки ложноотрицательные результаты (до 45%).

Лечение

При всех заболеваниях дивертикула Меккеля выполняют его резекцию, как правило, из широкого доступа Волковича в связи с предполагаемым диагнозом острого аппендицита. Способ резекции обусловлен формой дивертикула. Если дивертикул имеет узкую ножку (до 1–1,5 см), её необходимо перевязать и погрузить в стенку кишки аналогично культе червеобразного отростка. При широком основании производят клиновидное иссечение дивертикула с последующим наложением поперечного шва на стенку кишки.

Случаи перфорации дивертикула у брыжеечного края редки. Единственный возможный способ хирургического лечения в этих случаях — резекция этого участка кишки с анастомозом «конец в конец».

5.2.4- Киста желточного протока

При облитерации обоих концов желточного протока и сохранившейся необлитерированной средней части возникает замкнутая полость, которая постепенно растягивается и заполняется секретом слизистой оболочки. Так образуется киста.

Клиническая картина

Обычно киста желточного протока протекает бессимптомно, или дети жалуются на боль в животе неопределённого характера. Иногда кисты осложняются кишечной непроходимостью, инфицированием содержимого.

Диагностика

Диагноз подтверждают при УЗИ органов брюшной полости.

Лечение

Лечение оперативное, направлено на иссечение кистозного образования сразу после установления диагноза.

5.3. Синдром «дряблого живота»

|- В медицинской литературе этот порок развития также известен **р)Л** названием синдрома «черносливового живота» (англ. *prune-belly syndrome*). Его обычно характеризует триада:

f- • аплазия мышц передней брюшной стенки;

| (• двусторонний крипторхизм;

l • двусторонний рефлюксирующий или стенозирующий уретеро-
l гидронефроз.

Синдром может быть неполным, например если аплазия мышц но-
Цт очаговый характер или отсутствует крипторхизм.

l Порок встречают с частотой примерно 1 на 40000 новорождённых
р>МШ: 100100 — синдром сливового живота, 264140 — синдром сли-
рьювого живота, стеноз лёгочной артерии, умственное отставание, глу-
|бта). Часто сопутствуют другие пороки развития: свищи пупка, врож-
денный вывих бедра, косоплоскость, пороки сердца и пр.

Клиническая картина

| С рождения отмечают увеличение размеров живота, его «расплас-
Шность» («лягушачий живот»). Кожа передней брюшной стенки
И*яблая, с множеством складок, через неё можно видеть перисталь-
тику кишок (рис. 5-4) и легко пропальпировать внутренние органы.
Ребёнок мочится вялой струёй из-за гипотонии мочевого пузыря,
метой мочи в мочевых путях ведёт к развитию хронического пиело-
нефрита (лейкоцитурия, бактериурия, эпизоды высокой температу-
ры тела). Нередко развивается запор. Яичек в мошонке нет.

Диагностика

ж- Антенатально при УЗИ диагностируют уретерогидронефроз. В пер-
ше дни жизни показано проведение УЗИ почек и цистографии с це-
щью уточнения характера урологической патологии и выбора такти-
лечения. В возрасте 3—4 нед выполняют экскреторную урографию
Ц радиоизотопное исследование.

Дифференциальную диагностику проводят с расхождением пря-
мых мышц живота, при котором пальпаторно выявляют разошедши-
еся края хорошо выраженных мышц. Между ними при крике ребён-
ка определяется продолговатое выпячивание, которое наиболее чётко
видно при поднимании лежащего ребёнка за ручки.

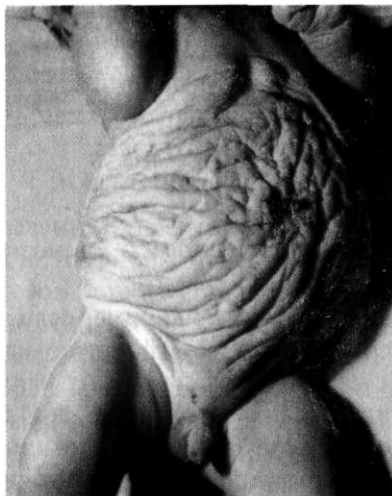


Рис. 5-4. Синдром «дряблого живота».

Лечение

Лечение в первую очередь направлено на повышение внутрибрюшного давления, что позволяет несколько улучшить функции внутренних органов. С этой целью новорождённым назначают широкий бандаж с последующей пластикой передней брюшной стенки.

Проводят лечение пиелонефрита.

Операцию по поводу стенозирующего мегауретера (моделирование мочеточника с реимплантацией в мочевой пузырь и антирефлюксной защитой) выполняют в возрасте 3—4 нед, что позволяет улучшить отток мочи и уменьшить степень почечной недостаточности. При выявлении клапана задней уретры его разрушают. В случаях рефлюксирующего уретерогидронефроза показаны катетеризация мочевого пузыря и комплексное консервативное лечение.

Низведение яичек в мошонку осуществляют при успешной пластике брюшной стенки и эффективной антирефлюксной операции на мочеточниках.

Прогноз

Необходимо постоянное наблюдение и лечение в условиях уро-нефрологического центра.

5.4. Грыжа пупочного канатика

Грыжей пупочного канатика, пуповинной грыжей, а также эмбриональной грыжей (*omphalocele*) называют порок развития, при котором к моменту рождения ребёнка часть органов брюшной полости располагается внебрюшинно — в пуповинных оболочках, состоящих из амниона, вартонова студня и первичной недифференцированной брюшины (рис. 5-5).

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

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



Рис. 5-5. Грыжа пупочного канатика.

Популяционная частота 1 на 6000 новорождённых. Примерно у 65% детей с эмбриональной грыжей наблюдают сочетанные пороки: при больших грыжах — пороки развития сердца (например, тетраду Фалло), а при малых — дивертикул Меккеля, необлитерированный желточный проток и урахус, пороки почек, атрезию ануса, синдром Беквита—Видеманна.

Классификация

Грыжи пупочного канатика подразделяют следующим образом.

- По размерам:
 - небольшие (до 5 см);
 - средние (до 10 см);
 - большие (более 10 см).
- По состоянию грыжевых оболочек:
 - неосложнённые (неизменённые грыжевые оболочки);
 - осложнённые (разрыв оболочек, инфицирование).

Клиническая картина

При осмотре ребёнка обнаруживают, что часть органов брюшной полости находится в пуповинных оболочках. Размеры грыжевого мешка варьируют от небольших (2—5 см) до гигантских (15—20 см). Грыжевые ворота — расширенное пупочное кольцо, размеры которого колеблются от 1-2 см до гораздо больших. Грыжа может быть удлинённой с узкими воротами либо полусферической. Пуповина переходит в грыжевой мешок, в котором располагаются три пупочных сосуда. Содержимым грыжевого мешка могут быть кишечник, желудок, печень. При дефекте диафрагмы наблюдают эктопию сердца.

В первые часы после рождения пуповинные оболочки, образующие грыжевой мешок, бывают блестящими, прозрачными, белесоватого цвета. Однако уже к исходу первых суток они высыхают, мутнеют, затем инфицируются и покрываются фибринозными наложениями. Если не проводить мероприятия по профилактике и лечению инфицирования оболочек, могут развиваться СКН, перитонит и сепсис. При разрыве оболочек в родах наступает эвентрация внутренних органов, развивается перитонит.

Тяжесть состояния ребёнка зависит от размеров грыжи, степени недоношенности и незрелости, сочетанных пороков развития, нарушений гемодинамики и микроциркуляции. В связи с высокой частотой

фой сочетанных пороков сердца, почек, синдрома Беквита—Видеман-**щз.** для большинства детей характерно состояние полицитемии со **значительным** повышением показателей гематокрита и гемоглобина.

Диагностика

|- Распознавание грыжи пупочного канатика не представляет **затруднений.** В настоящее время возможна пренатальная ультразвуковая **диагностика** пуповинной грыжи.

[| В связи с высокой частотой сочетанных пороков развития **необходимо** всестороннее обследование.

Лечение

Печение детей с грыжами пупочного канатика начинают сразу по ановлению диагноза. Применяют два метода лечения: **оператив-** **л** и консервативный.

Радикальному оперативному вмешательству подлежат новорож- **ные** с малыми и средними грыжами при хорошо сформирован- **[** брюшной полости и отсутствии отягчающих факторов (таких, как бокая недоношенность, родовая травма, сепсис). Операция сво- **ся** к иссечению пуповинных оболочек, вправлению внутренних **анов** и пластике передней брюшной стенки.

Консервативное лечение показано детям с большими размерами **[** жи, недоразвитием брюшной полости, отягощенным преморбид- **VI** фоном. Сразу после рождения проводят обработку оболочек 2% **[** ртовым раствором **йода**, этиловым спиртом, 5% раствором пер- **Иганата** калия с последующим наложением стерильных повязок, **•** результате ежедневных перевязок грыжевые оболочки превраща- **я** в струп чёрного цвета, непроницаемый для инфекции. По мере **Ивления** грануляций происходит отторжение коагуляционного **упа**, начинается краевая эпителизация. В этот период показаны **Иязки** с препаратами, стимулирующими регенерацию (ируксомом, **ьзамом** Шостаковского, солкосерилом и др.). Грыжевой мешок **!**—степенно покрывается эпителием, сморщивается, уменьшается в **^** размерах, содержимое постепенно полностью погружается в брюш- **Ную** полость при условии широких грыжевых ворот. Полная эпите- **лизация** происходит через 2—2,5 мес.

\ Если грыжевые ворота узкие и содержимое не имеет возможности **[** перемещаться в брюшную полость, рассекают апоневроз по срединной

линии от мечевидного отростка до грыжевых ворот без вскрытия брюшины и грыжевых оболочек. Далее проводят консервативное лечение.

Для сокращения сроков консервативного лечения широко используют метод постепенного погружения внутренних органов в брюшную полость с поэтапной перевязкой от дна грыжевого мешка. После консервативного лечения формируется вентральная (подкожная) грыжа.

Прогноз

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

5.5. Гастрошизис

Гастрошизис, или внутриутробная эвентрация внутренних органов, — тяжёлый порок развития, характеризующийся дефектом передней брюшной стенки не более 2—3 см в диаметре. Этот дефект почти всегда локализуется справа от пуповины, причём пуповина выходит нормально. Грыжевой мешок никогда не образуется. Через дефект в передней брюшной стенке выпадает короткий, не совершивший поворот отдел средней кишки, кровоснабжаемый верхней брыжеечной артерией. Кишка короче обычной и в 3-4 раза больше в диаметре, стенки кишки отёчные, серозные оболочки мутные, отмечают признаки внутриутробного перитонита.

Гастрошизис выявляют у 1 из 5000 новорождённых. Сочетанные пороки встречаются редко. Дети часто рождаются недоношенными и незрелыми.

Клиническая картина

При осмотре ребёнка обнаруживают кишечные петли с утолщённой стенкой, увеличенные в диаметре, часто спаянные друг с другом (рис. 5-6). Отёку кишечной стенки способствуют сдавление её узкими краями дефекта брюшной стенки, нарушение венозного и лимфатического оттока. Просвет кишки заполнен густым и вязким меконием. Брюшная полость резко недоразвита.

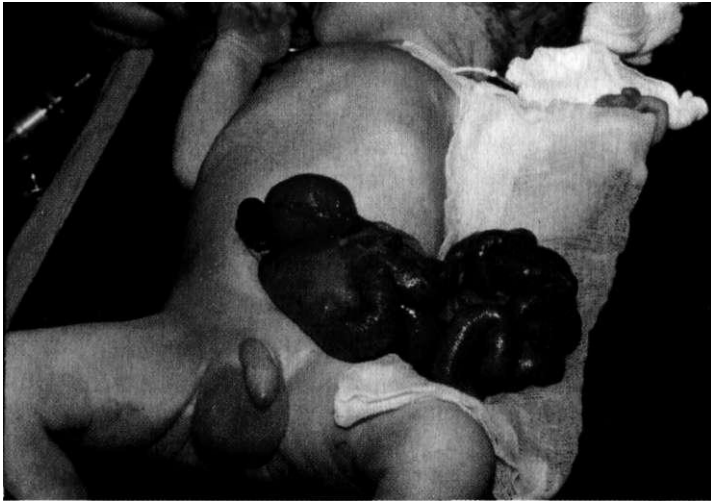


Рис. 5-6. Гастрошизис.

I При прохождении плода по родовым путям эвентрированные внутренние органы подвергаются дополнительным повреждениям (кровоизлияния, разрывы, инфицирование). Тяжесть состояния новорождённых после рождения обусловлена болевым (перитонеальным) шоком и анурией.

Диагностика

Диагноз обычно не вызывает затруднений. Большое значение имеют внутриутробная диагностика этого порока и планирование оперативного родоразрешения.

Дифференцировать гастрошизис необходимо с грыжей пупочного канатика при разрыве её оболочек в момент родов. При гастрошизисе нет грыжевого мешка.

Лечение

Сразу после рождения ребёнка выпавшие внутренние органы необходимо погрузить в стерильный пластиковый пакет, провести противошоковые мероприятия, ввести антибактериальные препараты. Оперативное вмешательство проводят после выведения ребёнка из **Шока** и восстановления диуреза.

Сложность хирургического лечения заключается в том, что резко недоразвитая брюшная полость часто не в состоянии вместить отёчные и утолщённые кишечные петли. В связи с этим, если удаётся, над внутренними органами ушивают растянутую брюшную стенку либо накрывают кишечные петли стерильным пластиковым пакетом, фиксированным в брюшной полости металлическим кольцом. В послеоперационном периоде проводят постепенное вправление внутренних органов с перевязкой пластикового пакета от дна. После того как все органы погружены в брюшную полость, производят отсроченную пластику брюшной стенки. В связи с трофическими расстройствами и текущим перитонитом длительно не налаживается пассаж пищи по кишечнику, требуются рациональное парентеральное питание и интенсивная терапия.

Прогноз

Прогноз хуже, чем при эмбриональной грыже, хотя в последние годы благодаря проводимой рациональной интенсивной терапии летальность уменьшается и у этой группы больных.

5.6. Вентральная грыжа

Вентральная грыжа формируется после консервативного или оперативного лечения эмбриональной грыжи или гастрошизиса. Если малые размеры брюшной полости не позволяют вместить внутренние органы, над ними ушивают только кожу. Содержимым вентральных грыж бывают кишечник и печень. Кишечные петли часто фиксированы к передней брюшной стенке.

Клиническая картина

В области передней брюшной стенки определяется грыжевое выпячивание, покрытое кожей, чаще имеющее полушаровидную форму (рис. 5-7). При пальпации в грыжевом мешке определяют кишечные петли, а грыжевыми воротами служат края прямых мышц живота.

Грыжи подразделяют на вправимые (с широким основанием) и невправимые. При невправимой грыже в процессе роста, когда ребё-



Рис. 5-7. Вентральная грыжа.

нок начинает вставать и ходить, внутрибрюшное давление растягивает больше кожу, чем брюшную полость, и грыжа увеличивается в размерах.

Диагностика

Диагностика затруднений не вызывает.

Лечение

Лечение начинают с периода новорождённое™. Развитию мышц брюшной стенки и брюшной полости способствуют ежедневный массаж и ношение бандажа, препятствующего растяжению кожи.

Оперативное лечение проводят в возрасте 2-5 лет. Предварительно выполняют функциональную пробу, позволяющую выяснить степень компенсации повышения внутрибрюшного давления при вправлении грыжи. Если частота пульса и дыхания, показатели газового состава крови остаются в пределах нормы, возможно устранение грыжи. Если возникают учащение пульса и одышка, операцию откладывают до тех пор, пока брюшная полость не достигнет достаточного размера.

Прогноз

Прогноз благоприятный.

5.7. Пупочная грыжа

Пупочная грыжа возникает вследствие задержки замыкания пупочного кольца в процессе заживления пупочной ранки. Пупочную грыжу встречают в 4% случаев всех грыж, чаще у девочек.

Анатомические особенности этой области способствуют образованию грыжи.

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

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

Клиническая картина

Уже в периоде новорождённое™ пупочная грыжа проявляется выпячиванием округлой или овальной формы разных размеров. В спокойном состоянии и в положении ребёнка лёжа грыжевое выпячивание легко вправляется в брюшную полость; тогда хорошо прощупывается незамкнутое пупочное кольцо. При широком пупочном кольце, когда грыжевое выпячивание появляется при малейшем беспокойстве ребёнка, но так же быстро и легко вправляется, нет никаких оснований думать, что содержимое грыжи травмируется и вызывает боль. Пупочные грыжи ущемляются крайне редко.

Диагностика

Диагностика, как правило, не вызывает затруднений и не требует дополнительного обследования.

Лечение

Примерно в 60% случаев у детей в процессе роста происходит самоизлечение, наступающее обычно к 2-3 годам. Укреплению мышц передней брюшной стенки и закрытию расширенного пупочного кольца способствуют ежедневный массаж и гимнастика, проводимые родителями с 1 мес жизни. Укладывание ребёнка на живот за 15-20 мин до кормления способствует повышению общего тонуса и развитию мышц, в том числе и брюшного пресса. После года продолжают комплекс упражнений ЛФК, также направленный на укрепление мышц брюшного пресса. Рекомендуют плавание.

Оперативное вмешательство — грыжесечение и пластика пупочного кольца — показано после 5 лет. В тех случаях, когда пупочное кольцо имеет плотный фиброзный край и не закрывается несмотря на консервативное лечение, оперативное лечение можно выполнить в более ранние сроки. При отсутствии противопоказаний оперативное вмешательство можно провести амбулаторно в специализированном стационаре.

5.8. Грыжа белой линии живота

Грыжа белой линии живота возникает вследствие небольших дефектов апоневроза, располагающихся около срединной линии между пупком и мечевидным отростком. Часто встречаются грыжи, расположенные непосредственно над пупком, — параумбиликальные. Пупочное кольцо при этом бывает полностью замкнутым. При внешнем осмотре ребёнка параумбиликальную грыжу трудно отличить от пупочной, но пальпация грыжевого кольца легко позволяет определить, что оно находится над пупком.

Клиническая картина

Грыжи белой линии живота обычно выявляют у детей старше 2-3 лет жизни. Грыжевое выпячивание бывает разных размеров. По средней линии живота определяется округлое гладкое эластическое без-

болезненное, легко вправимое образование. Часто в дефект апоневроза выпячивается только предбрюшинная клетчатка. В ряде случаев может возникать боль, что связано с вовлечением в дефект апоневроза париетальной брюшины, образующей грыжевой мешок. Ущемление грыжи белой линии живота у детей — чрезвычайно редкое явление.

Диагностика

Диагностика затруднений не вызывает.

Лечение

Лечение грыжи белой линии живота, в том числе и параумбиликальной, только оперативное. Операцию выполняют после установления диагноза.

Возможно выполнение оперативного лечения в амбулаторных условиях.

5.9. Врождённая кишечная непроходимость

Врождённая кишечная непроходимость — одно из наиболее частых состояний, требующих неотложного оперативного лечения.

Её причинами могут быть различные пороки развития, условно объединяемые в несколько групп:

- пороки развития кишечной трубки (атрезии, стенозы);
- пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубки извне (кольцевидная поджелудочная железа, aberrантный сосуд, энтерокистома);
- пороки развития кишечной стенки (аганглиоз — болезнь Гиршпрунга, нейрональная дисплазия, гипоганглиоз);
- пороки, приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием (мекониевый илеус при муковисцидозе);
- нарушения поворота и порок фиксации брыжейки (синдром Ледда, изолированный заворот средней кишки).

Этиология пороков развития кишечника мультифакторна. Возможны как спорадические случаи, так и наследственные синдромальные формы.

Время возникновения этих пороков относится к периоду органогенеза (первые 3—4 нед внутриутробного развития), когда нарушается один из процессов: формирование кишечной стенки, просвета кишки, рост или процесс его вращения.

Пищеварительная трубка в процессе развития проходит «солидную» стадию, когда пролиферирующий эпителий полностью закрывает просвет кишечника. Возникающий вслед за этим процесс вакуолизации заканчивается восстановлением просвета кишечной трубки, однако в определённых условиях последняя фаза нарушается, и кишечный просвет остаётся закрытым. Если процесс реканализации нарушен на небольшом участке, то кишечный просвет закрыт тонкой перепонкой (перепончатая атрезия). В тех случаях, когда процесс реканализации уже начался, в перепонке образуются отверстия различной величины (перепончатый стеноз). При закрытии просвета на большом протяжении атрезия имеет характер фиброзного тяжа. Причиной этой формы атрезии может быть недоразвитие соответствующей ветви брыжеечного сосуда. Атрезия может быть множественной («сосисочная» форма). Наиболее часто указанные пороки наблюдают в областях «сложных эмбриологических процессов»: большом сосочке двенадцатиперстной кишки, месте перехода двенадцатиперстной кишки в тощую и дистальном отделе подвздошной кишки (рис. 5-8).

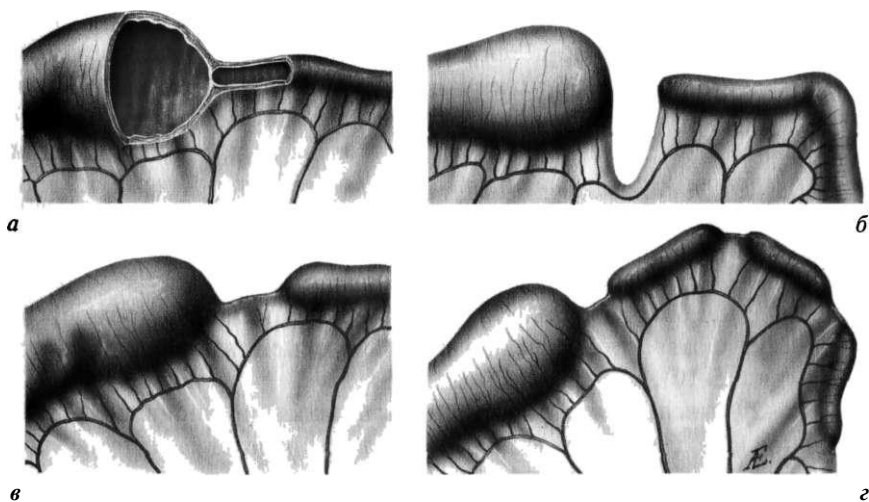


Рис. 5-8. Врождённая кишечная непроходимость (схема). Виды атрезии: *а* — Перепончатая атрезия; *б* — атрезия с дефектом брыжейки; *в* — в виде фиброзного шнура; *г* — множественные атрезии.

Одновременно с процессами, происходящими внутри кишечной трубки, и её быстрым ростом в длину происходит внутриутробный, нормальный поворот средней кишки (от двенадцатиперстной до середины поперечной ободочной). Процесс вращения начинается с 5-й недели внутриутробной жизни и проходит три периода (рис. 5-9).

Первый период вращения продолжается до 10-й недели. В это время кишечная трубка растёт быстрее, чем брюшная полость, и часть «средней кишки» выступает в основание пуповины, образуя так называемую физиологическую эмбриональную грыжу. Часть кишечной трубки вращается вокруг верхней брыжеечной артерии как вокруг оси в направлении против часовой стрелки на 90° и 180° . При нарушении вращения на первой стадии кишечная трубка возвращается в брюшную полость общим конгломератом, в результате остаётся общая брыжейка, которая становится предрасполагающим моментом к возникновению изолированного заворота.

Невозвращение кишечной трубки в брюшную полость формирует такие пороки, как гастрошизис (внутриутробная эвентрация кишечника) и эмбриональная грыжа.

Второй период продолжается от 10-й до 12-й недели эмбриогенеза и заключается в возвращении средней кишки в достаточно выросшую брюшную полость. Кишка продолжает вращение против часовой стрелки ещё на 90° . В случае задержки вращения на этом этапе ребёнок рождается с незавершённым поворотом кишечника. При этом «средняя кишка» остаётся фиксированной в одной точке у места отхождения верхней брыжеечной артерии. Петли тонкой кишки располагаются в правой половине брюшной полости, слепая — в эпигастральной области, а толстая кишка — слева. При такой фиксации имеются условия для развития заворота вокруг корня брыжейки или острой странгуляционной кишечной непроходимости. Слепая кишка, располагаясь в эпигастральной области, фиксируется эмбриональными тяжами, сдавливающими двенадцатиперстную кишку и вызывающими её непроходимость. Сочетание сдавления двенадцатиперстной кишки с заворотом «средней кишки» расценивают как синдром Ледда (рис. 5-10).

С 18–20-й недели внутриутробного развития, при появлении глотательной функции у плода при атрезии формируются симптомы хронической врождённой кишечной непроходимости. Заглатываемые околоплодные воды скапливаются над местом атрезии, вызывая расширение полого органа, а в прямую кишку спускаются лишь массы серого цвета, состоящие из слущенного эпителия и секрета кишечной трубки.

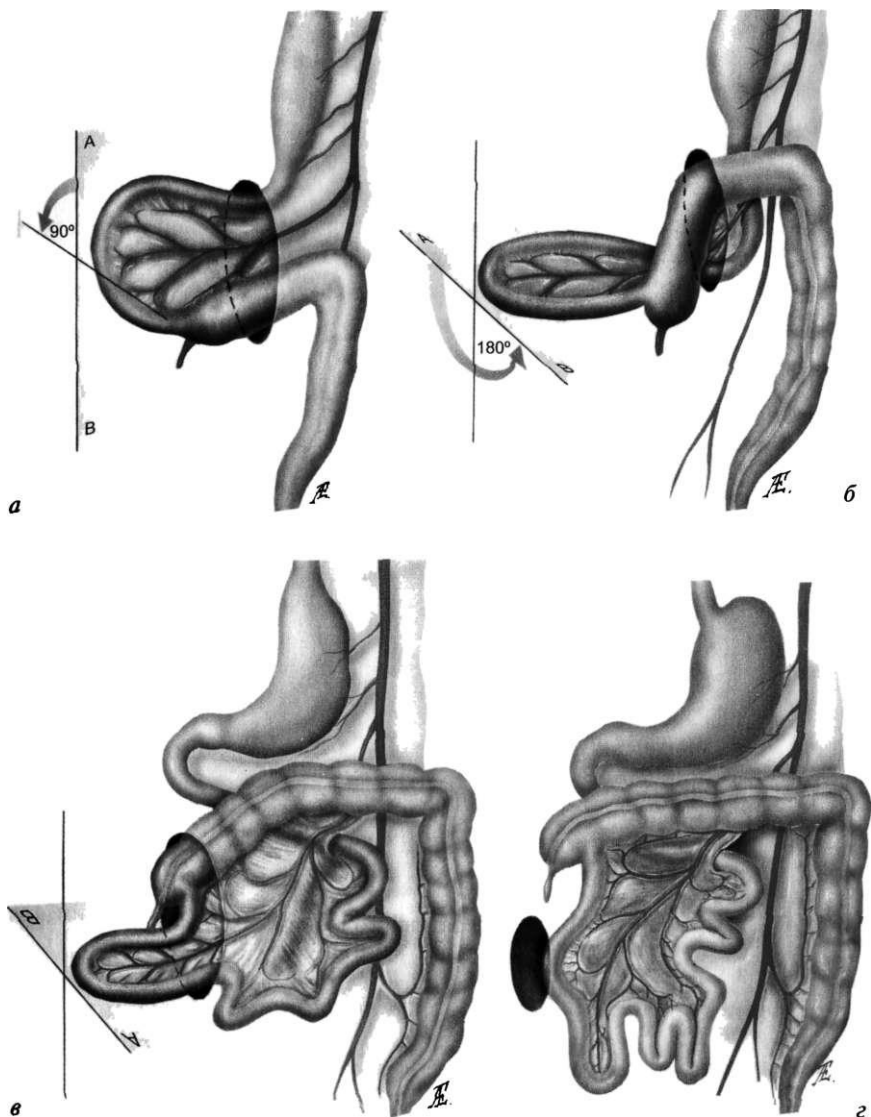


Рис. 5-9. Нормальный процесс вращения кишечника (схема): *а* — стадия «физиологической пуповинной грыжи»; *б* — первый момент вращения: поворот на 90° , толстая кишка находится слева, тонкая — справа; *в* — второй момент вращения: поворот на 270° , тонкая и толстая кишки имеют общую брыжейку; *г* — третий момент вращения заканчивается фиксацией кишечника, тонкая и толстая кишки приобретают отдельные брыжейки.



Рис. 5-10. Синдром Ледца. Этапы оперативного вмешательства (а, б, в). Схема.

Классификация

Врождённую кишечную непроходимость классифицируют следующим образом:"

- высокая и низкая (уровень деления — двенадцатиперстная кишка);
- полная (атрезия) и частичная (стеноз);
- обтурационная (атрезия, сдавление просвета кишки снаружи энтерокистомой или кольцевидной поджелудочной железой, мекониевый илеус, болезнь Гиршпрунга) и странгуляционная (заворот кишечника, ущемлённая грыжа, инвагинация).

5.9.1. Семиотика и диагностика врождённой кишечной непроходимости

Так как врождённая кишечная непроходимость у плода существует внутриутробно на протяжении 18—20 нед, то к моменту рождения можно выявить характерные клинические симптомы, зависящие не столько от вида порока, сколько от уровня препятствия.

Два основных симптома врождённой кишечной непроходимости — отсутствие стула и рвота с патологическими примесями.

Ведущий клинический симптом высокой кишечной непроходимости — застойная рвота с примесью жёлчи и зелени вскоре после рождения.

При низкой кишечной непроходимости обращают внимание большие размеры живота при рождении ребёнка.

Странгуляционная кишечная непроходимость проявляется внезапными приступами беспокойства и плача ребёнка. Этот вид непроходимости возникает остро, обычно уже после рождения, на 2-5-е сутки жизни.

Рвота

Рвота — один из наиболее частых симптомов у новорождённых. Необходимо оценить время её возникновения, частоту, объём, характер содержимого и изменения этих параметров в зависимости от перемены положения тела, динамику.

У детей до 6 нед жизни частые срыгивания и рвота съеденной пищи могут быть связаны с незрелостью и недостаточностью кардиальной зоны.

При функциональной кишечной непроходимости срыгивания и рвота бывают непостоянными, объём рвотных масс меньше объёма кормления, характерна положительная динамика при консервативном лечении.

Инфекционный токсикоз любой этиологии проявляется симптомами паретической кишечной непроходимости и рвотой сначала чистым молоком, затем с примесью жёлчи, далее при прогрессировании заболевания — рвотой кишечным содержимым.

В случае механической кишечной непроходимости рвота с патологическими примесями — постоянный прогрессирующий симптом.

Выделяют застойную рвоту — редкую, большим объёмом, с патологическими примесями, характерную для обтурационной непрохо-

димости. Рефлекторная рвота — частая, малыми порциями, возникает, как правило, при странгуляционной кишечной непроходимости.

По характеру застойного содержимого у новорождённых судят об уровне непроходимости.

- Для высокой кишечной непроходимости выше фатерова сосочка характерна обильная рвота содержимым желудка без примесей.
- При атрезии двенадцатиперстной кишки ниже фатерова сосочка бывает рвота с зеленью (длительно существующий застой).
- При стенозе двенадцатиперстной кишки объём и степень застоя (жёлчь или зелень) зависят от степени стеноза.
- Для остро возникшего заворота средней кишки на уровне двенадцатиперстной кишки при незавершённом повороте характерна рвота с жёлчью.
- Рвота кишечными массами возникает при низкой кишечной непроходимости.

Оценка содержимого прямой кишки

При подозрении на непроходимость кишечника необходимо осмотреть содержимое прямой кишки. При всех видах атрезии кишечника ниже фатерова сосочка в прямой кишке содержатся слизистые пробки серого цвета, после отхождения которых стула больше получить не удаётся. Если непроходимость выше фатерова сосочка, то в прямой кишке вместо мекония находится слизь, окрашенная в зелёный цвет.

Для странгуляционной кишечной непроходимости характерно выделение алой крови со слизью, тогда как при некротическом язвенном энтероколите новорождённых из прямой кишки выделяется разжиженный пенный стул с патологическими примесями и кровью.

Осмотр живота

При осмотре живота оценивают его размеры, степень вздутия или западения, наличие объёмных образований, доступность для пальпации, локальную или разлитую болезненность, степень мышечного напряжения и раздражения брюшины, наличие видимой и слышимой перистальтики кишечника, характер изменения брюшной стенки.

У детей с высокой кишечной непроходимостью живот запавший, при низкой — вздутый.

| Увеличение размеров живота при рождении требует исключить не (Только низкую кишечную непроходимость, но также врождённый асцит и заболевания, входящие в «синдром пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства». Забрюшинные образования чаще связаны с пороками почек и пальпируются в латентных каналах в виде плотно-эластических, неподвижных, несмелых образований. Объёмные образования мезогастральной асти чаще связаны с патологией печени, нижнего этажа брюшной полости — с кистами яичника или гидрокольпосом.

Запавший живот у новорождённого встречаются при высокой кишечной непроходимости, врождённой ложной диафрагмальной грыше в виде атрезии пищевода.

5 случаях неосложнённых форм атрезии кишечника и других видообтурационной непроходимости живот при пальпации мягкий и болезненный во всех отделах, тогда как во всех случаях странгуляционной непроходимости — болезненный и напряжённый. Локализация: болезненность и напряжение мышц, чаще в правой подвздошной области, наблюдают у новорождённых при некротическом кишечном энтероколите и остром аппендиците. При разлитом перитоните живот вздутый, болезненный и напряжённый во всех отделах, нередко в процесс вовлечена передняя брюшная стенка, важный симптом механической кишечной непроходимости — усиление видимой и слышимой перистальтики кишечника, тогда как ослабление перистальтики характерно для динамической непроходимости, а отсутствие перистальтики, связанное с параличом кишечника, наблюдают при перитоните и внутрибрюшном кровотечении.

Наиболее частая причина перитонита у новорождённых — перфорация желудка, как при пороках развития, так и при осложнении язвенного энтероколита. Перкуссия над областью пупка и при наличии свободного газа в брюшной полости выявляет симптом исчезновения печёночной тупости.

! В связи с небольшой толщиной брюшной стенки в случае перитонита развиваются отёк и гиперемия кожи, особенно нижней части живота. У мальчиков через необлитерированный влагалитический отросток брюшины в полость мошонки стекает патологическое содержимое из брюшной полости (кровь, гнойный выпот), вызывая вторичное воспаление.

Дополнительные методы обследования

Существенное значение в пренатальной диагностике врождённой патологии органов брюшной полости и забрюшинного пространства имеет УЗИ плода.

Клиническое обследование должно включать осмотр ребёнка по всем органам и системам с детальным исследованием живота, зондирование желудка с оценкой количества и качества желудочного содержимого, осмотр содержимого прямой кишки.

Наименее инвазивный и достаточно информативный метод диагностики у новорождённых — УЗИ, показанное при синдроме пальпируемой опухоли для уточнения характера патологии почек и органов забрюшинного пространства или объёмных образований брюшной полости. При атрезии ануса УЗИ промежности позволяет уточнить расстояние от кожи до атрезированного отдела кишки. УЗИ пилорического канала подтверждает диагноз врождённого пилоростеноза. При болезни Гиршпрунга УЗИ толстой кишки используют для комплексной диагностики.

ФЭГДС у новорождённых также служит информативным методом для диагностики патологии пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.

В случаях кишечной непроходимости обязательно рентгенологическое обследование. При врождённой кишечной непроходимости выполняют обзорные рентгеновские снимки органов брюшной полости в двух проекциях в вертикальном положении ребёнка. Два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости при затемнении нижних отделов свидетельствуют о высокой полной кишечной непроходимости, множественные уровни жидкости в верхнем этаже брюшной полости — о низкой непроходимости.

Наличие «серпа» воздуха под куполом диафрагмы свидетельствует о перфоративном перитоните.

При приобретённой кишечной непроходимости обычно необходимо рентгеноконтрастное обследование. В настоящее время для этой цели используют водорастворимые контрастные вещества и сульфат бария. Контрастное вещество дают внутрь с молоком или физиологическим раствором в объёме разового кормления. Рентгеновские снимки выполняют в вертикальном положении через 30 мин, 2—3 ч и т.д.

Ирригография — рентгенологическое исследование толстой кишки с контрастным веществом. При подозрении на болезнь Гиршпрун-

га его выполняют новорождённым с водорастворимым контрастным веществом.

В сложных диагностических случаях применяют диагностическую лапароскопию.

5.9,2. Атрезия двенадцатиперстной кишки

Атрезия двенадцатиперстной кишки локализуется чаще в дистальной её части, а стенозы — в проксимальной. В среднем отделе двенадцатиперстной кишки распределение этих пороков примерно одинаково. Самый частый тип атрезии — мембранозный. Мембрана может располагаться как выше, так и ниже фатерова сосочка. Примерно у 21% больных обнаруживают кольцевидную поджелудочную железу, которая в половине случаев бывает причиной обструкции двенадцатиперстной кишки. Примерно у двух третей больных атрезия двенадцатиперстной кишки сочетается с другими пороками развития: у трети — с синдромом Дауна, в 20% случаев — с врождёнными пороками сердца.

Клиническая картина

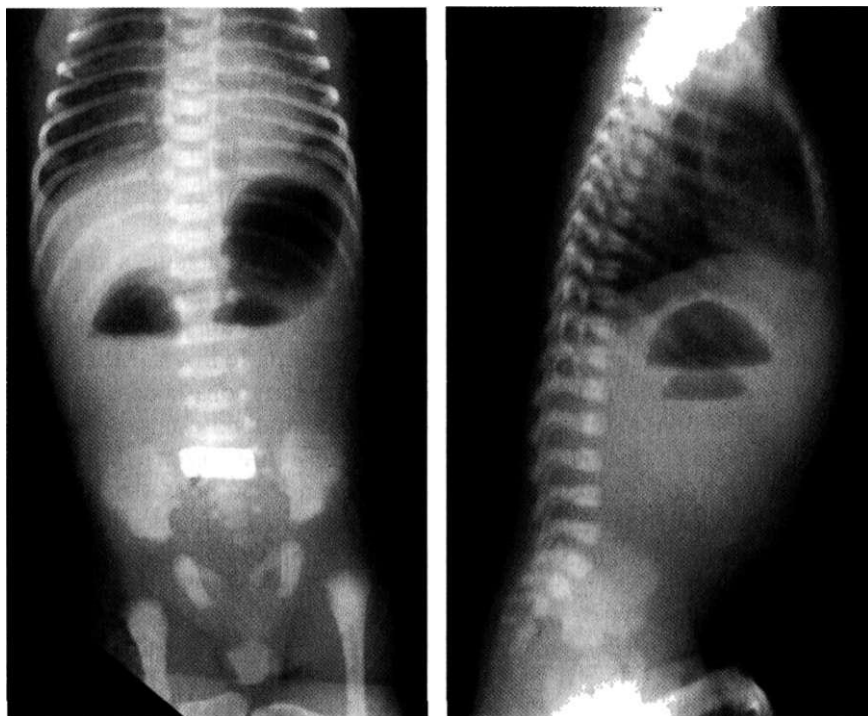
Клиническая картина атрезии двенадцатиперстной кишки проявляется симптомами высокой полной хронической обтурационной кишечной непроходимости. С рождения возникают рвота с застойным содержимым («зеленью»), западение живота, отсутствие стула.

В случае атрезии (чаще мембранозной формы) выше фатерова сосочка после рождения возникает обильная повторная рвота желудочным содержимым без примесей, а при осмотре через прямую кишку удаётся получить слизистые пробки зелёного цвета. Быстро возникают признаки водно-электролитных нарушений.

Диагностика

Обследование новорождённого с симптомами дуоденальной непроходимости проводят по указанной выше программе.

Для подтверждения диагноза выполняют обзорную рентгенографию органов брюшной полости в двух проекциях (рис. 5-11). При этом выявляют два уровня жидкости (в желудке и двенад-



а

б

Рис. 5-11. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Обзорная рентгенограмма брюшной полости: *а* — прямая проекция; *б* — боковая проекция. Видны два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости.

цатиперстной кишке) при затемнении нижних отделов брюшной полости.

Лечение

Показано экстренное хирургическое вмешательство после предоперационной подготовки. При мембранозной атрезии выполняют дуоденотомию и иссечение мембраны. В случае кольцевидной поджелудочной железы предпочтение отдают дуоденодуоденоанастомозу. В остальных случаях накладывают дуоденоюноанастомоз.

В послеоперационном периоде сначала назначают сбалансированное парентеральное питание. По мере восстановления пассажа по кишечнику переходят на дробное кормление.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение после перенесённой операции осуществляют в течение 6–12 мес. Дети нуждаются в коррекции биоценоза кишечника и устранении обменных нарушений. Сбалансированное питание, ферментные препараты, поливитамины позволяют нормализовать функцию ЖКТ.

5.9.3. Стеноз двенадцатиперстной кишки

Стеноз двенадцатиперстной кишки составляет примерно 50% всех стенозов кишечника; возникает он так же, как и атрезия, за исключением того, что препятствие в виде перепонки не сплошное, а перфорированное. Сужение может располагаться в любом месте, но наиболее часто оно локализовано около большого сосочка двенадцатиперстной кишки.

Клиническая картина

Клиническая картина зависит от степени стеноза и проявляется симптомами частичной высокой кишечной непроходимости. Ведущий симптом заболевания — рвота с примесью жёлчи, усиливающаяся после кормления. Прогрессируют симптомы дегидратации и потери массы тела. При осмотре живота отмечают вздутие в эпигастральной области и западение в нижних отделах. Стул мекониальный, скудный.

Диагностика

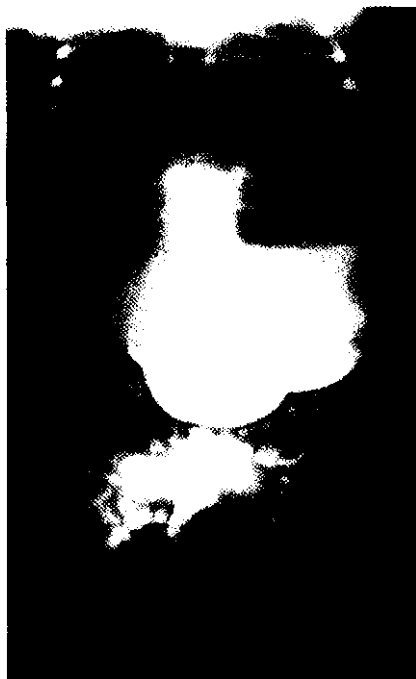
Диагноз подтверждают рентгенологически. На обзорном снимке органов брюшной полости видны два уровня жидкости в верхнем этаже брюшной полости и резко сниженное газонаполнение кишечника в нижних отделах живота (рис. 5-12). При рентгеноконтрастном исследовании видны широкие уровни контрастной взвеси в желудке и двенадцатиперстной кишке и скудное поступление контраста в петли тощей кишки, расположенные анатомически правильно, в левой эпигастральной области.

Лечение

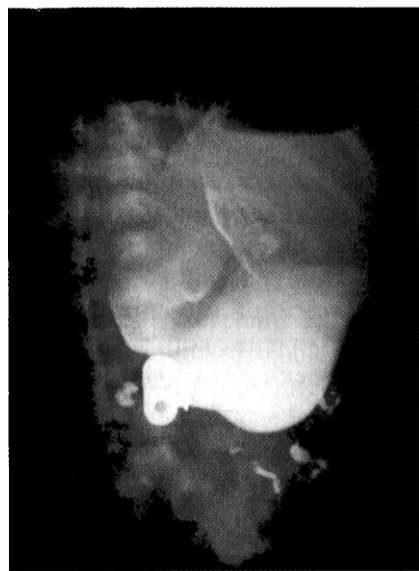
Лечение стеноза двенадцатиперстной кишки оперативное — дуоденотомия с иссечением мембраны.



a



б



в

Рис. 5-12. Стеноз двенадцатиперстной кишки, *a* — обзорная рентгенограмма брюшной полости. Видны два уровня в верхнем этаже брюшной полости, снижение газонаполнения в нижних отделах, *б* — рентгеноконтрастное исследование через 40 мин в прямой проекции. Видны два уровня контрастного вещества, задержка эвакуации контрастного вещества в тонкой кишке. Прямая проекция. *в* — боковая проекция.

5.9.4. Врождённый заворот средней кишки

Врождённый заворот средней кишки возможен в том случае, если во время нормального поворота кишечника дуоденальный изгиб и слепая кишка не встали на своё место и не произошло нормального прикрепления брыжейки к задней стенке живота.

Брыжейка средней кишки фиксирована только в одной точке и висит на верхней чревной артерии. Начало средней кишки в дуоденальном изгибе и её дистальный отдел (илеоцекальный угол) находятся в непосредственной близости друг от друга в правой эпигастральной области. Вследствие этого появляется повышенная опасность заворота всей средней кишки. Этот заворот, как правило, происходит по направлению движения часовой стрелки.

Клиническая картина

Состояние проявляется симптомами острой высокой странгуляционной кишечной непроходимости и зависит от степени заворота кишечных петель и тяжести нарушения кровообращения в них.

Заболевание чаще начинается остро на 3-4-е сутки после рождения с приступов беспокойства и частой рвоты с примесью жёлчи. Живот несколько вздут в эпигастральной области и болезнен при пальпации. При аускультации выслушивают усиленную перистальтику кишечника. Стул отсутствует, из прямой кишки выделяется кровь с примесью слизи.

Диагностика

Диагноз подтверждают рентгенологически. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости, выполненной в вертикальном положении, выявляют затемнение брюшной полости с единственным Уровнем жидкости и газовым пузырьём в проекции желудка. В петлях кишечника в ранние сроки заболевания возможны единичные пузырьки газа (рис. 5-13).

Рентгеноконтрастное исследование позволяет дифференцировать острую форму спастической динамической кишечной непроходимости от заворота. С этой целью необходимо выполнить два рентгеновских снимка в вертикальном положении в прямой и боковой проекциях через 30—40 мин после введения в желудок контрастной взвеси. На рентгенограммах виден несколько увеличенный желудок с уров-



a



б



в

Рис. 5-13. Незавершённый поворот кишечника. Заворот. Рентгенологическое обследование, *a* — обзорная рентгенограмма. Затенение брюшной полости. Уровень жидкости в желудке, *б* — рентгеноконтрастное исследование через 40 мин. Видны заполненные контрастным веществом желудок и начальный отдел двенадцатиперстной кишки, а также скудно заполненные контрастным веществом порочно расположенные справа петли начального отдела тощей кишки. Прямая проекция, *в* — боковая проекция.

нем контрастного вещества. Важный дифференциально-диагностический признак — расположение двенадцатиперстной кишки и начальных отделов тощей кишки в правой половине живота вследствие незавершённого поворота кишечника, тогда как при спастической кишечной непроходимости петли тощей кишки располагаются анатомически правильно и проецируются в левой эпигастральной области.

Лечение

Вследствие нарушения кровообращения в кишечных петлях при завороте велик риск развития некроза и перитонита. Диагностика должна быть максимально оперативной, предоперационная подготовка — занимать 2–3 ч. Экстренное оперативное вмешательство предполагает расправление заворота путём вращения кишечника.

5.9.5. Синдром Ледда

Синдром Ледда — сочетание двух врождённых патологических состояний: сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными тяжами брюшины и врождённого заворота тонкой и правой половины толстой кишки вследствие незавершённого поворота кишечника.

Клиническая картина

Клиническая картина, как и при завороте средней кишки, проявляется симптомами высокой странгуляционной кишечной непроходимости и зависит от степени заворота и нарушения брыжеечного кровообращения.

Диагностика

Диагноз подтверждают при рентгенологическом исследовании аналогично завороту срединной кишки.

Лечение

Лечение направлено на устранение заворота и рассечение эмбриональных тяжей брюшины — операция Ледда.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Если оперативное вмешательство проведено технически правильно, рецидива заворота не бывает. Однако сохраняется незавершённый поворот кишечника, о чём необходимо помнить вследствие возможной атипичной клинической картины острого аппендицита.

5.9.6. Атрезия тонкой кишки

Атрезия тонкой кишки — одна из частых форм врождённой кишечной непроходимости. Атрезия тощей кишки встречается в 50% случаев, подвздошной — в 43%, той и другой — в 7%.

Для тонкой кишки более характерны формы атрезии в виде фиброзного тяжа или полного разобщения слепых концов с дефектом брыжейки. Причём в последнем случае примерно у 50% пациентов бывают внутриутробный заворот кишечника и адгезивный перитонит.

Клиническая картина

Атрезия тонкой кишки проявляется симптомами низкой полной обтурационной кишечной непроходимости. С рождения обращает внимание большой живот ребёнка, что обусловлено заглатыванием околоплодных вод во внутриутробном периоде. Если атрезия кишки не осложнена заворотом или перитонитом, то при пальпации живот будет мягким и безболезненным. Аускультативно перистальтика кишечника усилена. При промывании желудка выявляют застойное кишечное содержимое, а из прямой кишки удаётся получить только слизистые пробки.

Диагностика

На обзорном рентгеновском снимке органов брюшной полости в верхнем её этаже видны множественные уровни жидкости, нижние отделы живота затемнены (рис. 5-14). Чем ниже уровень атрезии кишки, тем больше количество уровней и тем они шире.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с паретической динамической кишечной непроходимостью, часто возникающей у новорождённых на фоне инфекционного токсикоза любой

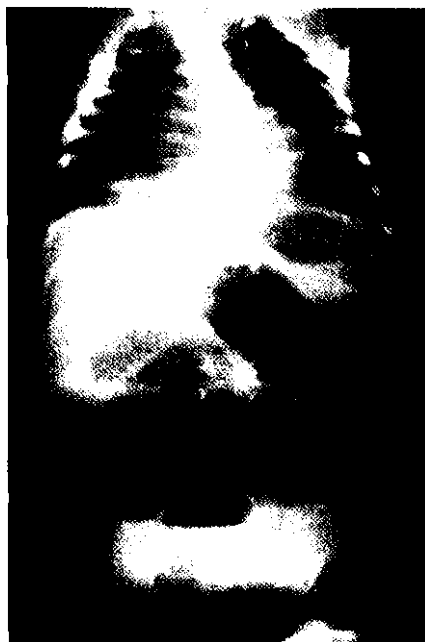


Рис. 5-14. Атрезия тонкой кишки. Рентгенологическое обследование. Видны множественные уровни жидкости в верхнем этаже брюшной полости.

этиологии. Для паретической непроходимости характерно ослабление перистальтики. На рентгенограммах видны множественные уровни жидкости, причём количество газа превышает количество жидкости. Динамическое рентгеноконтрастное обследование выявляет пассаж контрастного вещества и позволяет снять диагноз механической непроходимости.

Лечение

После предварительной предоперационной подготовки, длительность которой зависит от степени дегидратации, показано оперативное вмешательство.

Предпочтительна верхняя поперечная лапаротомия, позволяющая обнаружить атрезированные концы кишки и провести тщательную Ревизию всего кишечника с целью исключения множественной атрезии. Так как для врождённой атрезии характерна значительная разница в диаметрах атрезированных концов кишки, обычно проводят

резекцию примерно 10-12 см приводящей кишки. Предпочтение отдают межкишечным анастомозам «конец в конец» и «конец в 3/4» либо наложению Т-образного анастомоза однорядными П-образными швами атравматическими иглами.

В раннем послеоперационном периоде необходимо корригировать водно-электролитные и гемодинамические нарушения, стабилизировать основные показатели гомеостаза, проводить профилактику инфекционных осложнений, формировать нормальный биоценоз и барьерную функцию кишечной стенки.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение за новорождёнными, перенёвшими оперативное вмешательство по поводу атрезии тонкой кишки, проводят до 3 лет.

5.9.7. Удвоения пищеварительного тракта (энтерокистомы)

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

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

Клиническая картина

Энтерокистомы у новорождённых или грудных детей проявляются симптомами острой кишечной непроходимости, связанной либо с заворотом кишечной петли, либо со сдавлением извне основного просвета кишечной трубки (рис. 5-15). Реже энтерокистому можно об-



Рис. 5-15. Энтерокистома. Указано стрелкой.

наружить при УЗИ плода и новорождённого с так называемым синдромом пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства.

Диагностика

Диагноз устанавливают на основании рентгенологического обследования и УЗИ.

Лечение

Лечение хирургическое. Как правило, проводят резекцию кишечной петли с энтерокистомой с наложением энтероэнтероанастомоза.

Прогноз

Прогноз благоприятный.

S.9.8. Мекониальный илеус

Мекониальный илеус — нарушение пассажа мекония, проявляющееся симптомами врождённой кишечной непроходимости, осложняющееся внутриутробным перфоративным перитонитом почти в 50% случаев. Заболевание регистрируют у 10—20% новорождённых с муковисцидозом (мекониальный илеус — одна из форм муковисцидоза). Состояние одинаково часто встречаются у мальчиков и девочек.

В результате множественного поражения желёз внутренней секреции, проявляющегося выделением секретов повышенной вязкости, внутриутробно и после рождения происходят вторичные изменения в кишечнике, поджелудочной железе и лёгких. Растянутые гипертрофированные петли тощей и начального отдела подвздошной кишки заполнены густым, вязким, прилипшим к стенкам меконием.

Дистальный отдел подвздошной кишки представлен узким тонкостенным сегментом, просвет которого обтурирован плотными серыми слизистыми пробками. Толстая кишка гипоплазирована.

Клиническая картина

Заболевание проявляется с рождения симптомами низкой полной обтурационной кишечной непроходимости. Характерно увеличение размеров живота, перистальтика несколько усилена. Рвота чаще густым желудочным содержимым, слабо окрашенным жёлчью. При осмотре через прямую кишку ампула её гипоплазирована, выделяются серые слизистые пробки (рис. 5-16).

Диагностика

Диагноз непроходимости подтверждают на обзорной рентгенограмме органов брюшной полости. Брюшная полость увеличена и затемнена в нижних отделах, в верхнем этаже видны вздутые петли тонкой кишки с нечёткими уровнями жидкости. В некоторых случа-



Рис. 5-16. Мекониальный илеус.

ях за счёт отложения солей кальция в мекониальных пробках на рентгенограмме видны кальцификаты по ходу толстой кишки (рис. 5-17).

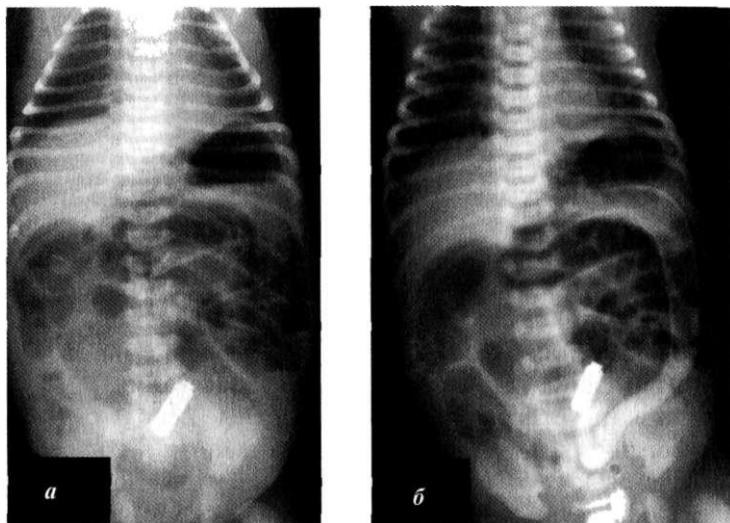


Рис. 5-17. Мекониальный илеус. Рентгенологическое исследование, *а* — обзорная рентгенограмма брюшной полости. Видно вздутие живота. Множественные нечёткие уровни жидкости, *б* — ирригография. Видна атрофичная толстая кишка. В проекции восходящей толстой кишки видны кальцификаты.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с болезнью Гиршпрунга. С этой целью проводят ирригографию с водорастворимым контрастным веществом? При мекониальном илеусе толстая кишка гипоплазирована на всём протяжении, а при болезни Гиршпрунга — узкий дистальный отдел сигмовидной нисходящей кишки переходит в расширенный над стенозом поперечно-ободочный (супрастенотическое расширение).

Необходимо подтвердить диагноз муковисцидоза, провести медико-генетическое обследование.

Лечение

Лечение кишечной непроходимости оперативное. Производят энтеротомию растянутой петли тонкой кишки. Ферментными препаратами, разжижающими густой и вязкий меконий, проводят промывание просвета кишки на всём протяжении. Накладывают энте-

роэнтероанастомоз. В послеоперационном периоде необходима заместительная ферментная терапия.

Прогноз

Прогноз серьёзный.

5.9.9. Синдром пальпируемой опухоли брюшной полости и забрюшинного пространства

К заболеваниям этой группы относят пороки развития, травматические повреждения, гнойно-септические заболевания, опухоли (как брюшной полости, так и забрюшинного пространства). Увеличение живота при рождении и пальпируемое опухолевидное образование нередко бывают единственным симптомом заболевания.

В верхнем этаже брюшной полости плотные неподвижные объёмные образования чаще исходят из печени и могут быть: солитарной кистой печени, кистой общего жёлчного протока, доброкачественной или злокачественной опухолью, подкапсульной гематомой печени, абсцессом пупочной вены.

В среднем этаже брюшной полости подвижные округлые эластические образования чаще бывают энтерокистомами.

Образования, пальпируемые в нижнем этаже брюшной полости, связаны с патологией органов малого таза: солитарная или тератоидная, осложнённая или неосложнённая киста яичника, гидрокольпос и гематометра при атрезии влагалища и девственной плевы, нейрогенный мочевой пузырь, киста урахуса.

Клиническая картина

Единственным симптомом при рождении ребёнка может быть пальпируемое в различных областях брюшной полости объёмное образование, чаще подвижное, безболезненное, с ровными контурами, сопровождающееся увеличением размеров живота.

Диагностика

Аntenатальное обследование плода позволяет выявить наличие объёмного образования, локализовать его в брюшной полости или забрюшинно, поставить предварительный диагноз.

| После рождения проводят комплексное обследование. УЗИ позволяет уточнить локализацию забрюшинного или внутрибрюшного образования, определить его структуру и связь с внутренними органами.

\ Дифференциальная диагностика и тактика лечения наиболее часто встречающихся заболеваний представлены в табл. 5-1.

5.10. Врожденный пилоростеноз

j В основе заболевания лежит нарушение проходимости пилорического отдела желудка. Популяционная частота 0,5—3 на 1000. Преобладающий пол мужской (4:1).

Генетические аспекты. Патологию расценивают как имеющую многофакторную природу (vs. 9t). Причина неясна; в пилорическом Бделе при заболевании отсутствует нейральная форма синтетазы окиси азота (163731).

Клиническая картина

Т Первые симптомы заболевания обычно появляются с конца 2-й или начала 3-й недели жизни ребёнка. Сначала отмечают рвоту «фонном», возникающую между кормлениями. Рвотные массы имеют Застойный характер, их объём превышает объём однократного кормления, они содержат створоженное молоко с кислым запахом. Ребёнок начинает худеть, появляются признаки обезвоживания, сопровождающиеся уменьшением частоты мочеиспусканий и скудным Стулом. При острой форме заболевания симптоматика развивается Быстро, бурно, в течение недели. Преобладают симптомы острой дегидратации II—III степени и декомпенсированного метаболического кккалоза. При подострой форме симптомы развиваются постепенно: срыгивания, однократная или двукратная рвота, затем учащающаяся и приводящая к гипотрофии. Эта форма не сопровождается грубыми водно-электролитными нарушениями.

Диагностика

Диагноз заболевания подтверждают на основании клинического, лабораторного, ультразвукового, инструментального и рентгенологического исследований.

Таблица 5-1. Дифференциальная диагностика синдрома пальпируемой опухоли брюшной полости у новорождённых

Методы обследования	Киста общего желчного протока	Периданная опухоль печени	Абессептическая вена	Киста яичника тератома	Дилатация гидрочоляса	Мезэнхистичес
Клинические	С рождения; в воротах печени выявляют округлое плотно-эластическое неподвижное безболезненное образование; желтуха, периодически обесцвеченный кал	Диффузное увеличение размеров печени	В эпигастральной области в проекции пупочной вены выявляют образование с нечёткими контурами, умеренно болезненное, неподвижное	С рождения; в нижнем латеральном отделе живота определяется эластической консистенции подвижное образование с гладкими контурами	С рождения; над лоном определяется эластической консистенции неподвижное образование с ровными контурами; Атрезия влагалища, атрезия девственной плевы, эктопия мочеоточника	С рождения; над лоном определяется эластической консистенции неподвижное образование с ровными контурами; при пальпации или катетеризации мочевого пузыря образование уменьшается
Лабораторные	Повышена концентрация прямого билирубина	Умеренное повышение концентрации билирубина; реакция Абелева—Татаринова положительна	Гиперлейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево	Реакция Абелева—Татаринова положительна при тератоме	Норма	Норма

Методы обследования	Киста общего желчного протока	Первичная опухоль печени	Абсцесс пупочной вены	Киста яичника, тератома	Гидрометра, гидроколяпос	Метакистие
УЗИ	В воротах печени вне паренхимы определяется кистозное образование с жидкостью и перемещающимся осадком на дне. Жёлчные ходы расширены. Жёлчный пузырь есть	Увеличение размеров печени с однородной структурой	В толще брюшной стенки под мышцей определяется кистозное образование с хлопьевидными включениями	Эхонегативное кистозное образование, чаще однородное. Располагается за мочевым пузырём и латеральнее него	Над лоном за мочевым пузырём большое эхонегативное (либо с включениями) образование	Над лоном эхонегативное образование, уменьшающееся при мочеиспускании
Радиоизотопное исследование	Не показано	Дефект наполнения изотопа паренхимой опухоли	Не показано	Не показано	Не показано	Не показано
Цистиграфия	Не показана	Не показана	Не показана	Деформация мочевого пузыря	Деформация мочевого пузыря	Увеличение мочевого пузыря
Ангиография	Не показана	Дефект сосудистого рисунка	Не показана	Не показана	Не показана	Не показана

Окончание табл. 5-1.

Методы обследования	Киста общего жёлчного протока	Первичная опухоль печени	Абсцесс пупочной вены	Киста яичника, тератома	Гидрометра, гидрокольпос	Мегацистис
КТ	Кистозное образование в воротах печени	Контуры и точная локализация опухоли	Контуры образования в толще брюшной стенки	Визуализация кисты яичника	Визуализация патологии	Не показана
Тактика	Операция иссечения кисты, холедоходуоденоанастомоз	Резекция доли печени	Дренажное абсцесса	Удаление кисты в возрасте от 1 до 3 мес	Рассечение девственной плевы, дренирование полости матки, реконструктивные операции	Катетеризация, цистостомия, реконструктивные операции

При осмотре больного обращают внимание на степень гипотрофии, эксикоза, при осмотре живота — на вздутие эпигастральной области, усиленную перистальтику желудка с появлением симптома «песочных часов» (рис. 5-18). Пальпаторно в части случаев удаётся определить гипертрофированный привратник.



Рис. 5-18. Врождённый пилоростеноз. Видны «песочные часы».

Данные лабораторных исследований указывают на метаболический алкалоз, гипокалиемию, гипохлоремию, снижение ОЦК, содержания гемоглобина, гематокрита.

Для уточнения диагноза используют УЗИ. После введения в желудок жидкости осматривают зону пилорического канала. Последний плотно сомкнут, не раскрывается, не пропускает содержимое в двенадцатиперстную кишку. Циркулярный мышечный жом резко утолщён (рис. 5-19).

Для диагностики пилоростеноза применяют фиброэзофагогастроскопию. При этом виден расширенный складчатый антральный отдел желудка, а просвет пилорического канала резко сужен до величины булавочной головки, не раскрывается при раздувании воздухом (в отличие от пилороспазма). Кроме того, фиброскопия даёт возможность осмотреть пищевод, определить степень выраженности Рефлюкс-эзофагита, часто сопровождающего пилоростеноз.

При рентгенологическом исследовании обращают внимание на размеры желудка, наличие уровня жидкости натощак, снижение газонаполнения кишечных петель (по обзорной рентгенограмме), время



Рис. 5-19. Пилоростеноз. УЗИ. Гипертрофия циркулярного мышечного слоя привратника. Эвакуация содержимого желудка отсутствует.

начала первичной эвакуации бариевой взвеси из желудка (рентгеноконтрастное исследование). После приёма ребёнком контрастного вещества (5% водной взвеси сульфата бария в грудном молоке в объёме разового кормления) через 30—40 мин выявляют сегментирующую перистальтику желудка и отсутствие первичной эвакуации в двенадцатиперстную кишку. На рентгенограмме в боковой проекции виден суженный пилорический канал — симптом «клюва» (рис. 5-20). Все рентгенограммы необходимо выполнять в вертикальном положении ребёнка. Как правило, дальнейшего обследования не требуется.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с пилороспазмом, псевдопилоростенозом (сольтеряющая форма адреногенитального синдрома — синдром Дебре-Фибигера), желудочно-пищеводным рефлюксом, стенозом двенадцатиперстной кишки выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки. Дифференциальная диагностика основана на разнице во времени и характере клинических проявле-

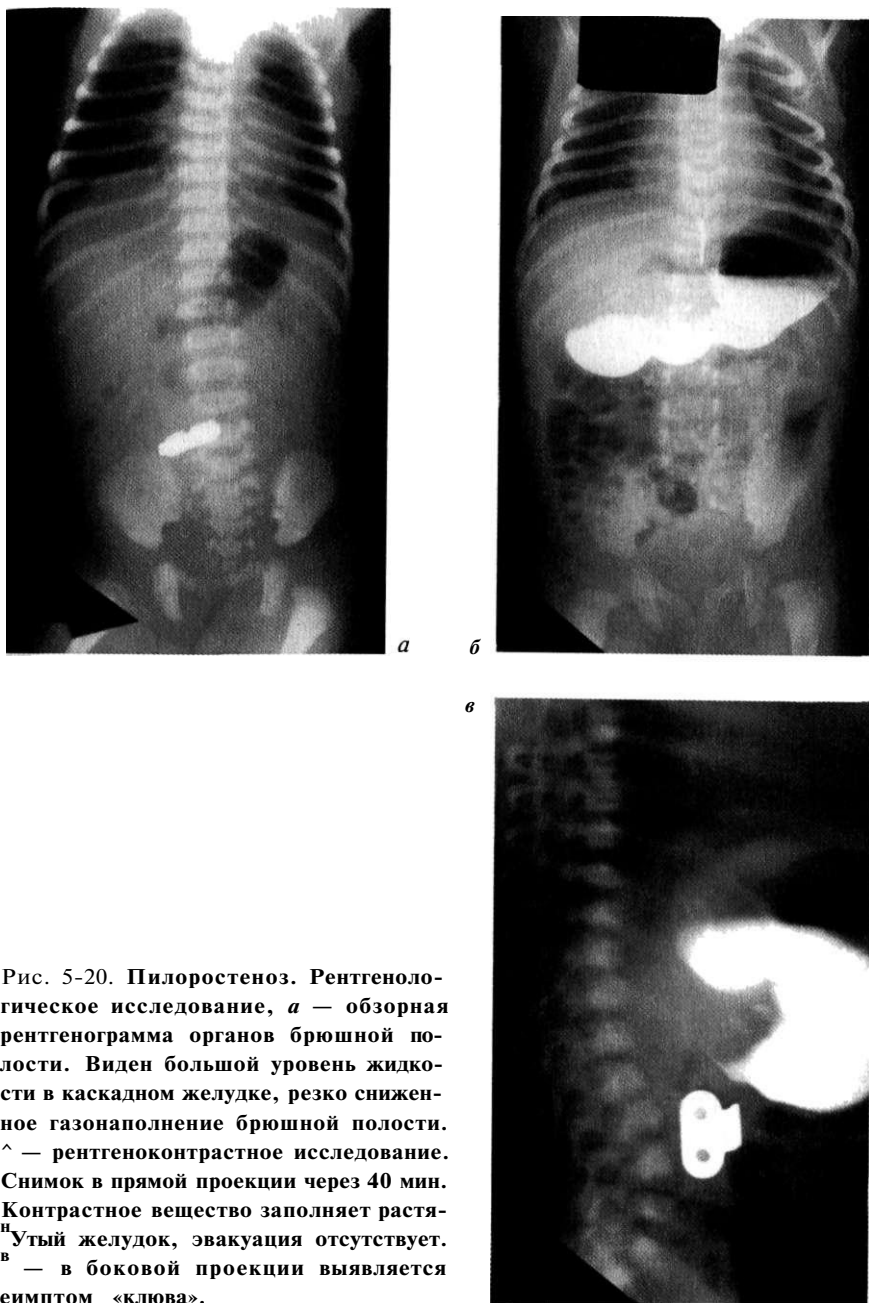


Рис. 5-20. Пилоростеноз. Рентгенологическое исследование, *а* — обзорная рентгенограмма органов брюшной полости. Виден большой уровень жидкости в каскадном желудке, резко сниженное газонаполнение брюшной полости. *б* — рентгеноконтрастное исследование. Снимок в прямой проекции через 40 мин. Контрастное вещество заполняет растянутый желудок, эвакуация отсутствует. *в* — в боковой проекции выявляется симптом «клюва».

ний, данных лабораторных исследований, рентгенологической и эндоскопической картины.

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

При желудочно-пищеводн[^]Б рефлюксе типичны начало заболевания с рождения, рвота и регургитация в горизонтальном положении. Эндоскопически выявляют фибринозно-язвенный эзофагит, зияние кардии, рентгенологически — наличие желудочно-пищеводного рефлюкса.

Для высокой частичной кишечной непроходимости двенадцатиперстной кишки специфично появление симптомов с первых дней жизни. Рентгенологически обнаруживают наличие двух уровней жидкости в желудке и двенадцатиперстной кишке, её расширение.

Лечение

При пилоростенозе показано оперативное лечение. Вмешательству предшествует предоперационная подготовка, направленная на коррекцию гиповолемии, алкалоза и гипокалиемии. Выполняют внеслизистую пилоромиотомию по Фреде-Рамштедту. В ходе операции устраняют анатомическое препятствие и восстанавливают проходимость привратника.

Через 3—6 ч после операции ребёнка начинают поит[^]5% раствором глюкозы, атем — молоком по 5—10 мл через каждые 2 ч. В последующие "сутки количество молока ежедневно увеличивают на 100 мл (10 мл на одно кормление). К 6-м суткам увеличивают объём кормления до 60—70 мл с интервалом 3 ч, после чего ребёнка переводят на обычное кормление. В первые дни после операции дефицит жидкости, электролитов, белка и других ингредиентов восполняют за счёт инфузионной терапии и вспомогательного парентерального питания.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Детям необходимо диспансерное наблюдение с целью дальнейшего лечения гипотрофии, анемии и гиповитаминоза.

5.11. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки

Язвенная болезнь — хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся формированием язвенного дефекта в желудке или двенадцатиперстной кишке, обусловленное нарушением равновесия между повреждающими факторами и факторами защиты слизистой оболочки гастродуоденальной системы.

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки у детей развивается реже, чем у взрослых. Страдают этим заболеванием преимущественно подростки. В развитии заболевания имеют значение нарушения режима питания, повышенные эмоциональные нагрузки, меняющийся гормональный фон пубертатного периода. В литературе есть указания на возникновение так называемых стрессовых язв у детей более младшего возраста и даже новорождённых на фоне сепсиса и гормональной терапии. Язвенную болезнь двенадцатиперстной кишки встречают значительно чаще, чем язвенную болезнь желудка. Особое значение в последние годы в развитии язвенной болезни придают *Helicobacter pylori*. Этот микроорганизм обнаруживают в слизистой оболочке антрального отдела желудка у 90-100% больных.

Клиническая картина

Особенности течения язвенной болезни зависят от возраста.

У детей старшего возраста заболевание протекает с характерными симптомами — чувством дискомфорта в животе, болью в эпигастральной области, снижением аппетита, рвотой. Появление боли дети связывают с приёмом пищи либо указывают на её возникновение в ночное время, что зависит от локализации язвенного процесса. Нарастают дисфагические явления: тошнота, отрыжка, изжога, рвота. Иногда заболевание протекает с выраженным болевым синдромом. Осложнения язвенной болезни в виде перфорации, пенетрации язв и обильных кровотечений в детском возрасте возникают сравнительно редко. Малигнизация язв происходит крайне редко.

У новорождённых и детей грудного возраста единственным симптомом бывает кровотечение — от незначительного до профузного, вызывающего анемию и значительное ухудшение состояния больного. Также внезапно может произойти перфорация с быстрым развитием

перитонита. Живот при этом вздут, напряжён, при перкуссии выявляют исчезновение печёночной тупости.

Диагностика

Диагностику язвенной болезни основывают на анамнезе (наследственные факторы, применение гормональной терапии и др.), лабораторных данных (повышение кислотности, наличие скрытой крови в кале) и рентгенологическом исследовании. Для язвенной болезни характерны образование «ниши» и деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, выявляемые при значительной длительности заболевания. В начальные сроки удаётся определить только спазм пилородуоденальной области. Большое место в диагностике занимает ФЭГДС, наряду с рентгенологическим методом исследования помогающая установить локализацию процесса и его распространённость. Это исследование возможно и на высоте язвенного кровотечения.

При перфорации язвы при рентгенологическом исследовании в брюшной полости выявляют свободный газ.

У детей старшего возраста дифференциальную диагностику язвенной болезни следует проводить с гастритом и гепатохолеститом, при наличии кровотечения — с дивертикулом подвздошной кишки, синдромом портальной гипертензии и удвоением кишечника. С целью дифференциальной диагностики проводят дополнительные исследования: изучение функций печени, дуоденальное зондирование в период ремиссии болезни, анализ желудочного сока и т.д.

Лечение

В неосложнённых случаях язвенной болезни показаны диета, консервативная терапия, комплекс витаминов, щелочное питьё.

При кровотечениях назначают гемостатическую терапию, холод на область желудка, диету.

Оперативное лечение показано в детском возрасте в случаях развившихся осложнений (перфорация язвы, некупируемое кровотечение). Операция должна быть щадящей. При перфорации язвы желудка у детей рекомендуют её ушивание шёлковыми швами, селективную ваготомию.

5.12. Приобретённая кишечная непроходимость

Приобретённую кишечную непроходимость разделяют на механическую и динамическую. В детском возрасте в группе механической непроходимости выделяют обтурационную, странгуляционную непроходимость и инвагинацию кишечника. В свою очередь, причиной обтурационной непроходимости нередко бывает копростаз при врождённом стенозе прямой кишки, болезни Гиршпрунга, мегаколоне или свищевой форме атрезии прямой кишки. Странгуляционная непроходимость иногда возникает при нарушении обратного развития желточного протока или других пороках развития.

Тем не менее в практике детской хирургии чаще всего приходится сталкиваться с различными формами острой СКН, инвагинацией кишечника и динамической непроходимостью.

5.12.1. Острая спаечная кишечная непроходимость

Общие сведения

Острая спаечная кишечная непроходимость (СКН) у детей — довольно распространённое в абдоминальной хирургии тяжёлое заболевание, требующее экстренного оперативного вмешательства. Удельный вес этой патологии среди других видов непроходимости составляет 30-40%. До 60% всех релапаротомий у детей выполняют по поводу острой СКН. В последние годы отмечен рост числа детей с СКН, по мнению ряда авторов, связанный с увеличением количества и объёмов оперативных вмешательств, количества ошибочных диагнозов и необоснованных операций.

Кроме того, спаечный процесс в брюшной полости в 7—10% наблюдений приобретает прогрессирующий злокачественный характер, обуславливая клиническую картину рецидивирующей СКН.

Острая СКН реже возникает у детей до 3 лет; в более старших возрастных группах она развивается с одинаковой частотой. Мальчики болеют несколько чаще девочек.

Наиболее часто СКН возникает после операции по поводу острого аппендицита (около 80%), значительно реже — после лапаротомии при пороках развития кишечника, инвагинации кишечника и травматических повреждений органов брюшной полости.

Важно всегда помнить: если у ребёнка возникла боль в животе, а в анамнезе есть указание на любое оперативное вмешательство на органах брюшной полости, необходимо в первую очередь иметь в виду острую СКН.

Классификация

В клинической практике выделяют две основные формы острой СКН — раннюю и позднюю. Ранняя возникает в первые 3-4 нед, поздняя развивается спустя месяцы и годы после операции. Подобное разделение обусловлено тем, что при каждой из указанных форм СКН есть некоторые особенности клинических проявлений и врачебной тактики при выборе методов лечения.

Этиология и патогенез

Один из существенных факторов образования спаек — инфицирование брюшной полости микрофлорой, устойчивой к действию антибиотиков. Длительно сохраняющийся воспалительный процесс в брюшной полости приводит к усиленному образованию спаек. Все виды СКН чаще возникают после острых заболеваний (аппендицита, инвагинации кишечника) и повреждений органов брюшной полости, реже они развиваются в связи с плановыми лапаротомиями.

Есть публикации, указывающие на роль иммунных нарушений в генезе спаечной болезни брюшной полости.

Важные факторы образования спаек — сама интраоперационная травма кишечника и нарушение целостности париетальной брюшины на большом протяжении при широкой лапаротомии.

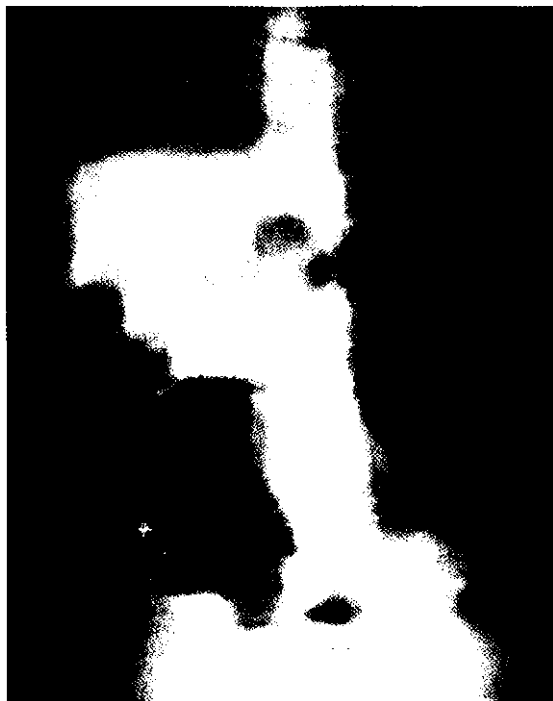
У детей со спаечной болезнью довольно часто послеоперационные рубцы на коже бывают грубыми, гипертрофированными, что подтверждает теорию об общем нарушении процессов репарации в организме больного. В послеоперационном периоде детям этой группы следует назначать препараты, замедляющие синтез коллагена и ускоряющие его утилизацию.

Клиническая картина и диагностика

Клинические проявления острой СКН у детей довольно разнообразны и во многом зависят от формы и длительности заболевания, уровня ущемления кишечника, распространённости спаечного процесса, возраста ребёнка и других факторов.

Ранняя СКН обычно представлена спаечно-паретической формой, развивающейся на фоне выраженного пареза кишечника. Клиническая симптоматика на этом этапе заболевания бывает неясно выражена из-за тяжёлого общего состояния больного. Постепенно болевой синдром принимает чёткий приступообразный характер, присоединяется обильная многократная рвота, нарастают явления эксикоза и токсикоза. Живот становится болезненным при пальпации, появляются признаки перитонита. Аускультативно выявляют усиленные перистальтические кишечные шумы. Самостоятельного стула нет. Повышение температуры тела наблюдают при некупированном воспалительном процессе.

На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости при наличии СКН можно обнаружить уровни жидкости с газовыми пузырьками разного калибра (рис. 5-21). В сомнительных случаях проводят динамическое рентгеноконтрастное исследование.



Ис
°Рганов брюшной полости.
- 5-21. Спаечная кишечная непроходимость. Обзорная рентгенограмма

Поздняя СКН чаще всего проявляется внезапными резкими болями в животе. Временами боль несколько стихает, но затем вновь возвращается. Особенно сильными боли бывают при завороте кишки вокруг спаечного тяжа, что связано с выраженным странгуляционным компонентом. В ранние строки отмечают токсикоз, быстрое нарастание эксикоза. Развиваются неукротимая рвота, выраженное усиление перистальтики. Рентгенологически выявляют множественные горизонтальные уровни и газовые пузырьки в умеренно растянутых петлях кишечника. В некоторых случаях СКН начинается вяло, постепенно, как бы исподволь. Боли слабые, редкие. Резкого ухудшения состояния не происходит. Тем не менее патологический процесс может пойти очень далеко, вплоть до гангрены кишечника и перитонита.

Диагностика острой СКН традиционным рентгенологическим методом в среднем занимает не менее 8-9 ч и позволяет лишь подтвердить или исключить факт механической непроходимости кишечника. Если же диагноз подтверждают, оптимальный момент для выполнения оперативного вмешательства всё равно уже упущен: за это время в стенке ущемлённой кишки могут произойти значительные микроциркуляторные нарушения вплоть до некротических изменений.

Необходимо также учитывать, что рентгеноконтрастный метод исследования при диагностике острой СКН суммарно даёт значительную дозу ионизирующего облучения, что небезразлично для растущего организма ребёнка. Поэтому целесообразно применять новые высокоинформативные объективные методы. Для диагностики различных видов кишечной непроходимости применяют эхографическое исследование. К сожалению, при этом интерпретация получаемых данных не всегда бывает объективной, особенно при выраженном парезе ЖКТ. Частота гипо- и гипердиагностики составляет 5-10%. В этом отношении неоспоримые преимущества имеет лапароскопия, позволяющая в максимально сжатые сроки с высокой точностью подтвердить или исключить диагноз острой СКН.

Необходимо отметить, что эндоскопическая семиотика ранней и поздней СКН имеет характерные особенности.

- При ранней острой СКН в брюшной полости обнаруживают умеренное количество прозрачного желтоватого выпота, иногда мутного, с геморрагическим оттенком. Чаще всего место непроходимости находится в области послеоперационного рубца, где определяется конгломерат кишечных петель, подпаянный к передней брюшной

стенке. Обычно спайки рыхлые, отёчные, но у некоторых больных уже на 10-12-й день после операции они отличаются значительной плотностью. Вздутые и спаившиеся петли тонкой кишки имеют характерное расположение в брюшной полости (в зависимости от уровня непроходимости) и фиксированы в месте операционной травмы. Место непроходимости обычно прикрыто вздутыми петлями кишечника, и обнаружить этот участок часто бывает достаточно сложно, а без применения манипулятора практически невозможно.

- Эндоскопическая картина при поздней острой СКН также имеет свои особенности, главная из которых — наличие хорошо сформированных плотных спаек (рис. 5-22). Почти всегда есть сращения в области послеоперационного рубца. При смещении зондом чрезмерно растянутых петель кишечника возникает ощущение их ригидности и фиксации. Манипулятор проводится по кишечнику с некоторым усилием, раздвигаемые петли следуют за ним, а при устранении зонда тотчас возвращаются на прежнее место. Указанный эндоскопический признак (симптом фиксации кишечных петель) обусловлен неподвижностью кишки в зоне обструкции вследствие её деформации и фиксации спайками. Особенно отчётливо этот симптом выявляется при завороте или странгуляции. Ригидность кишечной стенки обусловлена её отёком, повышенным внутрикишечным давлением и скоплением в её просвете содержимого.



Рис. 5-22. Эндоскопическая картина поздней спаечной кишечной непроходимости: *а* — до пересечения спайки; *б* — после пересечения спайки.

Лечение

Больных с крайне острой формой заболевания оперируют в экстренном порядке после кратковременной предоперационной подготовки. При подострой или острой форме лечение необходимо начинать с комплекса следующих консервативных мероприятий:

- 1 • опорожнение желудка (при помощи постоянного зонда) с периодическим его промыванием через 2-3 ч;
- ганглионарная блокада;
- внутривенная стимуляция кишечника:
 - 10% раствор хлорида натрия по 2 мл на 1 год жизни;
 - 0,05% раствор неостигмина метилсульфата по 0,1 мл на 1 год жизни;
 - сифонная клизма через 30—40 мин после стимуляции.

Одновременно рентгенологически контролируют пассаж взвеси сульфата бария по кишечнику. Эти мероприятия проводят на фоне коррекции нарушений гомеостаза, стабилизации гемодинамики, восстановления микроциркуляции. Применение указанной тактики при подострой и острой форме позволяет купировать СКН консервативными мероприятиями более чем у 50% больных.

Хирургическое лечение при безуспешности консервативных мероприятий заключается в устранении препятствия (рассечении спаек). При этом принимают во внимание такие факторы, как распространённость спаечного процесса, выраженность пареза кишечника и частота рецидивов.

При тотальном спаечном процессе даже в остром периоде возможно выполнение полного висцеролиза и горизонтальной интестинопликации (операция Нобля) с помощью медицинского клея без наложения швов. Детям не накладывают швы при интестинопликации, поскольку стенка кишки у них тонкая, возможна её перфорация. Нецелесообразно также выполнять частичную интестинопликацию, так как она не исключает возможности развития рецидива.

В последние годы в диагностике и лечении острой СКН во многих клиниках с успехом применяют лапароскопическое исследование. Разработанная методика пункционной лапароскопии позволяет в максимально сжатые сроки с высокой точностью подтвердить или исключить диагноз острой СКН. Выполнение лапароскопических операций с использованием эндоскопической видеосистемы даёт возможность купировать кишечную обструкцию и избежать лапаротомии более чем у 90% больных с острой СКН, что свидетельствует о высоких лечебных возможностях метода.

5.12.2. Инвагинация кишечника

Общие сведения

Инвагинация кишечника (внедрение одного отдела кишечника в просвет другого) — довольно частый вид приобретённой кишечной непроходимости, возникающий преимущественно у детей грудного возраста (85—90%), особенно часто в период с 4 до 9 мес.

Этот своеобразный вариант кишечной непроходимости относят к смешанному, или комбинированному, виду механической непроходимости, поскольку в нём сочетаются элементы странгуляции (ущемление брыжейки внедрённой кишки) и обтурации (закрытие просвета кишки инвагинатом). Мальчики страдают в 2 раза чаще, чем девочки.

Классификация

В зависимости от локализации различают илеоцекальную (около 95%), тонкокишечную и толстокишечную инвагинации. Термин «илеоцекальная инвагинация» является собирательным, его применяют для обозначения любой инвагинации, возникающей в илеоцекальном углу. Из всех видов инвагинации этой области чаще всего встречаются подвздошно-ободочную, когда тонкая кишка внедряется через баугиниеву заслонку в восходящую кишку (рис. 5-23). В некоторых случаях после внедрения конечного отдела подвздошной кишки через баугиниеву заслонку в инвагинат вовлекается слепая кишка с червеобразным отростком. Значительно реже возникает слепо-ободочная инвагинация (рис. 5-24), которая может быть простой (купол слепой кишки внедряется в слепую кишку и восходящий отдел толстой) и сложной (вместе со слепой кишкой в восходящий отдел толстой кишки вовлекается и дистальный сегмент подвздошной кишки).

Изолированную тонкокишечную инвагинацию встречают редко — в общей сложности она составляет не более 5% (рис. 5-25). Толсто-толстокишечная инвагинация представляет собой казуистическую Редкость (рис. 5-26).

Этиология и патогенез

Наиболее частыми причинами идиопатической инвагинации у детей грудного возраста бывают расстройства правильного ритма перистальтики, заключающиеся в нарушении координации продольных

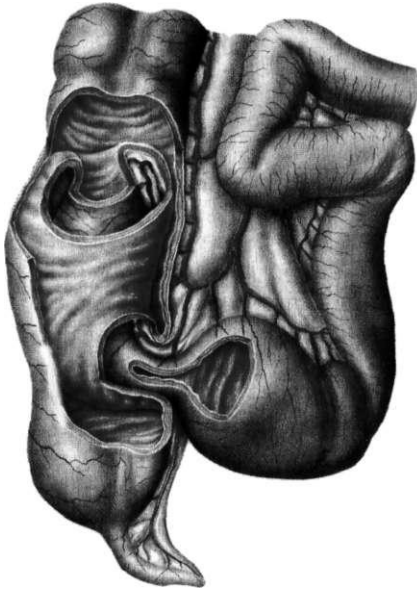


Рис. 5-23. Тонко-толстокишечная инвагинация (схема).

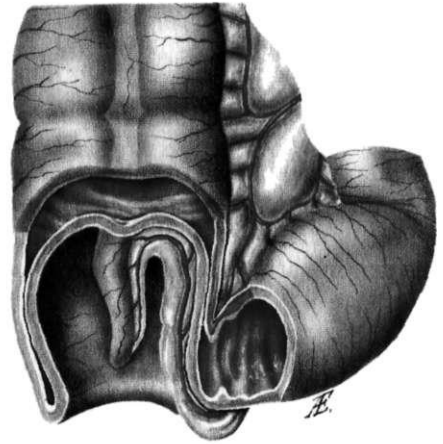


Рис. 5-24. Слепо-ободочная инвагинация (схема).

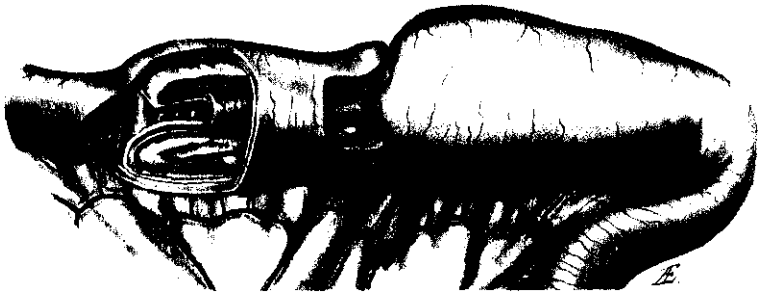


Рис. 5-25. Тонко-тонкокишечная инвагинация (схема).

и круговых мышц с преобладанием сократительной способности последних. К некоординированному сокращению мышечных слоев могут привести изменения режима питания, введение прикорма (особенно раннее), воспалительные заболевания кишечника, в том числе энтеровирусная инфекция. Учитывая, что инвагинации возникают преимущественно в илеоцекальном отделе кишечной трубки, причину её возникновения связывают с функциональными и анатоми-

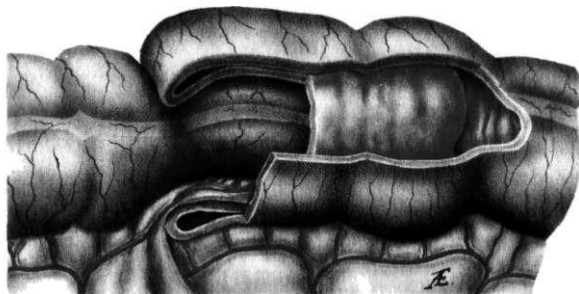


Рис. 5-26. Толсто-толстокишечная инвагинация (схема).

ческими особенностями строения этой области у детей раннего возраста (недостаточностью баугиниевой заслонки, высокой подвижностью толстой кишки и др.). У детей старшего возраста инвагинация возникает значительно реже и в большинстве случаев имеет органическую природу (эмбриональные тяжи, дивертикул Меккеля, гиперплазия лимфоидной ткани, новообразования, в том числе злокачественные).

Клиническая картина

Клинические проявления инвагинации зависят от её вида и длительности заболевания. Типичные симптомы — приступообразная боль в животе, двигательное беспокойство, одно- или двукратная рвота, задержка стула, кровянисто-слизистые выделения из прямой кишки (в виде «малинового желе»), пальпируемое опухолевидное образование в животе. В большинстве случаев заболевание начинается внезапно, на фоне полного здоровья и чаще всего возникает у хорошо упитанных детей. Ребёнок становится очень беспокойным, плачет, отказывается от еды. Лицо приобретает страдальческое выражение. Приступ беспокойства заканчивается так же внезапно, как и начинается, но через короткий промежуток времени повторяется вновь. Обычно такие яркие клинические проявления наблюдают у Детей, страдающих подвздошно-ободочной инвагинацией.

Приступы боли в начале заболевания бывают частыми, с небольшими интервалами затишья (3—5 мин). Это связано с волнами кишечной перистальтики и продвижением инвагината внутри кишки. В светлый промежуток ребёнок обычно успокаивается на 5—10 мин,^a затем возникает новый приступ боли.

Вскоре после начала заболевания появляется рвота рефлекторного характера, связанная с ущемлением брыжейки инвагинированного участка кишки. В более поздние сроки возникновение рвоты обусловлено полной непроходимостью кишечника.

Температура тела чаще всего остаётся нормальной. Лишь при запущенных формах инвагинации регистрируют повышение температуры тела. В первые часы стул может быть нормальным за счёт опорожнения дистального отдела кишечника. Через некоторое время из прямой кишки вместо каловых масс отходит кровь, перемешанная со слизью («малиновое желе»). Это проявление объясняют выраженным нарушением кровообращения в инвагинированном участке кишки; чаще всего симптом появляется не менее чем через 5–6 ч от начала первого приступа боли в животе.

В части случаев выделение крови отсутствует на протяжении всего периода заболевания (в основном при слепо-ободочной форме инвагинации). Это связано с тем, что у таких больных практически не возникает странгуляции, а преобладают явления обтурации. Соответственно, клинические проявления при слепо-ободочной и толстокишечной формах инвагинации менее выражены: нет резкого беспокойства ребёнка, приступы боли в животе возникают значительно реже и менее интенсивны. При этих формах инвагинации в начальных стадиях заболевания рвота бывает лишь у 20–25% больных.

Диагностика

Обследование брюшной полости при подозрении на инвагинацию кишечника необходимо производить между приступами боли. В отличие от всех других форм непроходимости кишечника, при инвагинации не бывает вздутия живота, особенно в первые 8–12 ч заболевания. По-видимому, это объясняется тем, что газы кишечника некоторое время проникают в просвет инвагината. В этот период живот бывает мягким, доступным глубокой пальпации во всех отделах. Справа от пупка, чаще в области правого подреберья, можно обнаружить опухолевидное образование мягкой эластической консистенции, мало болезненное при пальпации. Расположение инвагината зависит от подвижности кишечника и сроков заболевания. Иногда при значительной длине брыжейки он достигает дистальных отделов толстой кишки. Описаны случаи, когда инвагинат даже выпадает из заднего прохода.

При поздней диагностике заболевания, когда уже есть выраженные циркуляторные нарушения в стенке кишки с развитием некроза

и перитонита, живот становится вздутым, напряжённым, резко болезненным при пальпации во всех отделах.

При нечёткой клинической картине заболевания и недостаточно убедительных данных, полученных при обследовании живота, целесообразно провести пальцевое ректоабдоминальное исследование. Иногда это помогает бимануально обнаружить инвагинат. После извлечения пальца из прямой кишки вслед за ним довольно часто выделяется кровь со слизью («малиновое желе»).

Большое значение для ранней диагностики инвагинации имеет рентгенологическое исследование. В прямую кишку под рентгенологическим контролем с помощью баллона Ричардсона (рис. 5-27) осторожно нагнетают воздух и следят за постепенным его распространением по толстой кишке до выявления головки инвагината. При этом инвагинат хорошо виден на фоне газа в виде округлой тени с чёткими контурами (рис. 5-28), чаще расположенной в области печёночного угла толстой кишки.

Дифференциальная диагностика

Инвагинацию кишечника часто принимают за дизентерию. Тщательно собранный анамнез, характер выделений из прямой кишки, а также данные ректального исследования помогают вовремя поставить

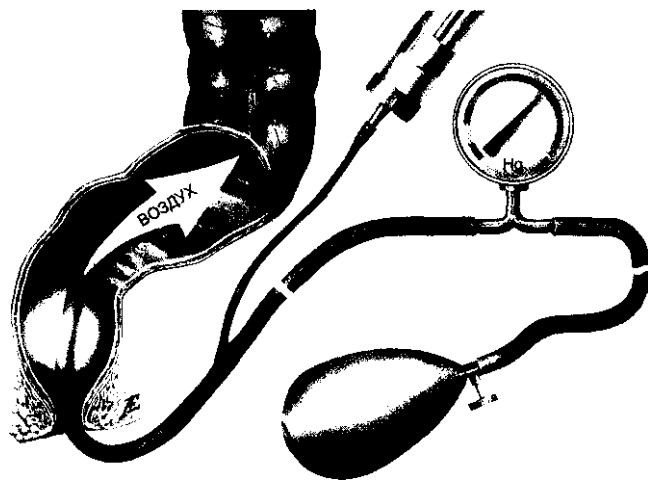


Рис. 5-27. Введение воздуха в толстую кишку для диагностики и возможного консервативного расправления инвагината. Нг мм. рт.ст.

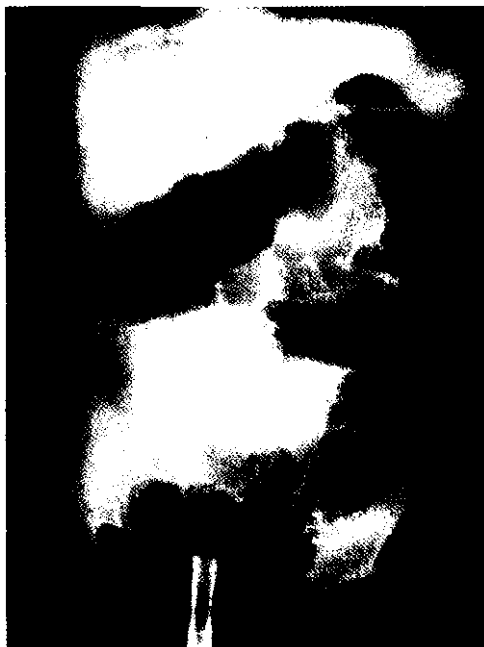


Рис. 5-28. Подвздошно-ободочная инвагинация у ребенка 7 мес. В печёночном углу толстой кишки определяется тень инвагината. Рентгенограмма с контрастированием толстой кишки воздухом.

правильный диагноз и избежать диагностической ошибки. У больных дизентерией в кале содержится значительное количество слизи и зелени, бывают прожилки алой крови. В противоположность этому при инвагинации, как правило, из заднего прохода выделяется кровь со слизью без примеси каловых масс. Своевременное рентгенологическое исследование с контрастированием толстой кишки воздухом помогает избежать диагностической ошибки.

Лечение

Инвагинацию можно устранить как консервативным, так и хирургическим путём. Консервативное расправление показано при раннем поступлении ребёнка в клинику (в первые 12 ч от начала заболевания). Во время диагностического рентгенологического исследования продолжают нагнетать воздух с целью расправления инвагината, критерием чего является проникновение воздуха в дистальный отдел

подвздошной кишки. По окончании исследования в прямую кишку вводят газоотводную трубку для удаления избыточного газа из толстой кишки.

После расправления инвагината ребёнок обычно успокаивается и засыпает. Чтобы окончательно удостовериться в полном расправлении инвагината, ребёнка обязательно госпитализируют для динамического наблюдения и исследования ЖКТ с взвесью сульфата бария. Обычно при отсутствии тонкокишечной инвагинации контрастное вещество через 3—4 ч обнаруживают в начальных отделах толстой кишки, а спустя некоторое время бариевая взвесь выделяется со стулом. Метод консервативного расправления инвагинации эффективен в среднем в 65% случаев.

В случаях поступления больного позже, чем через 12 ч от начала заболевания, резко возрастает вероятность расстройства кровообращения ущемлённого отдела кишечника. Повышение внутрикишечного давления в этом случае опасно, а при расправлении инвагината невозможно оценить жизнеспособность пострадавших участков кишки. Подобные случаи, а также неэффективность консервативного расправления — показания к оперативному лечению.

Описанная выше тактика логична и оправдана, но несовершенна. Нередко выраженное ущемление и некроз инвагината развиваются уже через несколько часов от начала заболевания, и наоборот, в сроки, превышающие 12 ч, дезинвагинация во время операции не вызывает затруднений, а кишечник изменён минимально.

Существует ещё одно несоответствие, по-видимому, связанное с применением миорелаксантов: отмечены случаи, когда консервативное лечение безуспешно, а на операции инвагинат расправляется достаточно легко.

Включение лапароскопии в комплекс лечебно-диагностических мероприятий при инвагинации кишечника может существенно повысить процент больных, вылеченных консервативно. Цель лапароскопии — визуальный контроль за расправлением инвагината и оценка жизнеспособности кишечника. Показания к этому методу:

- неэффективность консервативного лечения на ранних сроках заболевания;
- попытка консервативного расправления инвагината при позднем поступлении (исключая осложнённые формы заболевания);
- выяснение причины инвагинации у детей старше 1 года.

При лапароскопии визуально определяют место внедрения под-
Вз Дошной кишки в толстую. Слепая кишка и червеобразный отрос-

ток чаще также вовлечены в инвагинат. При инструментальной пальпации определяют выраженное уплотнение толстой кишки на участке внедрения. После обнаружения инвагината выполняют его дезинвагинацию путём введения воздуха в толстую кишку через заднепроходное отверстие под давлением 100—120 мм рт. ст. (рис. 5-29, *а*) (Дезинвагинацию считают эффективной при расправлении купола слепой кишки и заполнении воздухом подвздошной кишки. При отсутствии резких циркуляторных изменений и объёмных образований (нередкая причина инвагинации у детей старше 1 года) лапароскопию завершают. Такая тактика позволяет существенно снизить количество лапаротомий при инвагинации кишечника.

Оперативное лечение состоит в лапаротомии и ручной дезинвагинации, которую проводят не вытягиванием внедрённой кишки, а методом осторожного выдавливания инвагината, захваченного всей рукой или двумя пальцами (рис. 5-29, *б*). Если не удалось осуществить дезинвагинацию или обнаружен некроз участка кишки, проводят резекцию в пределах здоровых тканей с наложением анастомоза.

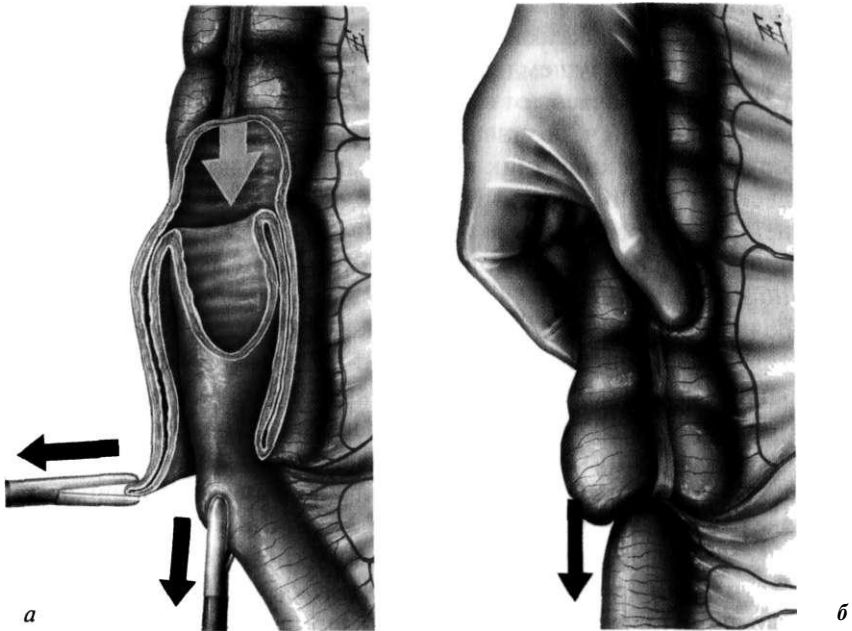


Рис. 5-29. Методы дезинвагинации (схема): *а* — лапароскопический; *б* — открытый интраоперационный.

Прогноз

Прогноз зависит от сроков поступления в хирургический стационар. При ранней диагностике и своевременно выполненной операции летальных исходов, как правило, не бывает.

5.12.3. Динамическая кишечная непроходимость

Динамическая непроходимость — одна из самых частых форм кишечной непроходимости в детском возрасте. Различают паралитическую и спастическую формы. Преобладает первая. У новорождённых и грудных детей динамическая непроходимость возникает в результате функциональной неполноценности пищеварительной системы на фоне родовой черепно-мозговой травмы, пневмонии, кишечных заболеваний и сепсиса, а также после операций на брюшной и грудной полостях. У старших детей динамическая непроходимость чаще развивается в послеоперационном периоде. Явления паралитической непроходимости поддерживают гипокалиемия, обусловленная большой потерей солей и жидкости с рвотными массами, а также недостаточное поступление в организм калия при парентеральном питании.

Клиническая картина и диагностика

Для динамической непроходимости характерны повторная рвота с примесью зелени, нарастающее вздутие живота, задержка стула и газов, выраженная интоксикация. В результате высокого стояния Диафрагмы затрудняется дыхание. Живот мягкий, перистальтика не прослушивается.

При рентгенологическом исследовании выявляют множественные чаши Клойбера, однако диаметр их невелик, а расширение равномерно, в то время как при механической непроходимости особенно резко расширены кишечные петли над препятствием (рис. 5-30).

Лечение

При динамической непроходимости прежде всего необходимо усилить её причину. Одновременно проводят борьбу с парезом кишечника. В схему лечения пареза кишечника входят следующие мероприятия:

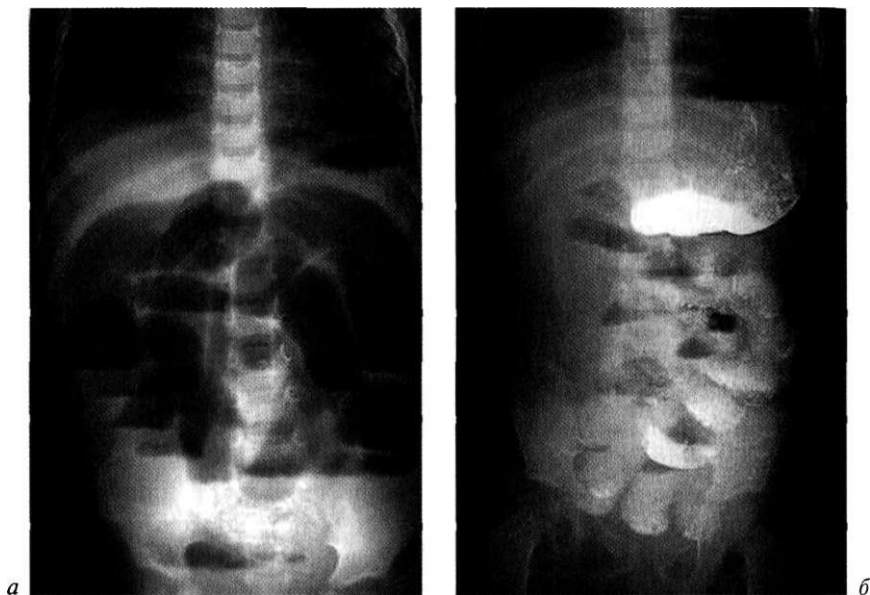


Рис. 5-30. Динамическая кишечная непроходимость: *а* — обзорная рентгенограмма органов брюшной полости: множественные горизонтальные уровни и арки, уровень жидкости в брюшной полости; *б* — контрастное исследование органов брюшной полости: стаз взвеси сульфата бария в течение 6 ч, множественные горизонтальные уровни и арки.

- прямая стимуляция сократительной активности мускулатуры ЖКТ (очистительные, сифонные и гипертонические клизмы, внутривенное капельное введение растворов калия и натрия хлорида под контролем ЭКГ);
- блокада дуги рефлексов, определяющих торможение двигательной активности кишечника (неостигмина метилсульфат, паранефральная новокаиновая блокада);
- разгрузка ЖКТ (постоянный желудочный зонд, интубация кишечника).

5.12.4. Обтурационная кишечная непроходимость

Причинами обтурационной непроходимости у детей чаще всего бывает копростаз, реже — опухоль или аскариды.

Копростаз — обтурация кишечника плотными каловыми массами. Встречают у детей в любом возрасте. Причиной копростазы могут

быть вялая функция кишечника у ослабленных детей, а также порок развития мышц передней брюшной стенки, сопровождающийся атонией органов брюшной полости. Часто развитию копростазов способствуют аномалии и пороки развития толстой кишки (мегадолихоколон, болезнь Гиршпрунга, врождённое или рубцовое сужение прямой кишки).

Клиническая картина и диагностика

В анамнезе всегда есть указания на ранние запоры. Стул, как правило, удаётся получить только после очистительной клизмы. Неправильный режим питания и недостаточный уход за ребёнком приводят к каловым завалам, образованию каловых камней, которые в части случаев принимают за опухоль брюшной полости. При полной обтурации кишечного просвета состояние ребёнка ухудшается, нарастает вздутие живота, появляется рвота, развивается интоксикация.

Провести дифференциальную диагностику между копростазом и опухолью кишечника помогает консистенция опухолевидного образования: при копростазе она имеет тестоватый характер. Бывает положительный симптом «ямки», остающейся при надавливании. В сомнительных случаях применяют контрастное рентгенологическое исследование, во время которого контрастная смесь обтекает каловый камень со всех сторон, тень его ясно контурируется.

Лечение

Необходимо долгое применение повторных клизм с 1% раствором натрия хлорида комнатной температуры. Если обычные клизмы не помогают, повторно делают сифонные клизмы до полного размягчения каловых масс и восстановления проходимости кишечника.

Неправильная техника сифонных клизм может привести к тяжёлым осложнениям, так как при размывании слежавшихся каловых масс тёплым изотоническим раствором натрия хлорида начинается всасывание жидкости, развивается тяжёлая интоксикация, сопровождающаяся резким ухудшением состояния (вплоть до отёка мозга).

Кроме сифонных клизм назначают диету, богатую клетчаткой, разительное или вазелиновое масло внутрь, лёгкие послабляющие средства, курс электростимуляции кишечника аппаратом «Ампли-**Яульс**» (15—20 сеансов). После устранения копростазов проводят рентгеноконтрастное исследование ЖКТ.

Непроходимость, вызванную гельминтами, в последние годы практически не встречаются. Причиной обтурации кишечника в описанных наблюдениях был клубок аскарид, остановившихся у илеоцекального клапана. Если консервативными мероприятиями (сифонными клизмами) устранить непроходимость не удаётся, выполняют оперативное вмешательство. После операции назначают противоглистное лечение.

5.13. Заболевания поджелудочной железы

5.13.1. Острый панкреатит

Воспалительный процесс в поджелудочной железе у детей возникает относительно редко, но течение его бывает бурным и сопровождается проявлениями общей интоксикации. В последние годы появились работы, основанные на сравнительно большом клиническом опыте диагностики и лечения детей с острым панкреатитом. Это обусловлено прежде всего широким потреблением импортных напитков, сладостей и жевательной резинки, наводнивших российский рынок. Эти продукты содержат большое количество химических консервантов, красителей и других добавок, неблагоприятно воздействующих на поджелудочную железу детей. Опасность тем больше, чем младше ребёнок.

В этиологии острого панкреатита у детей основное место отводят алиментарному фактору (нарушениям режима питания, злоупотреблению углеводами и жирной пищей, приводящему к большой нагрузке на поджелудочную железу) и бактериально-вирусной инфекции. Однако чаще всего этиология заболевания остаётся невыясненной, поэтому остро возникающие панкреатиты относят к идиопатическим. Тем не менее большинство авторов определяет три группы причин острого панкреатита: токсико-аллергические, стрессовые и механические.

При остром панкреатите в поджелудочной железе возникает отёк, замедляется выделение панкреатического сока, отмечают явления аутолиза ткани органа.

Клиническая картина и диагностика

Абдоминальный синдром при панкреатите у детей не имеет чётких выраженных особенностей. Обычно не удаётся установить характер опоясывающих болей, наблюдаемых у взрослых. Заболевание начинается внезапно с острой боли в животе, чаще носящей разлитой характер, реже локализуемой в эпигастральной области.

В основном страдают дети старшей возрастной группы. Интенсивность боли столь велика, что возможны коллапс и шок.

В начале заболевания живот мягкий, доступный глубокой пальпации во всех отделах. По мере нарастания явлений аутолиза ткани поджелудочной железы боль в животе усиливается, появляется защитное напряжение мышц брюшной стенки, присоединяются симптомы раздражения брюшины.

Температура тела зависит от степени поражения железы и присоединения инфекции, нередко достигая 38—39 °С. Довольно быстро присоединяются выраженный токсикоз и эксикоз, иногда даже с бредом и галлюцинациями.

Решающее значение в установлении правильного диагноза имеют динамическое наблюдение больного в условиях стационара и лабораторные исследования (значительное повышение активности амилазы в моче и крови). В сомнительных случаях диагностики ценные данные могут быть получены при УЗИ.

Лечение

В начальных стадиях заболевания проводят консервативную терапию. Комплекс лечебных мероприятий включает применение антибиотиков широкого спектра действия, глюкокортикоидов, антиферментных препаратов, проведение инфузионной терапии. В большинстве случаев удаётся быстро купировать процесс и добиться выздоровления ребёнка.

При неэффективности консервативной терапии и нарастании явлений раздражения брюшины показано оперативное вмешательство — срединная лапаротомия. При панкреатите в брюшной полости находят серозно-геморрагический выпот и характерные «стеариновые пятна» — очаги аутолиза тканей. Операция при остром панкреатите состоит в рассечении брюшины над железой, инфильтрации окружающих тканей прокаином с антибиотиками и дренировании полости малого сальника. Одновременно проводят медикаментозную терапию в сочетании с обязательным назначением антиферментных препаратов.

Прогноз

Своевременная терапия, как правило, позволяет добиться благоприятных результатов.

Прогноз при обширном некрозе железы серьёзный.

5.13.2. Киста поджелудочной железы

Кисту поджелудочной железы у детей встречают редко.

По этиологическому признаку различают врождённые истинные кисты поджелудочной железы, ретенционные кисты, псевдокисты, кистозные новообразования и паразитарные кисты.

Врождённые кисты поджелудочной железы могут быть одиночными и множественными. Большинство врождённых кист ведёт к сдавлению и оттеснению желудка и поперечной ободочной кишки.

Клинические проявления заболевания зависят от локализации кисты и характера сдавления окружающих органов.

Иногда киста бывает случайной находкой при осмотре или обследовании ребёнка по поводу другого заболевания. Функция поджелудочной железы, как правило, не нарушена.

Ретенционные кисты развиваются вследствие закупорки выводных протоков железы. Клинические проявления при них такие же, как при врождённых кистах.

Псевдокисты в большинстве случаев бывают следствием травмы железы.

Лечение

Лечение кист поджелудочной железы оперативное. Иссечение кисты в большинстве случаев технически невозможно из-за опасности травмирования ткани железы и развития травматического панкреатита. Операцию заканчивают марсупиализацией и тампонадой кисты или (при ретенционных кистах) созданием соустья между полостью кисты и кишкой. Детали оперативной техники зависят от локализации и размеров кисты, а также от выраженности спаечного процесса.

5.14. Заболевания печени и жёлчного пузыря

5.14.1. Атрезия жёлчных ходов

Атрезия жёлчных ходов — редкий порок развития (рис. 5-31). Большое значение в генезе атрезии придают врождённому гигантоклеточному гепатиту.

Истинную атрезию (нарушение формирования просвета жёлчных ходов) выявляют очень редко.

Большинство заболеваний периода новорождённое™, сопровождающихся механической желтухой, относят к понятию «холангиопа-

тии новорождённых». В патогенезе этих заболеваний лежит воспалительный процесс (чаще вирусной этиологии), перенесённый плодом в разные периоды внутриутробной жизни. Возможно первичное поражение гепатоцитов (фетальный гепатит) с последующим нарушением экскреции билирубина и формирования жёлчи. Вследствие этого развиваются гипоплазия жёлчных ходов и их функциональная недостаточность. В некоторых случаях патологический процесс поражает эндотелий жёлчных ходов, вызывает стеноз или полную их непроходимость на разном уровне. Описаны наследуемые формы холангиопатий.



Рис. 5-31. Формы атрезии внепечёночных жёлчных ходов (а, б, в); комбинированная форма атрезии (г).

Клиническая картина и диагностика

Для атрезии жёлчных ходов характерна желтуха, появляющаяся (как и физиологическая желтуха новорождённых) на 3–4-й день жизни. Но, в отличие от физиологической, желтуха не исчезает, а постепенно становится интенсивнее, приобретая зеленоватый оттенок. Стул обесцвечен с момента рождения. Важно отметить стойкий характер этого симптома. Наличие обесцвеченного стула постоянно в течение 10 дней свидетельствует об атрезии. Моча имеет цвет тёмного пива. К концу первого месяца жизни можно отметить увеличение печени, а позже и селезёнки. В поздних стадиях заболевания (к 5–6 мес) увеличивается живот, расширяется сеть подкожных вен брюшной стенки, возникают асцит, геморрагические явления, что объясняется развитием билиарного цирроза печени вследствие нарушения оттока жёлчи. Дети редко доживают до 1 года.

Выявление врождённой атрезии жёлчных ходов основано на правильной оценке течения беременности, раннего анамнеза жизни ребёнка, результатов биохимических исследований и пункционной биопсии печени.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику следует проводить с затянувшейся физиологической желтухой, гемолитическими желтухами, поражением печени при цитомегаловирусной инфекции, токсоплазмозе, сифилисе, врождённым гепатитом неясной этиологии, закупоркой жёлчных протоков слизистыми и жёлчными пробками.

При затянувшейся физиологической желтухе новорождённого стул обычно избыточно окрашен за счёт выделения большого количества густой жёлчи. Моча тёмная. В крови концентрация билирубина повышена до умеренных цифр, главным образом за счёт непрямой (свободной) фракции (при атрезии жёлчных ходов в крови преобладает прямая, связанная, фракция билирубина). Кроме того, желтушность при физиологической желтухе имеет склонность к уменьшению, в то время как при атрезии жёлчных ходов желтушность постепенно нарастает.

При гемолитических желтухах, как и при физиологической желтухе, в крови преобладает непрямой билирубин. Как правило, выявляют резус-конфликт или конфликт по системе ABO. При выраженных формах характерна резко выраженная желтушность, состояние

ребёнка тяжёлое. Если своевременно не произведено заменное переливание крови, развивается ядерная желтуха.

Наибольшие трудности представляет дифференциальная диагностика врождённой атрезии жёлчных ходов, закупорки жёлчных ходов слизистыми или жёлчными пробками и врождённого гигантоклеточного гепатита. Клинические проявления этих заболеваний, а также изменение билирубинового обмена при них в значительной степени идентичны и не позволяют поставить правильный диагноз. Дифференциальную диагностику закупорки жёлчных ходов проводят путём введения через рот (а лучше по зонду) в двенадцатиперстную кишку по 5 мл 25% раствора магния сульфата 3 раза в день в течение 2—3 дней. Сокращение жёлчных путей под действием магния сульфата приводит к выталкиванию жёлчных пробок и выздоровлению ребёнка.

Дифференциальная диагностика атрезии жёлчных ходов, врождённого гигантоклеточного гепатита и дооперационное определение формы атрезии возможны только путём применения специальных инструментальных методов исследования — УЗИ, рентгенографии, лапароскопии, пункционной биопсии печени. При УЗИ и рентгенографии обращают внимание на плотность паренхимы печени, свидетельствующую о выраженности цирроза, а также на наличие или отсутствие жёлчного пузыря и степень его недоразвития, расширение наружных и внутренних печёночных ходов.

При лапароскопии осматривают наружные жёлчные ходы, состояние тканей печени. Отсутствие жёлчного пузыря и протоков свидетельствует об атрезии жёлчных ходов.

При врождённом гигантоклеточном гепатите жёлчный пузырь сформирован правильно, вял, растянут, наполнен прозрачной, слегка окрашенной жёлчью. Для диагностики под контролем лапароскопа выполняют пункционную биопсию печени и холецистохолангиографию.

Гистологическое исследование полученного участка паренхимы печени позволяет уточнить характер поражения печёночных клеток и состояние внутripечёночных жёлчных ходов.

Лечение

Лечение атрезии жёлчных ходов оперативное; операцию выполняют до 1,5—2-месячного возраста ребёнка. При наличии атрезии на уровне общего жёлчного или печёночного протока и супрастеноти-

ческого расширения выполняют гепатико- или холедохоюностомию на изолированной петле тощей кишки с анастомозом по Ру.

При выраженной гипоплазии наружных жёлчных ходов показана операция Касаи. Она заключается в выделении фиброзной пластинки глубоко в воротах печени, куда открываются многочисленные жёлчные ходы малого диаметра, и анастомозировании этих ходов с изолированной петлёй кишки по вышеописанной методике (операция портоэнтеростомии по Касаи).

Прогноз

Прогноз серьёзный, так как гепатит и цирроз печени прогрессируют.

5.14.2. Киста общего жёлчного протока

Первичные кисты общего жёлчного протока обусловлены истончением или отсутствием мышечной стенки и замещением её соединительной тканью. Вторичные расширения общего жёлчного протока объясняют, как правило, пороком развития, формирующимся в период обратного развития солидной стадии эмбриогенеза (в период 3—7 нед). Возникающие перегибы, стенозы или клапаны конечного отдела общего жёлчного протока приводят к его расширению, истончению стенки и застою жёлчи. Характерны изолированные расширения только общего жёлчного протока без вовлечения в процесс пузырного протока и стенки жёлчного пузыря, так как последний закладывается из выроста печёночного дивертикула и уже в его проток открываются многочисленные печёночные протоки проксимальных отделов желчевыводящей системы. Дистальные отделы желчевыводящей системы формируются параллельно развитию секреторной системы печени. Единая система желчевыводящих протоков образуется в результате слияния проксимальных и дистальных отделов, которые до момента соединения развиваются самостоятельно.

Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина расширения общего жёлчного протока характеризуется триадой симптомов: рецидивирующими болями в эпигастриальной области или правом подреберье, перемежающейся желтухой и наличием опухолевидного образования справа у края печени.

Выраженность симптомов зависит от размеров кисты, возраста ребёнка и нарушения пассажа жёлчи.

Как правило, у детей старшего возраста боли носят приступообразный характер, возникают чувство распираия и тошнота. Желтуха выражена умеренно (иктеричность склер, уменьшение окраски стула, более тёмный цвет мочи). Нарастание желтухи сопровождается усилением болей в животе, температурной реакцией (явления холангита), ещё большим обесцвечиванием стула; при этом моча приобретает интенсивный тёмный цвет.

В период обострения в области нижнего края печени справа нередко можно пропальпировать плотное безболезненное опухолевидное образование с довольно чёткими границами. Размеры образования с течением времени могут варьировать. Это зависит от выраженности сужения выходного отдела общего жёлчного протока и нарушения эвакуации жёлчи.

В период обострения в анализе крови выявляют лейкоцитоз (преимущественно нейтрофилёз), сдвиг лейкоцитарной формулы влево. В биохимических анализах крови обнаруживают картину, характерную для механической желтухи.

При опорожнении кисты в двенадцатиперстную кишку быстро уменьшается болевой синдром, постепенно нивелируются проявления холестаза, включая и нормализацию биохимических показателей крови.

Диагностика кистозного расширения общего жёлчного протока базируется на данных анамнеза, клинических проявлениях заболевания (наиболее важный признак — периодичность клиники механической желтухи) и объективных методах исследования.

При УЗИ органов брюшной полости находят кистозное образование с чёткими границами в проекции общего печёночного протока (рис. 5-32).

При радионуклидном исследовании с технецием обнаруживают увеличение накопления РФП в расширенном, кистозно изменённом протоке.

Рентгеноконтрастное исследование (обзорная рентгенография °Рганов брюшной полости) иногда позволяет выявить кисту общего жёлчного протока (при больших размерах — диаметром до 8—10 см), оттесняющую поперечную ободочную и двенадцатиперстную киш-
^{Ки} - При рентгенографии желудка и двенадцатиперстной кишки с
^с Ульфатом бария деформация последней за счёт сдавления кистой
^{ВИз} Уализируется гораздо более чётко. Холеграфия нередко бывает Малоэффективной вследствие нарушения экскреции жёлчи.



Рис. 5-32. Ультразвуковая картина кисты общего жёлчного протока.

Наиболее информативный метод диагностики кисты общего жёлчного протока — ретроградная холецистохолангиография, позволяющая через большой сосочек двенадцатиперстной кишки заполнить кисту контрастом и определить не только её размеры, но и топографо-анатомические взаимоотношения её с другими органами.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с заболеваниями, сопровождающимися желтухой: гепатитом, кистами печени (паразитарными и непаразитарными), желчнокаменной болезнью, злокачественными опухолями брюшной полости.

Дифференциальная диагностика с вирусным гепатитом основана на определении маркёров гепатита, отсутствии кистозного образования в воротах печени, результатах лабораторных исследований.

Кисты печени с течением времени увеличиваются в размерах, они не отделимы от печени (при УЗИ), не вызывают симптомов холестаза, имеют положительные специфические реакции для уточнения паразитарной природы кисты (эхинококкоз).

Уточнению диагноза злокачественных опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства помогают быстрый рост опухоли, прогрессирующее ухудшение общего состояния ребёнка, пальпаторное определение бугристой опухоли и специальные методы исследования: урография, рентгеновское исследование с наложением пневмоперитонеума или ретропневмоперитонеума. В сомнительных случаях выполняют диагностическую лапароскопию и биопсию опухоли с последующим гистологическим исследованием материала.

Лечение

Лечение кисты общего жёлчного протока только хирургическое — полное иссечение кисты с формированием билиодигестивного анастомоза с изолированной петлёй тощей кишки по Ру.

Прогноз

Профилактику восходящего холангита осуществляют созданием антирефлюксного механизма в изолированной тощей кишке. Выполнение радикальной операции до развития цирроза печени даёт благоприятные результаты.

5.14.3. Острый холецистит

Острый воспалительный процесс в жёлчном пузыре у детей развивается редко, чаще его регистрируют в старшей возрастной группе.

Классификация

В основе классификации острого холецистита лежит принцип оценки степени деструкции стенки жёлчного пузыря. Выделяют не-Деструктивную (катаральную) и деструктивную (флегмонозную, гангренозную и перфоративную) формы острого первичного воспаления жёлчного пузыря.

Этиология и патогенез

Инфекция в жёлчный пузырь может проникать энтерогенным путём из двенадцатиперстной кишки, гематогенным, реже лимфогенным путями. Возникновению инфекции способствует и застой жёлчи в жёлчном пузыре, у 65% больных обусловленный аномалиями развития. Тем не менее холецистэктомии в связи с деструктивными изменениями в жёлчном пузыре детям выполняют исключительно редко. По-видимому, попадание микробов в жёлчный пузырь ещё не означает развития воспалительного процесса.

Современные функциональные исследования показывают, что в патологии жёлчевыделительной системы у детей более чем в 70% случаев выявляют дискинезию жёлчных путей. В связи с этим в детском возрасте чаще всего из-за нарушения оттока жёлчи происходит переполнение и растяжение жёлчного пузыря.

Клиническая картина и диагностика

Клинические проявления острого холецистита у детей, как и при любом воспалительном процессе в брюшной полости, сопровождаются умеренно выраженной болью, одно- или двукратной рвотой, повышением температуры тела. При обследовании живота выявляют локальную болезненность и защитное мышечное напряжение в точке жёлчного пузыря — положительный симптом Ортнера.

Острый холецистит практически невозможно отличить от острого аппендицита при высоком варианте ретроцекального (подпечёночного) расположения червеобразного отростка. Если при динамическом наблюдении удаётся отметить ухудшение состояния ребёнка (нарастают явления интоксикации, держится высокая температура тела), а местно в области правого подреберья более чётко определяется защитное мышечное напряжение, то хирурги обычно склоняются в сторону оперативного вмешательства. Однако только лапароскопия позволяет точно установить правильный диагноз.

Лечение

Тактика при остром холецистите такая же, как при остром аппендиците.

Прогноз

Прогноз зависит от ранней диагностики и своевременно начатого лечения.

5.14.4. Хронический калькулёзный холецистит

В детском возрасте калькулёзный холецистит — достаточно редкое заболевание. В отечественной и зарубежной литературе существуют лишь немногочисленные работы, представляющие единичные наблюдения. В последние годы педиатры и детские хирурги всё чаще стали выявлять эту болезнь у детей. Этому способствуют не только значительное улучшение диагностики, но и другие факторы, в частности изменение качественного состава питания, ухудшение экологической обстановки и т.п.

Заболевание чаще возникает у детей старшего возраста. До 7 лет мальчики болеют в 2 раза чаще девочек, в возрасте от 8 до 10 лет соотношение между ними бывает равным, а в 12—14 лет девочки болеют в 3—4 раза чаще мальчиков. Довольно часто детей с желчнокаменной болезнью наблюдают педиатры по поводу заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки, почек, ожирения, дискинезии ЖКТ. Это обусловлено не только особенностями течения холелитиаза у детей в разных возрастных группах, но и недостаточной информированностью об этом заболевании как медицинских работников, так и родителей.

Классификация

Различают несколько форм течения хронического калькулёзного холецистита: латентную, острую (проявляется печёночной коликой) и подострую (наблюдают при возникновении воспалительного процесса в стенке жёлчного пузыря).

Этиология и патогенез

Среди основных факторов риска развития заболевания у детей отмечают длительное парентеральное питание, застой в жёлчном пузыре, обширные резекции подвздошной кишки, гемолитическую болезнь и др. Образованию камней способствуют пороки развития жёлчных путей, особенно пузырного протока и шейки жёлчного пузыря.

В механизме образования камней в детском возрасте ведущую роль играют три основных фактора: генетическая предрасположенность, аномалии развития жёлчных путей и общие обменные нарушения. Каждый из них в отдельности следует считать лишь фактором, предрасполагающим к образованию конкрементов. Сочетание хотя бы двух из них может привести к развитию болезни.

Клиническая картина

В отличие от взрослых больных, клинические проявления желчнокаменной болезни в детском возрасте не имеют чёткого характерного симптомокомплекса. Течение заболевания у детей во многом зависит от возраста, сопутствующих заболеваний, наличия различных аномалий жёлчных путей, характера, размера и расположения конкрементов.

Основной клинический симптом — рецидивирующая боль в животе. У детей раннего возраста боли в основном локализуются в области пупка или по всему животу. Дети старшего возраста, особенно в препубертатном и пубертатном периодах, чаще жалуются на боли в области правого подреберья, реже — в надчревной области. Боль в большинстве случаев сильная, иногда становится опоясывающей, иррадиирует в спину, правое плечо, лопатку. Ребёнок становится беспокойным, принимает вынужденное положение. Болевой синдром, как правило, сопровождается тошнотой или рвотой.

Повышение температуры тела может указывать на развитие холецистохолангита. Желтушность возникает при закупорке конкрементом общего жёлчного протока, что у детей происходит крайне редко.

При пальпации живота у всех больных определяют выраженную болезненность в правом подреберье. В большинстве случаев выявляют желчнопузырные симптомы (Ортнера, Кера, Мерфи).

Клиническая картина желчнокаменной болезни зависит также от характера и размера конкрементов. У детей преимущественно возникают билирубиновые камни (до 75%), значительно реже — холестериновые и смешанные. Чем крупнее конкремент, тем менее выражены клинические проявления. Напротив, мелкие конкременты (а это в основном жёсткие билирубиновые камни), имеющие чаще коралловидную форму, вызывают острые приступообразные боли. Выраженный характер болей обусловлен тем, что мелкие камни довольно легко перемещаются и могут попасть в желчевыводящие протоки. Обращает на себя внимание большая частота так называемых бессимптомных форм желчнокаменной болезни.

Диагностика

В диагностике заболевания решающее значение имеет УЗИ.

Рентгенологические исследования в настоящее время практически не применяют, так как 40—50% камней желчевыделительной системы рентгенонегативны. По показаниям проводят эндоскопическую ретроградную холецистопанкреатографию (ЭРХПГ).

УЗИ

В ходе УЗИ оценивают следующие характеристики.

- Размеры жёлчного пузыря. Отчётливое увеличение их по сравнению с возрастной нормой отмечают у 25% больных, гипоплазию пузыря со значительным уменьшением размеров — у 15%.
- Форма жёлчного пузыря — наличие перегибов и перетяжек в области его тела и шейки. У 65% детей выявляют выраженную деформацию органа (перегиб или перетяжку) в области шейки.
- Толщина и эхографическая плотность стенки жёлчного пузыря в разных участках. У всех детей отмечают уплотнение стенки жёлчного пузыря до 2—6 мм (в среднем до 2,8 мм). У некоторых детей, поступающих с острой клинической картиной патологического процесса в брюшной полости (как правило, с подозрением на острый аппендицит), при УЗИ выявляют чёткую слоистость стенки пузыря, что подтверждает диагноз острого холецистита.
- Характер содержимого жёлчного пузыря. У 95% детей в нём обнаруживают жидкое эхонегативное содержимое — жёлчь; у 5% детей с большим количеством разнокалиберных конкрементов жёлчь в пузыре отсутствует (так называемый отключённый жёлчный пузырь).
- Наличие, ориентировочное количество, локализация, смешанность, эхо-плотность и размеры конкрементов. Конкременты разной эхо-плотности выявляют у всех больных, подвижные конкременты — у 80%, неподвижные — у 20%. Все неподвижные камни обычно располагаются в шейке жёлчного пузыря. Единичные конкременты обнаруживают у 65% больных, множественные — у 80% (рис. 5-33, 5-34).
- Состояние общего жёлчного протока. В крупных протоках конкременты у детей выявляют исключительно редко. Незначительное расширение общего жёлчного протока (до 5-6 мм) обнаруживают ^не более чем у 5% больных, что служит абсолютным показанием к

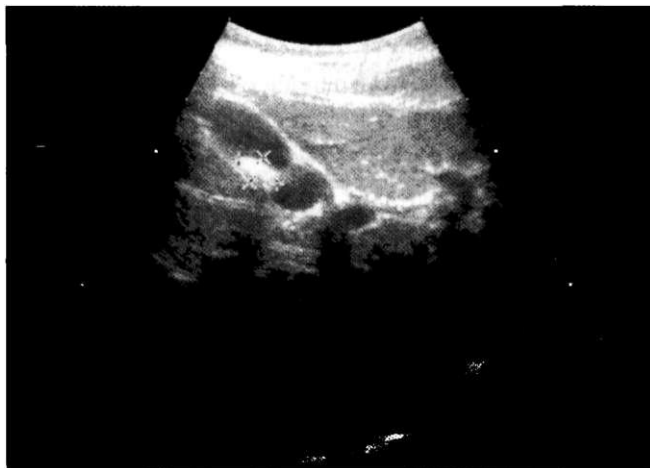


Рис. 5-33. УЗИ жёлчного пузыря (одиночный камень).



Рис. 5-34. УЗИ жёлчного пузыря (множественные камни).

проведению ЭРХПГ. У остальных пациентов диаметр общего жёлчного протока на всём протяжении соответствует возрастной норме.

- Наличие изменений вокруг жёлчного пузыря, которые могут свидетельствовать об осложнённой форме холецистита. Такие состояния способны значительно усложнить выполнение лапароскопической операции, а в некоторых случаях стать причиной осложнений.

Исследование жёлчного пузыря после пробного завтрака позволяет судить о его сократительной способности и типе дискинезии (гипокинетический или гиперкинетический). Только у 15% детей функция органа бывает сохранена. Гипокинетический тип дискинезии выявляют у 70%, гиперкинетический — у 15% больных.

ЭРХПГ

ЭРХПГ, служащую одним из ведущих методов диагностики состояния жёлчного пузыря, внутри- и внепечёчных жёлчных ходов и обнаружения в них конкрементов, только недавно начали широко применять в педиатрии.

ЭРХПГ в обязательном порядке выполняют детям с обтурационным синдромом в анамнезе, детям, у которых при УЗИ возникает подозрение на расширение общего жёлчного протока, а также при подозрении на наличие конкрементов в магистральных жёлчных протоках. При ЭРХПГ, так же как при УЗИ, редко выявляют конкременты в крупных протоках с нарушением пассажа жёлчи по общему печёчному и общему жёлчному протокам, как и патологию большого дуоденального сосочка. В то же время у 85% больных обнаруживают изменения и деформацию жёлчного пузыря, причём у 45% они сочетаются с гипоплазией и фиброзом пузырярного протока. Из этой группы у 70% детей при ЭРХПГ выявляют перегиб или перетяжку в области шейки в сочетании с гипоплазией и фиброзом пузырярного протока.

Морфологическое исследование

При проведении морфологического исследования жёлчного пузыря, удалённого у ребёнка с хроническим калькулёзным холециститом, всегда обнаруживают продуктивную воспалительную реакцию — диффузное распространение клеточного инфильтрата, состоящего из лимфоцитов и плазмочитов. В 50% препаратов отмечают признаки обострения процесса. В большинстве случаев обнаруживают также анатомические изменения в области шейки и нарушения моторики жёлчного пузыря.

Лечение

Консервативная терапия при желчнокаменной болезни длительная и малоэффективная. Операция выбора при хроническом калькулёзном холецистите — холецистэктомия. В детском возрасте, как и у взрослых

больных, при выполнении холецистэктомии традиционным доступом применяются довольно травматичные разрезы передней брюшной стенки.

В настоящее время лапароскопическую холецистэктомию, характеризующуюся большей безопасностью и высокой эффективностью, считают «золотым стандартом» хирургического лечения неосложнённого холелитиаза.

Преимущества методики лапароскопической холецистэктомии — минимальная операционная травма, отличная визуализация анатомических структур и всех этапов операции, менее выраженный болевой синдром и меньшее количество послеоперационных и спаечных осложнений, сокращение сроков госпитализации, отличный косметический эффект; особую значимость они приобретают у пациентов детского возраста.

5.15. Портальная гипертензия

Портальная гипертензия — повышение давления в сосудах бассейна воротной вены выше 200 мм вод.ст.

Классификация

С патофизиологической точки зрения следует отличать (рис. 5-35) портальную гипертензию, при которой паренхима печени находится под воздействием высокого портального давления (паренхиматозная форма), от портальной гипертензии, при которой высокое портальное давление не оказывает непосредственного воздействия на паренхиму печени (непаренхиматозная форма).

Сопротивление кровотоку в системе воротной вены может локализоваться над, внутри и под печенью. С этой точки зрения все формы портальной гипертензии разделяют на надпечёночную, внутрипечёночную и внепечёночную.

Этиология и патогенез

Портальная гипертензия развивается в результате одновременного взаимодействия двух факторов: нарушения оттока венозной крови из системы воротной вены и увеличения притока крови в систему.

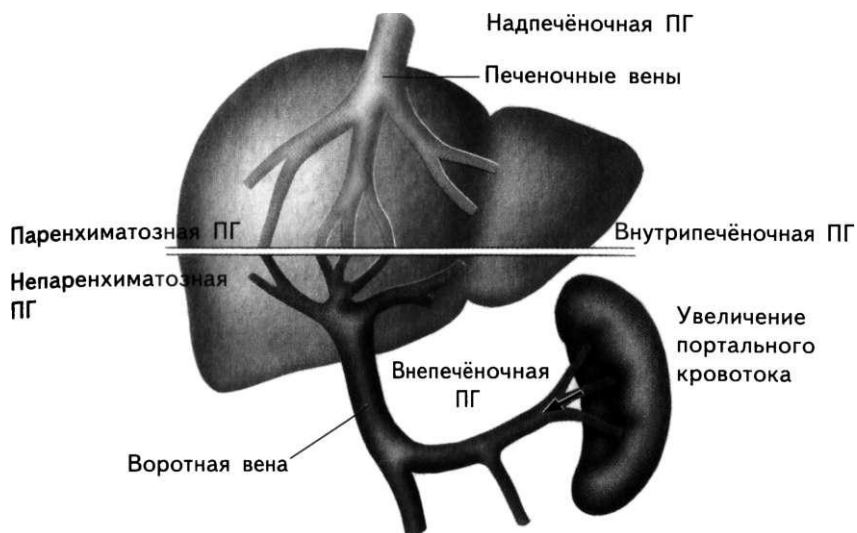


Рис. 5-35. Разделение портальной гипертензии на паренхиматозную и непаренхиматозную формы позволяет лучше понять патофизиологические последствия заболевания.

При непаренхиматозной портальной гипертензии обструкция току крови расположена до синусоидов печени. Функция печени при этом практически не нарушена, асцит и коагулопатия развиваются очень редко, кровотечение из вен кардии больные переносят относительно легко, а прогноз заболевания в целом хороший. При паренхиматозной портальной гипертензии обструкция току портальной крови расположена позади синусоидов печени. Это приводит к структурному и функциональному их повреждению и ухудшению кровоснабжения гепатоцитов. Вследствие этого нарушается синтетическая функция печени, появляется тенденция к развитию асцита, коагулопатии, труднопереносимым пищеводным кровотечениям и печёночной недостаточности.

Надпечёночная портальная гипертензия

Нарушение венозного оттока от печени (синдром Бадда-Киари, веноокклюзионная болезнь) может возникать в результате порока развития, тромбоза нижней полой или печёночных вен. Портальная гипертензия и нарушение функции печени развиваются вследствие венозного застоя в печени.

Внутрипечёночная портальная гипертензия

Любое хроническое заболевание печени, приводящее к фиброзу или циррозу, может стать причиной внутрипечёночной портальной гипертензии. При большинстве вариантов цирроза узлы регенерации затрудняют отток крови от синусоидов, приводя к постсинусоидальной обструкции. Наиболее частые причины внутрипечёночной портальной гипертензии — постнекротический цирроз, последствия перенесённого вирусного гепатита, атрезия жёлчных путей, болезнь Уилсона, дефицит α_1 -антитрипсина и др. Как правило, развитие портальной гипертензии сопровождается признаками дисфункции печени — желтухой, асцитом, задержкой развития ребёнка и др.

Внепечёночная портальная гипертензия

У подавляющего большинства детей эта форма портальной гипертензии развивается в результате непроходимости воротной вены. Почти у половины детей с внепечёночной портальной гипертензией можно выявить в анамнезе катетеризацию пупочной вены в период новорождённое™, омфалит, внутрибрюшные инфекции, сепсис или дегидратацию. Однако у половины детей точный этиологический фактор не может быть выявлен.

Непроходимость воротной вены сопровождается развитием сети коллатералей в воротах печени, получившей название «кавернозной трансформации воротной вены». Такие же венозные коллатерали развиваются вне печени. К ним относят расширенные вены толстой кишки, а также вены, расположенные около селезёнки и в забрюшинном пространстве. По ним кровь из бассейна воротной вены в обход печени возвращается в сердце (рис. 5-36). Наиболее опасны из этих коллатералей варикозно расширенные вены пищевода и желудка. Они становятся причиной рецидивирующих кровотечений.

При врождённом фиброзе печени портальная гипертензия развивается в результате пресинусоидального блока. При этом заболевании портальные тракты увеличиваются за счёт разрастания соединительной ткани и пролиферации жёлчных ходов. При этом типе фиброза синтетическая функция печени остаётся практически неизменной.

У детей чаще встречаются внепечёночную форму портальной гипертензии.

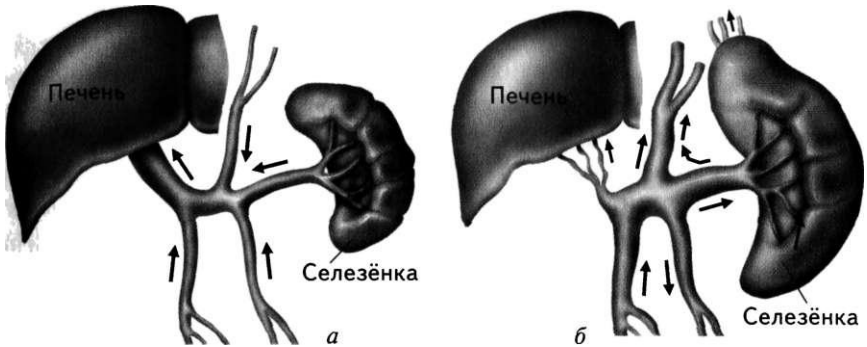


Рис. 5-36. Портальное кровообращение у здорового ребёнка (*а*) и ребёнка, страдающего портальной гипертензией (*б*). Стрелками указаны направления тока крови в сторону печени и по коллатералям.

Клиническая картина

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

Внепечёночная портальная гипертензия

При внепечёночной форме первые симптомы повышения давления в системе воротной вены появляются очень рано. К ним следует отнести увеличение размеров живота, необъяснимую диарею, гипертермию неясного генеза, спленомегалию и появление подкожных кровоизлияний на нижних конечностях. При лабораторном исследовании крови обнаруживают признаки панцитопении со снижением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов (гиперспленизм). Внезапное кровотечение из вен пищевода и кардии часто бывает первым проявлением внепечёночной портальной гипертензии у внешне здоровых детей. У 80% больных с внепечёночной портальной гипертензией кровотечения появляются в течение первых 6 лет жизни ребёнка. Изменения функциональных показателей печени обычно незначительны или отсутствуют. Асцит у детей с внепечёночной портальной гипертензией появляется только в первые дни после перенесённого кровотечения.

Внутрипечёночная портальная гипертензия

При внутрипечёночной портальной гипертензии симптомы повышения давления в системе воротной вены наслаиваются на клинические проявления цирроза печени и появляются через 5—7 лет после перенесённого вирусного гепатита. В клинической картине у больных с внутрипечёночной портальной гипертензией на первое место выходят симптомы поражения печени. Больные жалуются на слабость, повышенную утомляемость, похудание, боли в животе, чувство тяжести в эпигастральной области, диспептические явления, повышенную кровоточивость.

Размеры и консистенция печени зависят от стадии заболевания. В начальных стадиях печень умеренно увеличена в размерах, плотная, поверхность её гладкая. В поздних стадиях заболевания печень обычно не увеличена, нередко даже уменьшена, очень плотная, с бугристой поверхностью. В большинстве случаев выявляют увеличение селезёнки различной степени выраженности с развитием признаков гиперспленизма.

При лабораторных исследованиях обнаруживают нарушение функций печени — гипербилирубинемию с преобладанием прямой фракции билирубина, уменьшение количества белка сыворотки крови со снижением альбумин-глобулинового коэффициента, снижение антитоксической функции печени. Однако изменение этих показателей не всегда идёт параллельно развитию портальной гипертензии, что связано с большими компенсаторными возможностями печени и неспецифичностью так называемых печёночных проб. Проявления внутрипечёночной портальной гипертензии — асцит и кровотечения из вен пищевода и кардии — возникают, как правило, при достижении больным подросткового возраста.

Диагностика

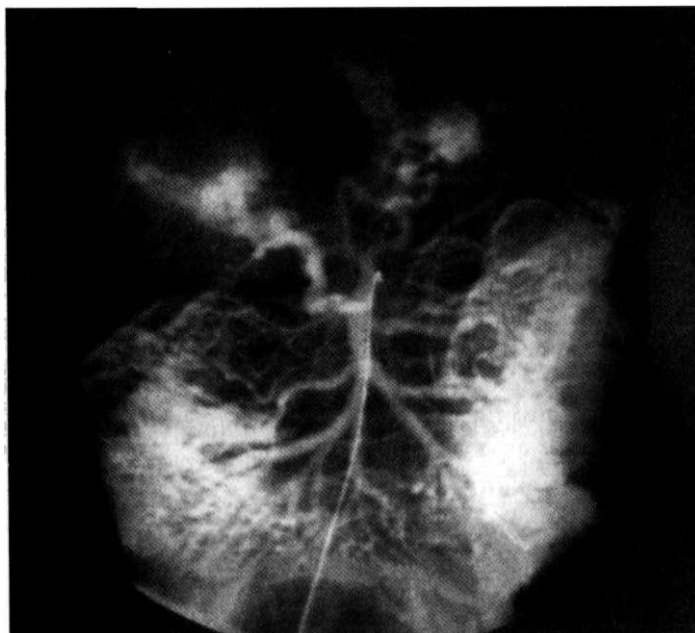
Диагноз портальной гипертензии может быть установлен на основании УЗИ брюшной полости и доплерографии висцеральных вен. Характерные признаки внепечёночной портальной гипертензии — кавернозная трансформация воротной вены и нормальная структура печени. При паренхиматозной портальной гипертензии печень уплотнена, воротная вена хорошо проходима. При надпечёночной портальной гипертензии отмечают непроходимость печёночных вен или нижней полой вены. При доплерографии при всех формах порталь-

ной гипертензии отмечают значительное снижение средней скорости кровотока в висцеральных венах. Для паренхиматозных форм портальной гипертензии характерен гипердинамический тип висцерального кровообращения.

При ФЭГДС у детей с портальной гипертензией обнаруживают варикозно расширенные вены пищевода и кардиального отдела желудка, а также признаки гипертензионной гастропатии. Вены пищевода и кардии бывают практически единственными источниками кровотоков у детей с портальной гипертензией. Кровотечения из других вен ЖКТ у детей возникают исключительно редко.

В сомнительных случаях или при планировании хирургического лечения необходимо проведение висцеральной ангиографии (рис. 5-37). Дигитальная субтракционная ангиография даёт наиболее полную информацию об анатомии висцеральных вен.

Пункционная биопсия печени показана для определения стадии цирроза или дифференциальной диагностики цирроза печени с другими формами паренхиматозной портальной гипертензии.



^ис. 5-37 Висцеральная ангиография при внепечёночной портальной гипертензии.

Лечение

Лечение детей с пищеводными кровотечениями в острой стадии включает седативную терапию, введение назогастрального зонда для аспирации желудочного содержимого и инфузионную терапию кристаллоидными растворами и препаратами крови в объёме 50% необходимой суточной потребности.

Широкое распространение в настоящее время получила эндоскопическая склеротерапия или эндоскопическое лигирование вен пищевода и кардии.

Основная задача хирургического лечения портальной гипертензии — ликвидация и предотвращение кровотечений из варикозных вен пищевода и желудка. Резко выраженная спленомегалия или выраженный гиперспленизм могут быть отдельными показаниями к манипуляциям на селезёнке. У детей с паренхиматозной портальной гипертензией показанием к хирургическому лечению может быть асцит, резистентный к консервативной терапии.

Современные методы оперативного лечения портальной гипертензии у детей включают выполнение различных портосистемных анастомозов или операций, непосредственно воздействующих на варикозные вены пищевода и желудка.

Методы лечения портальной гипертензии значительно различаются в зависимости от формы заболевания, наличия и выраженности пищеводных кровотечений, а также уровня подготовки специалистов лечебного учреждения, где больной проходит курс лечения. Идеальной для детей с внепечёночной формой портальной гипертензии можно считать операцию мезопортального шунтирования, после которой наряду с нормализацией давления в системе воротной вены происходит восстановление портального кровообращения (рис. 5-38).

Для ликвидации спленомегалии и гиперспленизма в настоящее время используют эндоваскулярную эмболизацию паренхимы органа вместо спленэктомии.

Единственный метод лечения терминальных стадий цирроза печени — трансплантация печени.

5.16. Заболевания селезёнки

К этой группе относят системные заболевания, в патогенезе которых селезёнка играет ведущую роль, и собственно заболевания селезёнки (аномалии развития, кисты, повреждения органа). Из системных

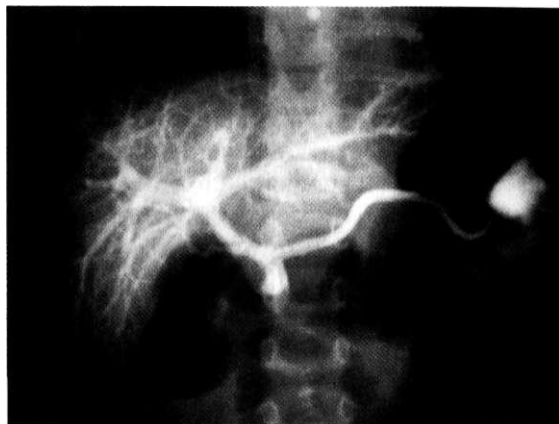


Рис. 5-38, Физиологическая реконструкция при внепечёночной портальной гипертензии — мезопортальный шунт. Спленопортография (полное восстановление портального кровообращения в печени после операции).

заболеваний чаще встречаются гемолитические анемии, характеризующиеся преобладанием процесса разрушения эритроцитов над их образованием. В этом процессе участвует селезёнка. Наибольший интерес для хирурга представляют анемии с исключительно внутриклеточным гемолизом: врождённая (семейная) микросфероцитарная гемолитическая анемия Минковского—Шоффара, врождённая (семейная) макроцитарная гемолитическая анемия, серповидноклеточная анемия.

5.16.1. Наследуемый микросфероцитоз (семейная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара)

Наследуемый сфероцитоз — гемолитическая анемия, возникающая вследствие дефекта клеточной мембраны эритроцитов. Проницаемость мембраны для ионов натрия становится чрезмерной, в связи с чем эритроциты приобретают шарообразную форму, становятся ломкими и легко подвергаются спонтанному гемолизу.

Генетические аспекты. Врождённые дефекты белков мембраны эритроцита:

- тип I — дефект гена Р-спектрина (* 182870, 14q22-q23.2, ген *SPTB*, 91);
- тип II — дефект гена анкирина (* 182900, 8p11.2, ген *ANK1*, 9*);
- тип III (ША) — дефект гена ос-спектрина (*270970, 1q21, ген *SPTA1*, 9).

Клиническая картина и диагностика

Заболевание характеризуется триадой симптомов: желтухой, анемией, спленомегалией. Степень их выраженности различна.

Заболевание может протекать в течение длительного времени в скрытой форме, при которой основной симптом болезни — анемия — отсутствует. Анемия лёгкой или умеренной степени (НЬ 80—100 г/л) сохраняется как постоянный симптом или становится более выраженной (НЬ 58-66 г/л) в период интенсивного разрушения эритроцитов, который принято называть гемолитическим кризом.

Частый симптом заболевания — желтуха, связанная с увеличением содержания непрямого билирубина в крови, количество которого в результате усиленного распада эритроцитов становится слишком большим. Клетки печени не успевают перевести в прямой билирубин часть непрямого, и он накапливается в крови. Желтуха обычно не влияет на общее состояние больных.

Размеры селезёнки варьируют в довольно широких пределах, что зависит от интенсивности гемолиза и длительности заболевания. Чаще выявляют умеренное увеличение печени. Печень у больных гемолитической анемией постоянно выделяет большое количество густой жёлчи, что создаёт условия для образования конкрементов в жёлчи и жёлчных ходах. Моча тёмная. Кал в большинстве случаев окрашен избыточно.

Общее состояние больных в начальных стадиях заболевания нарушается мало. Дети отстают в росте и развитии.

У заболевших в раннем детском возрасте может произойти преждевременное окостенение черепа. Для таких больных характерны башенный череп, микрофтальмия, высокое нёбо, седловидный нос, выступание верхней челюсти.

Очередные приступы желтухи при семейной микросфероцитарной анемии провоцируются, как правило, различными инфекциями и сопровождаются повышением температуры тела, кровотечениями из носа, ухудшением общего состояния. Каждый новый криз сопровождается дальнейшим увеличением селезёнки, которая при пальпации имеет гладкую поверхность, плотна и не очень болезненна.

Существенное значение при установлении диагноза имеют семейный анамнез, наличие заболевания у других членов семьи. Выявление анемии, желтухи за счёт преобладания непрямого билирубина, спленомегалии, ретикулоцитоза и сниженной осмотической резистентности эритроцитов может помочь при установлении диагноза. На высоте криза осмотическая резистентность эритроцитов может при-

ближаться к норме, а микросфероцитоз отсутствовать в связи с тем, что гемолизу прежде всего подвергаются эритроциты с наиболее низкой осмотической резистентностью и сфероциты. Увеличение количества ретикулоцитов, полихроматофильных эритроцитов и нормобластов связано с усиленными регенеративными процессами в костном мозге. Прекращение криза характеризуется уменьшением количества ретикулоцитов, отчётливым микросфероцитозом и снижением осмотической резистентности эритроцитов.

Лечение

При врождённой семейной гемолитической анемии лечение в основном хирургическое — спленэктомия (метод выбора). Эффект спленэктомии появляется быстро, так как с удалением селезёнки исчезают условия для усиленного гемолиза эритроцитов. Продолжительность жизни эритроцитов быстро приходит к норме (до 100 дней, в то время как до операции составляет 10—18 дней).

Возможна также эмболизация селезёночной артерии с целью исключения функционирования селезёнки или лапароскопическое удаление этого органа.

5.16.2. Приобретённая гемолитическая анемия

Воздействие на организм в процессе жизнедеятельности различных факторов (физических, химических, вирусных, бактериальных, лекарственных и др.) может привести к образованию антиэритроцитарных аутоантител, вызывающих агглютинацию и гемолиз эритроцитов больного. Выявить антитела помогает реакция Кумбса с антиглобулиновой сывороткой. При положительной реакции происходит связывание блокированных эритроцитов.

Клиническая картина и диагностика

Приобретённая гемолитическая анемия во многом сходна по течению с врождённой микросфероцитарной гемолитической анемией: Цикличность желтухи, увеличение селезёнки, непрямая гипербилирубинемия, уробилинурия, анемия, ретикулоцитоз, эритробластическая Реакция костного мозга, ухудшение состояния больного и повышение температуры тела во время криза.

Вместе с тем приобретённая гемолитическая анемия отличается большей тяжестью клинических проявлений, небольшим понижением

или нормальными цифрами осмотической резистентности эритроцитов, часто макроцитозом, а не микроцитозом, а также нередко положительной реакцией Кумбса. Прогноз при этой форме анемии тяжелее, чем при врожденной.

Лечение

Лечение направлено прежде всего на устранение причинного фактора (если он известен), а затем на снижение реактивности организма и создание препятствий к синтезу антител. Этого достигают применением глюкокортикоидов (кортизона, преднизолона, триамцинолона, дексаметазона и др.), подавляющих образование антител в селезенке и лимфоидной ткани.

В случае неэффективности гормональной терапии и прогрессирующего ухудшения состояния больного, нарастания анемии и явлений гиперспленизма показана спленэктомия. Таким больным до и после операции назначают глюкокортикоидную терапию.

Непосредственные и отдаленные результаты спленэктомии при приобретенных аутоиммунных формах гемолитической анемии хуже, чем при врожденных.

5.16.3. Врожденная (семейная) несфероцитарная гемолитическая анемия

Клиническая картина сходна с таковой при микросфероцитарной гемолитической анемии. Однако микросфероцитоз отсутствует, осмотическая резистентность эритроцитов, как правило, не изменена. Различают две формы врожденной несфероцитарной гемолитической анемии — анемию с нормальным или незначительно увеличенным диаметром эритроцитов и анемию с выраженным макроцитозом. У больных первой группы спленэктомия обычно улучшает состояние. При выраженном макроцитозе спленэктомия неэффективна, в связи с чем показано консервативное лечение.

5.16.4. Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльхофа)

Болезнь Верльхофа характеризуется появлением кожных и подкожных кровоизлияний и кровотечениях из слизистых оболочек различных органов.

Этиология и патогенез

В патогенезе заболевания можно говорить о провоцирующем действии инфекционных заболеваний, гипо- и авитаминозов, различных нейрогуморальных и эндокринных влияний. Широкое распространение получила аутоиммунная теория патогенеза, согласно которой тромбоцитопения возникает вследствие появления в крови антитромбоцитарных аутоантител, повреждающих тромбоциты.

Тромбоцитопения в периферической крови, по современным представлениям, бывает следствием патологии их родоначальных клеток — мегакариоцитов (нарушение их созревания и процессов отшнуровки тромбоцитов, укорочение сроков их жизни).

В патогенезе повышенной кровоточивости при болезни Верльхофа кроме тромбоцитопении участвуют изменения в сосудистой стенке в виде повышения её проницаемости, резистентности и контрактильных свойств. Нарушения свёртывания крови связаны с тромбоцитарным фактором (снижаются тромбопластическая активность, тест генерации тромбопластина, нарушается ретракция кровяного сгустка, увеличиваются показатели фибринолитической активности крови). Селезёнка при тромбоцитопенической пурпуре — источник образования антител, орган разрушения тромбоцитов, ингибитор тромбоцитопоэза.

Клиническая картина и диагностика

Жалобы детей, страдающих болезнью Верльхофа, сводятся к слабости, быстрой утомляемости, повышению температуры тела до субфебрильных цифр (иногда).

При осмотре обращает на себя внимание большое количество полиморфных кожных высыпаний, подкожных кровоизлияний, самых разнообразных по размерам (от мелких петехий до обширных геморагий) и окраске. Кровоизлияния располагаются преимущественно на передней поверхности тела. Часто их обнаруживают на слизистой оболочке зева, полости рта, глотки. Обычно кровоизлияния появляются без видимой причины, иногда им предшествует травма. У некоторых больных возникают подкожные гематомы различных размеров. Реже бывают кровавая рвота и чёрный стул за счёт проглоченной крови. Иногда происходят кровоизлияния в область корня брыжейки и по ходу пищеварительного тракта. У девочек могут быть метрорагии. Начало заболевания в этих случаях совпадает с появлением

первых менструаций. Возможны кровоизлияния в глазное дно и стекловидное тело с клинической картиной временной потери зрения. Кровоизлияния в ЦНС обуславливают картину эпилепсии, менингита, очаговых расстройств. Описаны случаи кровавого пота и кровавых слёз.

При исследовании внутренних органов особых изменений, как правило, не находят. Селезёнка обычно не увеличена или увеличена незначительно.

При уточнении диагноза тромбоцитопенической пурпуры первостепенное значение имеют лабораторные исследования крови. Для больных, страдающих болезнью Верльхофа, характерны тромбоцитопения, увеличение времени кровотечения по Дьюку (вместо 3 мин до 10 мин и более), значительное снижение или отсутствие ретракции кровяного сгустка. Свёртываемость крови не нарушена (в отличие от гемофилии). Осмотическая резистентность эритроцитов остаётся неизменной в периоде ремиссий и может быть понижена во время кровотечений. Характерен ретикулоцитоз (до 40%), особенно во время кровотечений. В миелограмме активация красного и белого ростков крови. Количество мегакариоцитов в одних случаях понижено, в других, наоборот, повышено. Количество пластинок может быть нормальным, но отшнуровывание и выход их в кровотоки замедлены. Среди клинических тестов большое значение имеют пробы на проницаемость (ломкость) капилляров — положительные симптомы «жгута», «щипка» и др. При капилляроскопии находят спазм или атонию мелких сосудов, их разрыв, периваскулярные инфильтраты.

Дифференцировать тромбоцитопеническую пурпуру необходимо от апластической анемии, системных заболеваний крови, геморрагического васкулита, гемофилии.

По клиническому течению различают острые (подострые) и хронические (непрерывные и рецидивирующие) формы болезни. К хроническим относят случаи заболевания с длительностью течения более 6 мес; при этом наблюдают чередование периодов обострения болезни с ремиссиями различной длительности.

Лечение

Положительные результаты лечения болезни Верльхофа удаётся получить с помощью введения глюкокортикоидных препаратов. Чаше других применяют преднизолон в суточной дозе 1-2 мг на 1 кг массы

тела больного, триамцинолон и дексаметазон. Продолжительность курса лечения составляет от 1 до 3 мес и более в зависимости от течения заболевания. Гормональная терапия способствует не только увеличению количества тромбоцитов, но и укреплению стенок кровеносных сосудов. Кроме того, при иммунных формах заболевания гормонотерапия подавляет образование антител в клетках ретикуло-эндотелиальной системы.

Местно для остановки кровотечения из полости рта, дёсен, носа, глотки применяют тампонаду гемостатической губкой, марлей, смоченной раствором тромбина или перекисью водорода. Тампоны оставляют на несколько часов.

При неэффективности консервативной терапии показана спленэктомия. Её выполняют при хронических и рецидивирующих формах болезни Верльхофа, тяжёлом или среднетяжёлом течении. Операцию желательно производить в период ремиссии. На высоте кровотечения спленэктомия показана при отсутствии эффекта от консервативной терапии; в этих случаях спленэктомия становится единственным методом лечения, позволяющим спасти жизнь больного. Спленэктомия нередко приводит к остановке кровотечения во время операции или вскоре после неё. Кровотечение, продолжающееся после оперативного вмешательства, не угрожает жизни больного. Во время операции тщательно ищут и удаляют добавочные селезёнки, наличие которых может привести к рецидиву заболевания.

5.16.5. Аномалии развития и кисты селезёнки

Аномалии развития селезёнки

Среди аномалий развития селезёнки для хирурга представляют интерес аномалии количества и локализации. Добавочные селезёнки могут симулировать опухоли органов брюшной полости и быть причиной рецидивов после спленэктомии по поводу гемолитической ^аНемии и болезни Верльхофа.

Из аномалий развития селезёнки следует упомянуть полное её отсутствие (агенезию), как правило, сочетающуюся с пороками развития сердца и сосудов.

Аномалии формы и расположения селезёнки проявляются хвостатой ^{Тат.}селезёнкой, иногда достигающей нижним полюсом малого таза, дольчатой, удвоенной и блуждающей селезёнкой.

Кисты селезёнки

Кисты селезёнки по этиологическому признаку делят на непаразитарные и паразитарные.

Непаразитарные кисты, в свою очередь, могут быть первичными (истинными) и вторичными (ложными). Причиной развития ложных кист чаще всего становится травма селезёнки с гематомой, подвергшейся аутолизу, рассасыванию содержимого и организации фиброзной капсулы. Непаразитарные кисты располагаются чаще всего у нижнего полюса селезёнки или в центре органа, иногда субкапсулярно. Кисты могут достигать больших размеров. Они проявляются тупой болью, чувством тяжести и полноты в левом подреберье, симптомами сдавления и смещения соседних органов. Для диагностики используют метод раздувания воздухом толстой кишки и контрастную рентгеноскопию ЖКТ.

Паразитарные кисты обычно обусловлены эхинококком или цистицерком. В селезёнку паразит попадает гематогенным путём. Возможно вторичное поражение эхинококком при разрыве эхинококковой кисты печени.

Опухоли селезёнки делят на доброкачественные и злокачественные. К доброкачественным относят гемангиому, лимфангиому, спленому и фиброму, а к злокачественным — плазмоцитому, ретикулосаркому и ангиосаркому.

Наиболее информативным методом диагностики опухолей и кист в настоящее время следует считать УЗИ.

Оперативное лечение заключается в энуклеации кисты или доброкачественной опухоли, а при технической невозможности и в случаях злокачественных опухолей выполняют спленэктомию.

5.17. Болезнь Гиршпрунга

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

Частота болезни Гиршпрунга колеблется от 1 на 30000 до 1 на 500 детей. В последнее время её обнаруживают чаще, что, по-видимому, обусловлено более ранней и точной диагностикой. Среди больных детей 80—85% составляют мальчики.

Генетические аспекты

• Мутации:

Ф онкоген *RET*(164761, 10q11.2, Я);

+ ген эндотелинового рецептора типа В (131244, 13q22, *EDNRB*, р) с неполной пенетрантностью (возможно, существует генетический модификатор болезни в локусе 21q22 [600156]);

• ген нейрогенной кишечной псевдонепроходимости (300048, Xq28, *CHPX*, К) может представлять дополнительный локус восприимчивости.

• Нарушения, при которых врождённый аганглиоз кишечника — составная часть заболевания:

- трисомия 21 (синдром Дауна);
- синдром Варденбурга;
- синдром Смита—Лемли—Опитца II типа;
- семейный полиэндокринный аденоматоз II типа.

• Устойчивые наследуемые сочетания болезни Хиршпрунга с другими аномалиями:

- болезнь Гиршпрунга, микроцефалия и колобома радужки (235730, р);
- болезнь Гиршпрунга, ульнарная полидактилия, полисиндактилия больших пальцев и дефект межжелудочковой перегородки (235750, р);
- болезнь Гиршпрунга, гипоплазия ногтей и дисплазия лица (235760, р);
- болезнь Гиршпрунга, брахидактилия типа D (306980, N);
- болезнь Гиршпрунга в сочетании с полидактилией, агенезией почек и глухотой (235740, р).

классификация

Варианты клинического течения болезни Гиршпрунга зависят от **Протяжённости** аганглионарного сегмента, регулярности и правильности консервативной терапии, компенсаторных возможностей ребёнка. Эти варианты учтены в классификации болезни Гиршпрунга, **Предложенной** А.И. Лёнюшкиным (1987).

А. Анатомические формы.

I. Ректальная:

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

II. Ректосигмовидная:

- с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;
- с поражением большей части или всей сигмовидной кишки.

III. Сегментарная:

- с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке;
- с двумя сегментами и участком нормальной кишки между ними.

IV. Субтотальная:

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

V. Тотальная — поражение всей толстой кишки.

Б. Клинические стадии.

I. Компенсированная.

II. Субкомпенсированная.

III. Декомпенсированная.

Патогенез и патоморфология

Миграция нервных клеток из нервного гребня начинается от пищевода ко всей тонкой кишке на 7-й неделе эмбриогенеза, к восходящей и поперечной ободочной кишкам — на 8-й неделе, к оставшейся части толстой кишки — между 9-й и 12-й неделями.

Аганглиоз всей толстой кишки объясняется нарушением формирования нервных структур на 7-й неделе, тогда как аганглиоз ректосигмоидального отдела — нарушением эмбриогенеза между 10-й и 12-й неделями.

В патогенезе болезни Гиршпрунга наибольшее значение имеют изменения в гистологической структуре интрамурального нервного аппарата на определённом отрезке толстой кишки. Исследованиями Ю.Ф. Исакова выявлены значительные изменения структуры как ауэрбаховского, так и майсснеровского сплетений в аперистальтической зоне, резкий дефицит их в участке перехода.

Гипертрофия расширенной части толстой кишки обусловлена активизацией перистальтики проксимального отдела для продвижения содержимого через неперистальтирующий, т.е. аганглионарный, участок. Нередко в месте расширения обнаруживают вторичную гибель гипертрофированных мышечных волокон с их заменой соединительной тканью. Вторичным изменениям подвергаются также подслизистый и слизистый слои.

Наиболее часто (в 60% случаев) поражение захватывает ректосигмоидальный отдел толстой кишки, у 20% больных — ампулярную часть и промежностный отдел прямой кишки, в 15% случаев распространяется выше сигмовидной кишки, у 5% больных поражена вся прямая кишка.

Чрезвычайно редко наблюдают двойную локализацию аганглионарного сегмента. Однако при любой его протяжённости поражение прямой кишки обязательно. Это обусловлено тем, что миграция нейробластов происходит от орального отдела кишечника к каудальному.

клиническая картина

Ведущий симптом у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга, — отсутствие самостоятельного стула (хронический запор). У новорождённых при коротком аганглионарном сегменте запор относительно легко купируется назначением очистительной клизмы. При длинном аганглионарном сегменте заболевание может протекать в виде обтурационной механической кишечной непроходимости, для ликвидации которой необходим комплекс лечебных мероприятий. Следует подчеркнуть, что при любой форме болезни Гиршпрунга с возрастом запор прогрессирует. Особенно отчётливо это проявляется при введении прикорма или на фоне искусственного вскармливания.

Постоянный симптом болезни Гиршпрунга — метеоризм.

По мере хронической задержки кала и газов сигмовидная, а затем и вышележащие отделы ободочной кишки расширяются. Это приводит к увеличению размеров живота; из-за высокого стояния диафрагмы рудная клетка приобретает бочкообразную форму. При более длительной и упорной задержке кала и газов живот значительно увеличивается, брюшная стенка истончается, становится дряблой («лягушачий Живот»), отмечают видимую невооружённым глазом перистальтику Кишок. При пальпации живота нередко можно обнаружить тестоватую «опухоль» (каловые массы в растянутых петлях кишок). Признак,

отличающий такую опухоль от истинной, — «симптом глины» (от нажатия пальцами на переполненную калом толстую кишку остаются чёткие вдавления, видимые через кожу передней брюшной стенки).

Чем старше ребёнок и хуже уход за ним, тем раньше и отчётливее нарастают явления хронической каловой интоксикации. Это проявляется нарушением общего состояния, отставанием в физическом развитии. У больных развиваются гипотрофия, анемия, нарушаются белковый обмен и функции печени.

Иногда в результате дисбактериоза в слизистой оболочке толстой кишки возникают воспалительные изменения, изъязвления, что приводит к возникновению парадоксальной диареи.

В настоящее время количество больных с тяжёлыми запущенными формами болезни Гиршпрунга значительно уменьшилось. Этому способствовали разработка и внедрение в клиническую практику объективных методов ранней диагностики заболевания уже в периоде новорождённости.

Компенсированная форма

Компенсированная форма (лёгкая, или хроническая). Больные с этой формой в первые дни и даже недели жизни мало отличаются от здоровых детей. Иногда у них наблюдают задержку стула, что может сопровождаться некоторым вздутием живота и рвотой, но общая картина не вызывает тревоги, тем более что после очистительной клизмы или введения газоотводной трубки появляется самостоятельный стул.

Однако с введением прикорма состояние детей ухудшается, стул удаётся получить только после очистительной клизмы. Хороший уход и регулярное опорожнение кишечника способствуют довольно длительной компенсации. Общее состояние и физическое развитие ребёнка практически не страдают. При недостаточном уходе в результате длительных копростазов образуются каловые камни. В запущенных случаях они достигают такой величины, что их ошибочно принимают за опухоль брюшной полости.

Постепенное ухудшение общего состояния связано с хронической каловой интоксикацией. Однако анемия и гипотрофия выражены умеренно. Живот обычно вздут, увеличен, распластан. В отдельных случаях наблюдают видимую перистальтику расширенных петель толстой кишки. Пальцевое исследование прямой кишки позволяет установить пустую ампулу и повышение тонуса сфинктеров.

Хроническое течение болезни Гиршпрунга обусловлено, как правило, короткой аганглионарной зоной и умеренными функциональными нарушениями приводящего отдела толстой кишки. Иногда наблюдают формы с большой протяжённостью зоны аганглиоза (ретросигмовидная часть) толстой кишки, при которых заболевание также развивается постепенно.

Субкомпенсированная форма

Субкомпенсированная форма (среднетяжёлая, или подострая) чаще бывает переходной от компенсированной к декомпенсированной и развивается при аганглионарной зоне большей длины (прямая, сигмовидная и нисходящая кишки). Общее состояние медленно, но прогрессивно ухудшается. Запор носит стойкий характер. Консервативные мероприятия дают временный эффект. Для опорожнения кишечника всё чаще приходится применять сифонные клизмы.

В зависимости от ухода, своевременности опорожнения кишечника меняется и состояние ребёнка. При длительных задержках стула дети отстают в физическом развитии, теряют массу тела, у них нарастают каловая интоксикация и анемия.

Декомпенсированная форма

Декомпенсированная форма (тяжёлая, или острая) врождённого аганглиоза проявляется с первых дней жизни ребёнка симптомами низкой механической кишечной непроходимости. Мекониевый стул отсутствует, газы не отходят. Прогрессивно увеличивается вздутие живота, становится видимой перистальтика кишок, возникает обильная рвота, нарастают симптомы интоксикации и обезвоживания. Обычные очистительные клизмы не имеют успеха, газы отходят плохо. Нередко дети поступают в стационар с подозрением на высокую кишечную непроходимость. Это обусловлено тем, что заполненная меконием поперечная ободочная кишка пережимает двенадцатиперстную и вызывает картину высокой механической непроходимости.

Несоответствие клинических симптомов, характерных для высокой кишечной непроходимости (рвота с жёлчью, отсутствие вздутия Живота), данным рентгенологического исследования, свидетельствующего о нарушении опорожнения толстой кишки (её петли расширены и заполнены воздухом), заставляют заподозрить у ребёнка болезнь Гиршпрунга и провести тщательное обследование для уточнения Диагноза.

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

Диагностика

Диагностика болезни Гиршпрунга основывается на изучении анамнеза, клинической симптоматики и данных объективных методов обследования.

При сборе анамнеза важно обращать внимание на время появления запора, его прогрессирование. Для болезни Гиршпрунга характерно отсутствие самостоятельного стула с рождения или первых недель жизни.

Рентгенологическое исследование в большинстве случаев имеет решающее значение. Его проводят после тщательного опорожнения кишечника от каловых масс. При обзорной рентгенографии органов брюшной полости обычно выявляют раздутые и расширенные петли толстой кишки, высокое стояние купола диафрагмы. Наиболее достоверные данные можно получить, применяя рентгеноконтрастные методы исследования с помощью введения сульфата бария в прямую кишку через газоотводную трубку (ирригография). После тугого заполнения толстой кишки больного осматривают под рентгеновским экраном в разных проекциях. Обязательно выполняют четыре рентгенограммы: две в прямой и боковой проекциях при тугом заполнении кишки для определения степени расширения супрастенотической зоны и две — после опорожнения кишки для выявления протяжённости суженной зоны. Делают также отсроченный снимок. В качестве контрастного вещества используют бариевую взвесь в 1 % растворе натрия хлорида (30–80 мл новорождённым и грудным детям, 100–300 мл — детям от 1 года до 3 лет, 300–500 мл — старшим детям). У новорождённых используют водорастворимые контрастные препараты. Достоверные рентгенологические признаки болезни Гиршпрунга — суженная зона по ходу толстой кишки и супрастенотическое расширение вышележащих её отделов, в которых нередко обнаруживают отсутствие гаустрации и сглаженность контуров (рис. 5-39).



Рис. 5-39. Рентгенограмма толстой кишки при болезни Гиршпрунга. В ректосигмоидальной зоне видно сужение с переходом в расширенную часть толстой кишки.

Наиболее характерные изменения находят на боковых рентгенограммах. После исследования толстой кишки наблюдают задержку опорожнения кишечника (отсроченный снимок). Этот признак служит одним из основных в диагностике болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей грудного возраста, когда разница в диаметре суженной и расширенной частей ещё не выражена. Наиболее трудно рентгенологически определить ректальную форму. Для более чёткого выявления аганглионарной зоны выполняют рентгенограмму в косой проекции или при отведении кишки в сторону путём пальпации нижних отделов живота.

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

У всех детей, страдающих болезнью Гиршпрунга, независимо от протяжённости аганглионарного сегмента выявляют дисбактериоз различной степени, снижение всасывательной способности слизистой оболочки дистальных отделов толстой кишки.

В последние годы для диагностики болезни Гиршпрунга с успехом применяют УЗИ. Это исследование позволяет более чётко определить размеры и конфигурацию дистальных отделов толстой кишки, толщину и структуру кишечной стенки и анального сфинктерного аппарата, величину аноректального и ректосигмоидального углов до, во время и после опорожнения кишечника.

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

Функциональная диагностика основана на комплексном изучении функционального состояния ректоанальной зоны и регистрации отклонений тех или иных параметров.

У здоровых детей релаксацию анального канала в ответ на растяжение прямой кишки (ректоанальный тормозной рефлекс) регистрируют с помощью ректальной манометрии. Для болезни Гиршпрунга наиболее характерными параметрами, определяемыми при ректальной манометрии, считают отсутствие ректоанального тормозного рефлекса, повышение тонуса глубокого сфинктера на 50% и более, увеличение максимально переносимого объёма.

Следующий объективный метод диагностики — ректальная электромиография прямой кишки. Игольчатые электроды вводят через усечённый тубус ректоскопа. У детей, страдающих болезнью Гиршпрунга, амплитуда медленных электрических волн снижается на 50% и более.

Гистохимическая диагностика базируется на определении активности тканевой ацетилхолинэстеразы в биоптатах кусочков слизистой оболочки и под слизистого слоя прямой кишки. При этом выявляют значительное усиление окраски по ходу парасимпатических нервных волокон в зоне сужения. В норме эти структуры окрашиваются значительно слабее или не выявляются совсем.

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

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику болезни Гиршпрунга проводят с аноректальными пороками развития и некоторыми заболеваниями, сопровождающимися хроническим запором.

Врождённое удлинение, расширение или атония толстой кишки отличаются от болезни Гиршпрунга более поздним началом заболевания (с 2—3 лет) и менее выраженными симптомами. При изменении диеты периодически возникает самостоятельный стул, чего никогда не бывает у детей старше 1 года, страдающих болезнью Гиршпрунга. При пальцевом ректальном исследовании выявляют широкую ампулу прямой кишки, заполненную калом. Нередко запоры сопровождаются каломазанием и энкопрезом.

Удлинение, расширение, гипотрофия или атрофия слоев кишечной стенки при УЗИ, отсутствие суженного участка указывают на идиопатический мегаколон (долихосигма, мегадолихосигма, мега-ректум).

Вторичный мегаколон, возникающий на почве врождённого или приобретённого рубцового сужения прямой кишки, выявляют при осмотре анальной области и ректальном пальцевом исследовании. В ряде случаев применяют ректороманоскопию.

Привычный запор, вызванный трещинами заднепроходного отверстия, геморроем и другими заболеваниями, может быть диагностирован на основании тщательного сбора анамнестических сведений и данных осмотра анальной области.

Нейрональная интестинальная дисплазия нередко симулирует болезнь Гиршпрунга и характеризуется гиперплазией подслизистого и межмышечного сплетений с образованием гигантских ганглиев, Умеренным повышением активности ацетилхолинэстеразы в собственной пластинке и мышечном слое, гипоплазией и аплазией симпатических нервных волокон мышечного сплетения. В период новорождённое™ клинически нейрональная интестинальная дисплазия Проявляется симптомами функциональной непроходимости.

речение

Лечение болезни Гиршпрунга только хирургическое. Радикальная И патогенетически обоснованная операция — брюшно-промежност-Пая резекция суженной зоны с частью расширенной толстой кишки. При суперкоротких ректальных зонах аганглиоза применяют

ректальную миотомию (подслизистое рассечение внутреннего сфинктера и мышц прямой кишки на 4–5 см по задней полуокружности) или пальцевое растяжение заднего прохода (2–5 раз с интервалом 1 нед).

Оптимальным сроком для выполнения радикальной операции по поводу болезни Гиршпрунга следует считать возраст 2–3 года. В последнее время наметилась тенденция к выполнению радикальной операции детям грудного возраста.

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

Соответственно возрасту назначают послабляющую диету с включением продуктов, усиливающих перистальтику кишечника (овсяная и гречневая каши, чернослив, красная свёкла, морковь, яблоки, мёд и др.). Благоприятное действие оказывают молочнокислые продукты (простокваша, ацидофилин, свежий кефир).

Необходимо проводить массаж живота и комплекс упражнений по укреплению мышц брюшного пресса. Родители должны выполнять эти несложные манипуляции ежедневно в течение 10–15 мин перед каждым приёмом пищи. В консервативном лечении болезни Гиршпрунга ведущее место занимают различные виды клизм (обычная очистительная, гипертоническая, вазелиновая, сифонная).

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

Лечение дисбактериоза кишечника начинают после исследования микробного «пейзажа» толстой кишки. При выявлении дисбактериоза проводят селективную деконтаминацию — избирательное подавление условно-патогенной микрофлоры антибиотиками, не наруша-

ющими колонизационную резистентность. Перорально назначают невсасывающиеся антибиотики (аминогликозиды, полимиксины, цефалоспорины, нистатин). Наиболее часто используют гентамицин (10 мг/кг) в течение 3—4 дней с последующим назначением бифидобактерий бифидум, эшерихия коли.

Среди радикальных методов лечения у детей с болезнью Гиршпрунга наибольшее распространение получили операции Свенсона—Хиата—Исакова, Дюамеля—Баирова—Соаве—Лёнюшкина—Т. Ребайна.

Принцип операции Свенсона—Хиата—Исакова состоит во внутрибрюшной мобилизации толстой кишки в дистальном направлении до уровня внутреннего сфинктера; по заднебоковым отделам прямую кишку выделяют несколько ниже (на 1,5—2 см). Затем кишку эвагинируют на промежность, выполняют резекцию и накладывают косой анастомоз.

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

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

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

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение после перенесённой радикальной операции осуществляют в течение 1—1,5 лет. Родителей инструктируют о правильном питании и необходимости контролировать регулярность стула. В комплекс консервативных мероприятий в период реабилитации включают электростимуляцию прямой кишки, регулярное проведение очистительных клизм в одно и то же время суток, направленное на формирование условного рефлекса на акт дефекации, назначают неостигмина метилсульфат, тренировку анального сфинктера, лечебную гимнастику.

Ежедневную электростимуляцию длительностью 15—20 мин проводят в течение 10—15 дней, повторяя циклы через 3 мес. Электростимуляцию осуществляют ректальным электродом аппарата «Амплипультс».

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

5.18. Аноректальные пороки развития

Пороки развития аноректальной области встречаются с частотой 0,25-0,66 на 1000 новорождённых. Соотношение мужского и женского полов составляет 1:2. Наиболее частые варианты порока представлены на рис. 5-40. Сочетанные пороки развития (сердца, мочевыделительной системы, ЖКТ, опорно-двигательной системы, ЦНС) встречаются почти в 30% случаев.

Генетические аспекты. Существуют наследственные формы атрезии.

- Синдромы VATER и VACTERL (192350): атрезия заднего прохода, пищевода, двенадцатиперстной и прямой кишок, трахеопищеводный свищ, гипоплазия лёгких, дисплазия лучевой кости, шестипалость, гипоплазия бедренной кости, аномальное расположение большого пальца кисти, дефект межжелудочковой перегородки, агенезия почек, атрезия мочеиспускательного канала и гидронефроз, дефекты позвонков (полупозвонки).
- Синдром VACTERL и гидроцефалия (314390, X или р): сочетание синдрома VACTERL и гидроцефалии.

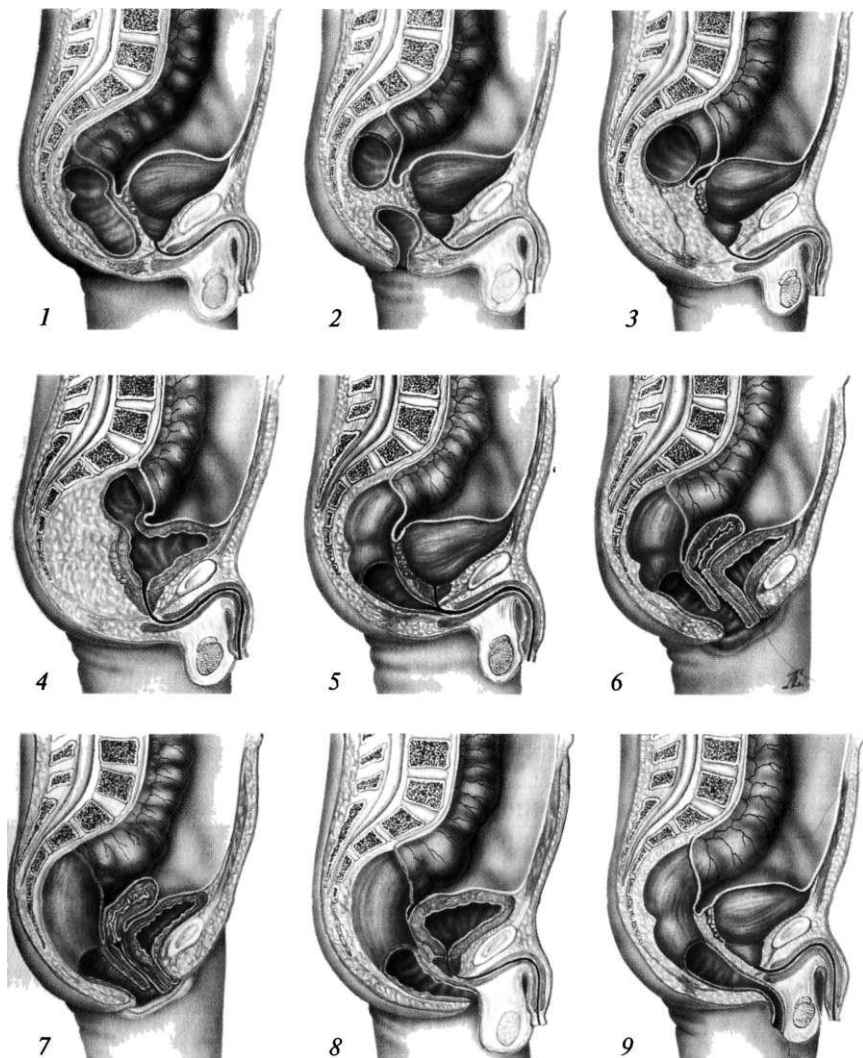


Рис. 5-50. Наиболее часто встречающиеся пороки развития прямой кишки и мочеполовой системы (схема): / — атрезия заднепроходного отверстия; 2 — атрезия прямой кишки; 3 — атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки; 4 — атрезия прямой кишки со свищом в мочевой пузырь; 5 — атрезия прямой кишки со свищом в уретру; 6 — атрезия прямой кишки со свищом во влагалище; 7 — атрезия прямой кишки со свищом в преддверие влагалища; 8 — атрезия прямой кишки со свищом в кожу промежности; 9 — атрезия прямой кишки со свищом на кожу мошонки.

- Дистоз позвонково-рёберный с атрезией заднего прохода и урогенитальными аномалиями (271520, р): атрезия заднего прохода, мочеполовые аномалии, единственная пупочная артерия, выраженная дисплазия рёбер и позвонков, необычная форма грудной клетки.

Особенности эмбриогенеза

В первые недели внутриутробной жизни у эмбриона заднепроходная (конечная) кишка открывается вместе с каналом первичной почки в одну общую полость — клоаку, закрытую клоакальной мембраной. На 4-й неделе клоака делится спускающейся вниз перегородкой из мезобласта на две трубки. Передняя образует мочевой пузырь и мочеточники, а из задней, составляющей продолжение конечной кишки, формируется прямая кишка с задним проходом. С 5-й недели эктодерма приближается к наружной поверхности анальной мембраны, и образуется анальная ямка, углубляющаяся навстречу кишке. Процесс перфорации анальной мембраны заканчивается к 8-й неделе эмбриогенеза. Возникновение аноректальных пороков развития зависит от стадии, в которой произошло нарушение нормального эмбриогенеза. Нарушения формирования и разделения внутренней клоаки обуславливают следующие виды пороков:

- сохранение клоаки;
- ректовезикальный свищ;
- ректовагинальный свищ;
- ректостегиальный свищ;
- атрезию заднего прохода без свища;
- ректоуретральный свищ.

Остановка развития на следующем этапе приводит к рождению ребёнка с неперфорированной анальной мембраной или стенозом анальной мембраны. Недоразвитие промежности обуславливает эктопию заднего прохода и образование прикрытого заднепроходного отверстия с промежностным свищом. В эмбриогенезе наружный сфинктер заднего прохода развивается самостоятельно. Однако если учесть, что ко времени образования уроректальной перегородки волокна сфинктера клоаки перекрещиваются на высоте центрального ядра промежности, то при отсутствии или выраженной недостаточности зачатка первичной промежности происходит неправильная закладка пучков наружного сфинктера. При наиболее выраженных

аноректальных пороках развития отмечают отсутствие либо резкое недоразвитие наружного сфинктера.

Классификация

В 1970 г. на Международном конгрессе детских хирургов в Мельбурне была принята классификация (табл. 5-2), в основу которой положено отношение прямой кишки к мышцам тазового дна, в частности лобково-прямокишечной мышце. Выделены три группы аномалий: высокие, средние, низкие. В первом случае подразумевают агенезию и атрезию прямой кишки со свищом или без него; слепой конец кишки располагается над мышцами тазового дна. Ко второй группе

Таблица 5-2. Мельбурнская классификация аноректальных аномалий (1970)

Высокие (супралеваторные)	
1. Аноректальная агенезия	
Мальчики: <ul style="list-style-type: none"> • без свища; • со свищом — ректовезикальным, ректоуретральным 	Девочки: <ul style="list-style-type: none"> • без свища; • со свищом — ректовезикальным, ректоклоакальным, ректовагинальным
2. Ректальная атрезия (мальчики, девочки)	
Средние (интрамедиальные)	
1. Анальная агенезия	
Мальчики: <ul style="list-style-type: none"> • без свища; • со свищом — ректобульбарным 	Девочки: <ul style="list-style-type: none"> • без свища; • со свищом — ректовестибулярным
2. Аноректальный стеноз (мальчики, девочки)	
Низкие (транслеваторные)	
1. Мальчики и девочки: <ul style="list-style-type: none"> • прикрытый анус — простой; • анальный стеноз 	
2. Мальчики: <ul style="list-style-type: none"> • передний промежностный анус; • ректопромежностный свищ 	Девочки: <ul style="list-style-type: none"> • передний промежностный анус; • ректовестибулярный свищ; • Бульварный анус; • ановульварная фистула; • ректовестибулярный свищ

относят пороки, при которых слепой конец кишки расположен на уровне тазового дна. Третью группу составляют варианты, когда кишка расположена в центре петли лобково-прямокишечной мышцы.

Клиническая картина и диагностика

Каждой анатомической форме присущи свои особенности.

Атрезия анального отверстия

Атрезию анального отверстия распознают без труда при первичном осмотре: заднепроходное отверстие отсутствует (рис. 5-41, 5-42).

Во всех случаях возникает необходимость определить высоту атрезии, т.е. отношение кишки к мышцам, поднимающим задний проход, которые у новорождённых залегают на глубине 2 см от кожи анальной области. Под низкими атрезиями подразумевают варианты, когда слепой конец кишки располагается на глубине до 2 см от кожи, а под средними и высокими атрезиями — когда слепой конец расположен на большей глубине.

Клинически со стороны промежности можно отметить некоторые особенности, позволяющие оценить высоту атрезии. При высоких атрезиях промежность уменьшена в размерах, недоразвита, седалищные бугры сближены, нередко отсутствует копчик. На месте анального отверстия кожа чаще всего гладкая. Симптом «толчка» отрицательный (указательным пальцем выполняют толчкообразное

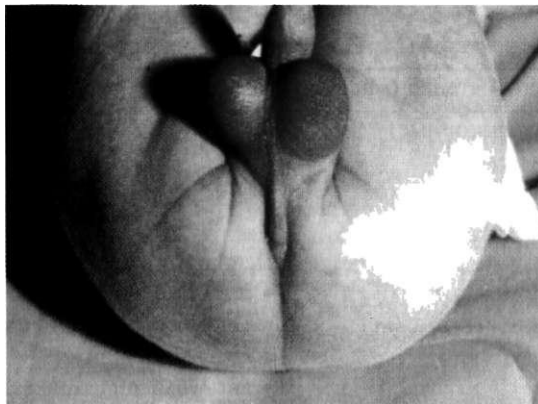


Рис. 5-41. Атрезия заднего прохода у мальчика.



Рис. 5-42. Атрезия заднего прохода у девочки.

движение в проекции наружного сфинктера; если кишка, заполненная меконием, располагается недалеко от промежности, то палец исследователя ощущает противоудар, при этом симптом считают положительным).

Если осмотр ребёнка после рождения по каким-либо причинам не был проведён, то к концу суток новорождённый начинает беспокоиться, появляются обильные срыгивания и рвота желудочным содержимым, затем жёлчью и кишечным содержимым. Живот становится резко вздутым, видны растянутые петли кишечника. Меконий и газы не отходят. Развивается картина низкой кишечной непроходимости.

С целью определения высоты атрезии выполняют инвертограмму по Вангенстину. На область проекции заднепроходного отверстия наклеивают рентгеноконтрастный предмет, после чего выполняют обзорный снимок в боковой проекции в положении ребёнка вниз головой. По расстоянию между газовым пузырьём в атрезированной кишке и меткой на промежности судят о высоте атрезии. Это исследование следует выполнять через 12—15 ч после рождения; раньше этого времени газ не успевает достичь атрезированной кишки, поэтому можно получить ложный результат (рис. 5-43, 5-44.)

В настоящее время с целью определения уровня атрезии широкое применение нашло УЗИ промежности (рис. 5-45).

Наличие, расположение и полноценность наружного сфинктера определяют с помощью электромиографии, выполняемой игольчатыми электродами с четырёх точек.

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

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки со свищом в мочевую систему

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки со свищом в мочевую систему — наиболее тяжёлая форма порока. Этот порок встречаются почти исключительно у мальчиков и, как правило, при высоких формах атрезии. В первые сутки жизни порок по клиническому течению не отличается от бессвищевых форм. К концу 2-х суток у ребёнка развивается картина низкой кишечной непроходимости, так как свищи с мочевым пузырём и уретрой чаще бывают узкими и мало проходимыми для мекония. При осмотре ребёнка в ряде случаев можно обнаружить выделение мекония из наружного отверстия уретры. Судить о локализации свища сложно. Наиболее часто, почти в 94% случаев, бывает ректоуретральный свищ с мембранозной или простатической частью уретры. В этих случаях выделения мекония из уретры незначительны и могут быть не связаны с мочеиспусканием.



Рис. 5-43. Низкая атрезия заднего прохода. Рентгенография по Вангенстину.



Рис. 5-44. Высокая атрезия заднего прохода и прямой кишки. Рентгенография по Вангенстину.

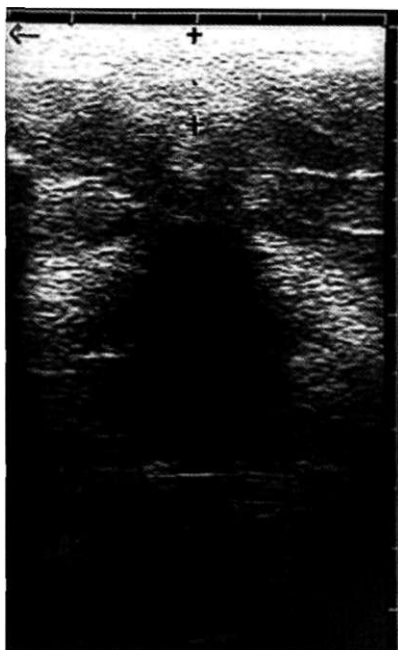


Рис. 5-45. Промежуточная форма атрезии прямой кишки. УЗИ промежности.

Меконий выбрасывается в начале акта мочеиспускания почти неизменным, а последние порции мочи, как правило, бывают прозрачными. Вне мочеиспускания бывает отхождение газов через уретру.

В тех случаях, когда свищ открывается в мочевой пузырь, меконий постоянно смешивается с мочой и окрашивает её в зелёный цвет. При мочеиспускании моча бывает интенсивно зелёной, особенно последние её порции. Перечисленные признаки могут быть выражены в различной степени и даже отсутствовать, так как диаметр свищевого отверстия варьирует. По данным Б.В. Ларина, широкие свищи с выраженной симптоматикой составляют 18%, свищи средней ширины с непостоянными клиническими проявлениями — 41%, узкие «бессимптомные» свищи — 41%.

Диагноз уточняют рентгенологически с помощью цистоуретрографии (рис. 5-46). Под контролем рентгеновского экрана в начальный отдел уретры на глубину 1—2 см погружают катетер, через который вводят 10—15% раствор натрия амидотризоата. На снимке в боковой проекции видно затекание контрастного вещества в прямую кишку.

Свищ в половую систему

Свищ в половую систему характерен преимущественно для девочек (рис. 5-47). Обычно он открывается в преддверие влагалища в области задней спайки, реже — во влагалище.

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

При атрезии со свищом во влагалище свищевое отверстие, как правило, узкое, расположено выше девственной плевы. У девочек с влагалищным свищом через отверстие постоянно выделяется кишечное содержимое, что создаёт условия для восходящей инфекции. Недостаточное самостоятельное опорожнение кишки и невозможность проведения клизм из-за высокого расположения свища приводят к раннему появлению калового завала, хронической интоксикации с прогрессирующим ухудшением состояния. При ректовестибулярных свищах атрезию обычно относят к категории низких; в случаях ректовагинального соустья атрезия всегда высокая и обычно сопровождается инфантилизмом наружных половых органов.

Свищ промежности

Свищ промежности наблюдают у мальчиков несколько чаще, чем у девочек. У девочек промежностный свищ бывает коротким и широким. У мальчиков протяжённость и ширина свища сильно варьируют; наружное отверстие может открываться в непосредственной близости от заднего прохода, в передней части наружного сфинктера, у корня мошонки и даже в области полового члена. В зависимости от анатомического варианта возможна клиническая картина полной либо частичной кишечной непроходимости (рис. 5-48—5-50).

Эктопия заднепроходного отверстия

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

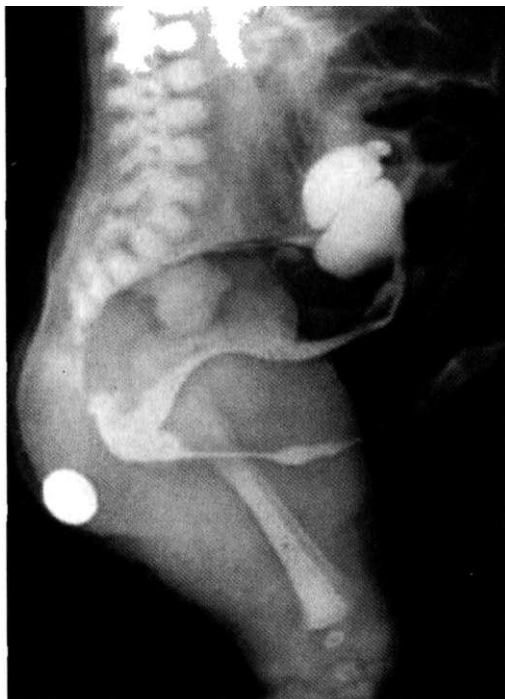


Рис. 5-46. Агрезия заднего прохода, ректоуретральный свищ. Цистоуретрография.



Рис. 5-47. Свищ в половую систему у девочки.

404 Ф Хирургические болезни детского возраста О- Раздел II

Различают промежностную и вестибулярную эктопию. Истинную эктопию необходимо дифференцировать от свищевых форм атрезии, так как последние не в состоянии обеспечить полноценной функции и требуют хирургической коррекции. Различия заключаются в выявлении сокращений наружного сфинктера визуально или с помощью электромиографии. При эктопии он сокращается вокруг отверстия.

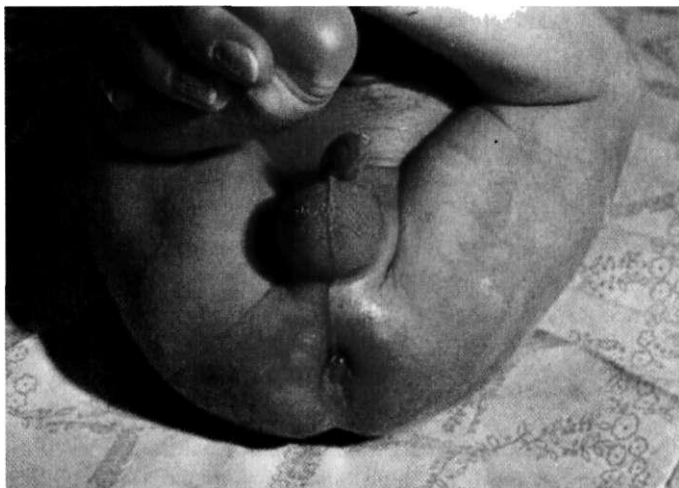


Рис. 5-48. Атрезия ануса со свищом в области ануса.



Рис. 5-49. Атрезия ануса со свищом в области передней части сфинктера.



Рис. 5-50. Агрезия ануса, расщепление мошонки, гипоспадия, ректопромежностный свищ.

При свищах локализации сокращения наружного сфинктера и отверстия не совпадают. При эктопии заднепроходного отверстия функциональных отклонений не находят.

Врождённые сужения заднепроходного отверстия и прямой кишки

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

В период новорожденное[™] и первые месяцы жизни врождённые стриктуры клинически обычно не проявляются, так как жидкий кал свободно проходит через сужение. При резких степенях стеноза у ребёнка с первых дней возникает запор, кал выделяется в виде узкой ленты. С введением прикорма запор становится более выраженным. Ребёнок беспокоен, прогрессируют вздутие живота, плохой аппетит, отставание в массе тела; формируется вторичный мегаколон.

Диагностика врождённого сужения **анального** канала не вызывает затруднений. При ректальном пальцевом исследовании в зоне сужения определяется податливое эластическое кольцо; иногда при

резком стенозе не удаётся провести кончик пальца. Уточняют диагноз с помощью рентгеноконтрастного исследования прямой кишки, колоноскопии.

Лечение

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

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

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

При высоких формах атрезии необходима значительная мобилизация кишки, выполнить которую можно лишь брюшно-сакропромежностным способом. Обширность и травматичность такой операции у новорождённого требуют её разделения на два этапа. В первые дни жизни в левой подвздошной области накладывают искусственный задний проход по Микулич-Радецкому на сигмовидную кишку максимально близко к зоне атрезии для ликвидации кишечной непроходимости. В возрасте от 2 мес до 1 года выполняют второй этап радикальной операции. Такая тактика позволяет не только добиться выздоровления детей, но и получить лучшие функциональные результаты.

После операции начиная с 10—14-го дня проводят профилактическое бужирование вновь созданного анального канала бужами Гегара, постепенно увеличивая от №8 до №11-12. Профилактическое бужирование в течение 2-2,5 мес позволяет создать нежный рубчик в месте перехода кишки в кожу и избежать стеноза прямой кишки. Бужирование проводят ежедневно в течение первых 1-2 нед в стаци-

онаре, а затем дома это выполняют родители под еженедельным диспансерным контролем.

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

Прогноз

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

5.19. Заболевания прямой кишки

5.19.1. Выпадение прямой кишки

Выпадение прямой кишки у детей возникает значительно чаще, чем у взрослых. Это заболевание наблюдают преимущественно в возрасте от 1 года до 3 лет. Основные причины — врождённая слабость промежности, недостаточная фиксация прямой кишки вследствие атрофии жировой клетчатки у ослабленных детей. Провоцирующими моментами могут быть самые разнообразные факторы: заболевания толстой кишки (дизентерия, диспепсия), гипотрофия, усиленное напряжение брюшного пресса при запоре, длительное пребывание на горшке и др.

Частота выпадения прямой кишки связана с анатомо-физиологическими особенностями детей раннего возраста (малая вогнутость крестца, вертикальное положение копчика, слабо выраженный лордоз и низкое стояние дна пузырно-прямокишечного и пузырно-маточно-прямокишечного углублений). В результате этого повышенное внутрибрюшное давление направлено непосредственно на тазовое дно и прямую кишку. Мальчики страдают в 2–3 раза чаще, чем девочки.

Генетические аспекты. Выпадение влагалища и прямой кишки (176780) — одна из форм синдрома Элерса-Данлоса-Руссакова.

Клиническая картина

В начальные стадии заболевания выпадает только слизистая оболочка и обычно с одной стороны; вправляется она самостоятельно. В дальнейшем выпадение становится полным, при этом кишка име-

ет вид колбасообразной цилиндрической опухоли различной величины. Если выпавшая кишка долго остаётся невправленной, она отекает, кровоточит, покрывается фибринозно-гнойными наложениями, изъязвляется. При длительном выпадении, когда тонус сфинктера ещё сохранён, возможно ущемление кишки. Описаны случаи некроза кишки и развития перитонита.

Выпадение обычно происходит после дефекации. Сначала, когда тонус мышц тазового дна и наружного сфинктера сохранён, вправление слизистой оболочки сопровождается болью и совершается с трудом. В дальнейшем при гипотонии мышц тазового дна кишка легко вправляется, но и легко выпадает вновь. В тяжёлых случаях, особенно у ослабленных детей, кишка выпадает при каждом натуживании и крике, причём её вправление из-за выраженного отёка и утолщения становится затруднительным.

Диагностика

Диагностика чаще всего не представляет особых затруднений. Ошибки возможны при недостаточном исследовании больного, когда за пролабированную кишку принимают выпавший полип. Диагностическая ошибка может произойти при инвагинации, если внедрившаяся часть кишки выпадает из заднего прохода. Однако анамнез, общее состояние ребёнка, осмотр выпавшей кишки и пальцевое ректальное исследование позволяют поставить правильный диагноз.

Лечение

Лечение начинают с консервативных мероприятий. Нередко для наступления выздоровления достаточно нормализовать функцию кишечника и облегчить дефекацию. Важно назначить рациональный режим питания (калорийная пища с ограничением балластных веществ). При запоре внутрь дают подсолнечное или оливковое масло по 1 десертной ложке 3–4 раза в день, регулярно проводят очистительные клизмы. Необходимо приучить больного не тужиться, для чего на месяц запрещают высаживать ребёнка на горшок. Ребёнок должен испражняться лёжа на боку или спине. Этого в сочетании с общеукрепляющим лечением в большинстве случаев достаточно для выздоровления.

Если выпавшая кишка не вправляется самостоятельно, ребёнка укладывают на живот и поднимают его ноги вверх, разводя их одновре-

менно в стороны. Смазав выпавшую кишку вазелиновым маслом, постепенно и осторожно вправляют её. Начинают с центральной части выпавшей кишки, где виден её просвет, вворачивая внутрь выпавший участок. По мере вправления центральной части кишки её наружная часть уходит внутрь сама. После вправления ребёнка кладут на живот и сводят ягодицы. При регулярном проведении указанных мероприятий и соблюдении правильного режима выпадение прямой кишки у 90-95% детей до 3-4 лет удаётся излечить консервативно.

Если консервативное лечение безуспешно, применяют инъекции спирта в параректальную клетчатку по Мезеневу (склерозирующая терапия). Данный метод приводит к асептическому воспалению с последующим замещением рыхлой клетчатки плотной рубцовой тканью, удерживающей прямую кишку на месте. Для инъекции применяют 70% спирт из расчёта 1,5 мл на 1 кг массы тела. Общее количество спирта для детей старшего возраста не должно превышать 20-25 мл.

Техника инъекции. Под наркозом в положении ребёнка на спине с приведёнными к животу ногами спирт впрыскивают в трёх точках (сзади и по бокам) под контролем указательного пальца левой руки, введённого в прямую кишку. Иглу вводят, отступив 1—1,5 см от заднего прохода, на глубину 5-6 см в параректальную клетчатку и в момент обратного выведения иглы вливают медленно спирт. Выздоровление наступает, как правило, после 1-2 инъекций. Интервал между повторными инъекциями составляет 3—4 нед.

В крайне редких случаях при безуспешности склерозирующей терапии (главным образом у детей старше 5 лет) показано оперативное вмешательство. Наиболее распространена операция Тирша. Суть её заключается в том, что через два небольших разреза вокруг прямой кишки через параректальную клетчатку проводят толстую шёлковую нить.

5.19.2. Полипы прямой кишки

Доброкачественные одиночные полипы — самый частый вид новообразований прямой кишки у детей. Они возникают в основном в возрасте от 3 до 6 лет. Мальчики и девочки страдают одинаково часто. Есть указания на то, что в анамнезе у детей, страдающих полипом прямой кишки, часто встречаются заболевания ЖКТ. Следовательно, своевременное лечение этих заболеваний служит профилактикой Полипов прямой кишки.

Генетические аспекты

- Диффузный семейный полипоз (* 114500, 5q21, ген *APC*, 9?) — множественные аденоматозные полипы в ободочной и прямой кишках. Без лечения это заболевание становится фатальным, поскольку после 40 лет у 100% больных развивается рак.
- Синдром Гарднера — наследственная патология (* 175100, 5q21— q22, мутация гена *APC*, развивается до 10-летнего возраста и характеризуется полипозом толстой кишки в сочетании с фиброзной дисплазией черепа, остеомами, фибромами и эпидермоидными кистами. Полипы в толстой кишке имеют тенденцию к малигнизации.
- Синдром Пейтца-Егерса (*175200, 91; Пейтца-Турена синдром, Пейтца—Турена-Егерса синдром, лентигоноз периорифициальный) — мутации в гене серин/треонин киназы 11 (602216) — гамартомные полипы по всему ЖКТ; пигментация кожи и слизистых оболочек в области щёк, губ и на пальцах. Клинические симптомы могут быть такими же, как и при кишечной инвагинации, включая коликообразные боли в животе.
- Синдром Тюрко (• 276300, *APC*, *GS*, *FPC* [рак толстой кишки], 114500, 5q21-q22; • с глиобластомой 276300, *MLH1*, C0C42[рак толстой кишки семейный неполипозный], 120436, 3p21.3; • 276300, *PMS2*, *PMS1*, 600259, 7p22) — полипоз (аденоматоз) ободочной и толстой кишок, аденокарцинома толстой кишки и желудка, центральная узелковая гиперплазия печени, глиома, глиобластома, астроцитомы, пятна цвета «кофе с молоком», множественные липомы.

Клиническая картина

Клиническая картина полипа весьма характерна. Родители замечают, что в конце дефекации у ребёнка выделяется алая кровь — от нескольких капель до значительного количества. Кровотечение связано с травматизацией каловыми массами слизистой оболочки полипа, богатой кровеносными сосудами.

После дефекации родители иногда отмечают «выпадение прямой кишки», вправляемое самостоятельно. В этих случаях за выпавшую прямую кишку принимают пролабирующий полип, расположенный близко от заднего прохода или имеющий длинную ножку. Иногда происходит ущемление выпавшего полипа, что сопровождается болью. Причиной тенезмов и учащённых позывов на дефекацию может быть воспаление полипа.

Диагностика

Диагноз полипов прямой кишки не представляет больших затруднений. Исследование начинают с осмотра области заднего прохода для исключения трещин и геморроя. При пальцевом ректальном исследовании, которому предшествует очистительная клизма, удаётся пальпировать полипы, располагающиеся не далее 6–8 см от заднего прохода.

Для диагностики высоких полипов применяют ректороманоскопию.

В случае выявления нескольких полипов говорят о полипозе прямой кишки, который может быть изолированным или сопутствовать полипозу расположенных выше отделов толстой кишки. В таких случаях применяют рентгеноконтрастное исследование толстой кишки — ирригографию, а если есть возможность — фиброколоноскопию.

Лечение

Полип удаляют с применением ректальных зеркал или ректоскопа. Ножку полипа прошивают или применяют электрокоагуляцию. При множественных полипах их успешно удаляют через фиброколоноскоп.

Тотальный полипоз — показание к проведению субтотальной или даже тотальной колэктомии.

5.19.3. Трещина заднего прохода

У детей трещины заднего прохода чаще всего возникают при хроническом запоре. Плотные каловые массы вызывают надрывы слизистой оболочки заднего прохода или нижнего отдела прямой кишки. У некоторых детей в анамнезе есть указания на длительную диарею, острицы. При упорной диарее слизистая оболочка прямой кишки отекает, становится легко ранимой. Зуд в области заднего прохода, вызываемый острицами, также может способствовать образованию трещин. Иногда трещины возникают из-за надрывов слизистой оболочки при рубцовом сужении заднего прохода.

клиническая картина и диагностика

Главный симптом при трещине заднего прохода — резкая боль во время дефекации. Боясь усиления боли, дети задерживают кал, что в свою очередь приводит к уплотнению каловых масс и ещё большей

травматизации слизистой оболочки с углублением трещин. В конце акта дефекации выделяется несколько капель алой крови.

Трещины сначала бывают поверхностными, увидеть их можно только при тщательном осмотре области заднего прохода и раздвижении анальных складок. Чаще они локализуются на задней полуокружности в виде продолговатой эрозии или небольшой ранки с воспалёнными краями. Задний проход обычно сомкнут. Попытка ввести палец в прямую кишку вызывает сильное беспокойство и плач ребёнка.

Заболевание может быть длительным. Самопроизвольно трещины излечиваются редко.

Лечение

Лечение начинают с мероприятий, направленных против основного заболевания. При запоре назначают послабляющую диету, внутрь дают подсолнечное или кукурузное масло.

Для снятия спазма наружного сфинктера применяют тёплые ванны с добавлением раствора перманганата калия, свечи с бензокаином, тёплые клизмы из настоя ромашки.

Трещину прижигают 10% раствором нитрата серебра, затем смазывают 33% бензокаиновой мазью.

Лечение трещин, начатое в первые дни их возникновения, даёт хорошие результаты — вскоре происходит их заживление.

При неэффективности лечения длительно существующих трещин выполняют спиртоновокаиновую блокаду по Аминеву. Для этого тонкой иглой под трещину вводят 2—3 мл 0,25% раствора прокаина. Затем под основание раны на глубину 1 см впрыскивают 70% спирт в количестве 1—2 мл в зависимости от размера трещины. Обычно для полного заживления трещины бывает достаточно 1-2 инъекций.

5.19.4. Геморрой

Геморрой в детском возрасте встречаются крайне редко, в основном у детей 12-14 лет. Возникновению геморроя способствуют спазм и нарушение оттока крови из геморроидальных вен при чрезмерно длинной и подвижной сигмовидной кишке, болезни Гиршпрунга, привычном запоре, портальной гипертензии.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание характеризуется неприятными субъективными ощущениями, зудом, болью в области заднего прохода. При осмотре видны выходящие за пределы сфинктера, просвечивающие сквозь слизистую оболочку кишки узлы синего цвета, спадающиеся после прекращения натуживания.

Ректальное пальцевое исследование, осмотр с помощью ректального зеркала и ректороманоскопия позволяют провести дифференциальную диагностику между геморроем, трещиной заднего прохода и полипом прямой кишки.

Лечение

Основное в лечении геморроя у детей — устранение причин, вызывающих нарушение оттока крови из геморроидальных вен.

Геморроидальные узлы почти всегда полностью исчезают при регулировании отправления кишечника: послабляющая диета, растительное масло внутрь, клизмы, тщательный туалет промежности после дефекации, сидячие ванны (вода комнатной температуры). При болях применяют свечи с бензокаином, тёплые сидячие ванны.

В тех редких случаях, когда консервативное лечение безуспешно, прибегают к инъекциям склерозирующих веществ, обкалыванию геморроидальных узлов или оперативному их удалению.

5.19.5. Парaproктит

Парaproктит — воспаление клетчатки вокруг прямой кишки и заднего прохода — может быть острым и хроническим. В детском возрасте развивается обычно в период новорождённое™ и первые Месяцы жизни. При посеве гноя чаще всего находят ассоциацию клещной палочки со стафилококком или стрептококком. Инфекция возникает чаще со стороны слизистой оболочки прямой кишки, ^б этом свидетельствуют длительное незаживление свищей после ^вскрытия гнойника и часто обнаруживаемые отверстия в морганиевых криптах (заднепроходных столбах), сообщающихся с параректальной клетчаткой.

Предрасполагающими моментами у детей считают микроτραвму ^слизистой оболочки прямой кишки и заболевания кожи в области

промежности и заднего прохода (мацерацию, трещины), а также наличие врождённых параректальных свищей и длинных мешочкообразных крипт (заднепроходных пазух).

Микротравмы слизистой оболочки прямой кишки часто возникают при запоре, диарее и некоторых нарушениях пищеварения. Частицы кала, кусочки непереваренной пищи застаиваются в морганиевых криптах, травмируя слизистую оболочку. При диарее, особенно с частыми тенезмами, более плотные частицы кала также вызывают микротравму морганиевых крипт. Наконец, значительное растяжение каловыми массами прямой кишки может привести к микронадрывам. Усугубляющий момент — повышенный тонус анального сфинктера, когда создаются благоприятные условия для длительной задержки плотного кишечного содержимого и повышения ректального внутрикишечного давления.

Возможны также повреждения слизистой оболочки наконечником клизмы, инородными телами, а также при травме промежности, хотя такие случаи у детей наблюдаются редко. В ряде случаев острый парапроктит развивается на почве врождённого параректального свища, когда происходит скопление секрета в свищевом ходе и его нагноение с вовлечением в процесс окружающей клетчатки. Для врождённых свищей характерно рецидивирующее течение заболевания.

Парапроктитом чаще болеют мальчики. Меньшую склонность к заболеванию девочек можно объяснить большей эластичностью и податливостью тазового дна, что уменьшает давление в прямой кишке.

5.19.5.1. Острый парапроктит

Клиническая картина и диагностика

При остром парапроктите клиническая картина зависит от расположения очага. Чем глубже находится гнойник, тем тяжелее бывают общие расстройства и нарушения функций тазовых органов. У детей глубокие острые парапроктиты встречаются крайне редко. Чаще всего выявляют подкожные и подслизистые, иногда — седлачно-прямокишечные парапроктиты.

Заболевание начинается остро с подъёма температуры тела (иногда с ознобом) до 38—39 °С, значительных пульсирующих болевых ощущений в области заднего прохода. Дефекация болезненна, особенно

при локализации процесса под слизистой оболочкой. Чем меньше возраст больных, тем чаще бывает задержка стула и мочеиспускания вследствие болевого синдрома.

Местно находят припухлость и застойную гиперемию, резкую болезненность при пальпации. При нагноении отмечают флюктуацию.

В случае расположения очага в тазово-ректальной и седалищно-ректальной клетчатке заболевание начинается с чувства тяжести и тупой, не очень интенсивной боли в области таза или в глубине промежности. Затем местная симптоматика прогрессивно нарастает. Обычно выражены рефлекторная боль и расстройства функций тазовых органов, особенно при тазово-прямокишечном гнойнике (боль при мочеиспускании, парадоксальная ишурия, тенезмы). Характерно резкое нарушение общего состояния больных. Быстро нарастает интоксикация, появляются гипертермия, озноб.

Диагностика глубоких парапроктитов подчас представляет значительную трудность. Иногда помогает обнаружение отёка ягодичной области на месте поражения при ишиоректальных абсцессах. Пельвиоректальный парапроктит может напоминать клинику острого аппендицита.

Важную роль в диагностике глубоких тазовых гнойников играет ректальное исследование. При локализации процесса в седалищно-прямокишечном пространстве пальцевым исследованием определяют болезненность и уплотнение (иногда флюктуацию и набухание) стенки прямой кишки. В случае тазово-кишечного абсцесса выявляют высоко расположенный участок инфильтрации, флюктуации и болезненности.

Глубокие парапроктиты дифференцируют от осложнённой дермоидной кисты, эпителиальных копчиковых ходов и остеомиелита костей таза.

Лечение

Гнойник **вскрывают** с ликвидацией внутреннего отверстия у основания крипты. Обязательно проводят ревизию полости для эвакуации гноя из карманов и затёков и дренирование.

Назначают физиотерапевтические процедуры (УВЧ-терапию), сидячие тёплые ванны с перманганатом калия, антибиотикотерапию.

При глубоких парапроктитах показано интенсивное лечение по Принципам терапии острой хирургической инфекции.

5.19.5.2. Хронический парапроктит. Параректальные свищи

Хронический парапроктит характеризуется упорным и длительным течением и может быть следствием перехода острого процесса в хронический или возникает на почве врождённых параректальных свищей. Свищи бывают полными и неполными в зависимости от того, сообщаются они с прямой кишкой и кожей или открываются только в прямую кишку либо только на кожу. Упорное течение объясняют наличием извитого хода с разветвлениями, а также сообщением с просветом прямой кишки. Свищ обычно выстлан слизистым эпителием, секретирующим жидкость. Этим обусловлены периодические обострения.

В детской практике особый интерес представляют врождённые параректальные свищи, по-видимому, являющиеся остатками хвостовой кишки. Врождённые свищи, как правило, короткие, чаще неполные. Иногда свищ определяется в виде плотного тяжа в параректальной клетчатке. По отношению к анальному сфинктеру (что очень важно при оперативном лечении) свищи могут быть внутри-, чрес- и внесфинктерными.

Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина хронического парапроктита во многом зависит от характера свища.

При неполном свище, сообщаемся с кожей, существует закрывающая его плёнка. Если в просвете свища накопилось слизистое содержимое, оно прорывается наружу. Нередко эта жидкость инфицируется, тогда появляются симптомы воспаления с вовлечением в процесс параректальной клетчатки. Неполные свищи, сообщаемые с просветом прямой кишки, могут протекать бессимптомно. Однако такие свищи быстро инфицируются. Появляются признаки, сходные с симптомами острого парапроктита.

Полные свищи проявляются рано, нередко уже в первые недели и месяцы жизни ребёнка. В зависимости от величины просвета свища из него могут выделяться только слизь и гной или гной и газы, а при большом диаметре — кал.

Выявить характер свища помогает зондирование с одновременным контролем пальцем, введённым в прямую кишку. При узком просвете свища целесообразнее провести рентгенофистулографию или «цвет-

ную пробу», при которой наблюдают за появлением в прямой кишке красителя, введённого через кожное отверстие свища.

Лечение

При параректальных свищах лечение может быть консервативным и оперативным.

Консервативные мероприятия заключаются в назначении диеты, бедной шлаками, сидячих ванн с перманганатом калия и другими антисептиками, регулировании стула. При неполных свищах, сообщающихся с кожей, иногда назначают склерозирующую терапию — в свищ вводят 0,4—0,5 мл 10% раствора нитрата серебра или 3% спиртового раствора йода. Инъекции повторяют один раз в неделю в течение 5—6 нед. Назначаемую иногда взрослым рентгенотерапию хронического парапроктита у детей не применяют.

Оперативное лечение показано при неэффективности консервативной терапии. Характер оперативного вмешательства зависит от отношения свища к анальному сфинктеру.

При внутрисфинктерных свищах их рассекают с последующим выскабливанием хода острой ложкой. Можно применять операцию Габриэля, когда рассечение свища дополняют треугольным иссечением кожи. При этом удаляют изменённую околосовищевую ткань. Края разрезов не слипаются, что даёт меньший процент рецидивов. После рассечения свищевого хода и операции Габриэля накладывают салфетки с мазью Вишневского, периодически их меняют. С 3-х суток назначают тёплые антисептические сидячие ванны и подмывания.

При неполных кожных внесфинктерных свищах делают окаймляющий разрез кожи вокруг свищевого отверстия. Далее свищевой ход, ^В который вставлен зонд, иссекают. При врождённых свищах в верхней их части просвета может не быть. В этом случае определяется плотный тяж, подлежащий иссечению. В рану вводят антибиотики Широкого спектра действия и ушивают её. Если ткани вокруг свище-^Вго хода были значительно изменены или операция была довольно травматичной, в раневой канал вводят тампон с мазью Вишневского.

При полных внесфинктерных свищах выполняют операцию иссечения свища с наложением швов на освежённые края слизистой оболочки прямой кишки. В послеоперационном периоде обычно бывает ^И течение сукровичной жидкости из раневого канала. Во избежание ^И Ф ицирования параректальной клетчатки и рецидива целесообраз-

418 Ф Хирургические болезни детского возраста Ф Раздел II

но воспользоваться предложением А.Н. Рыжих: ввести в раневой канал тампон с мазью Вишневского.

При чрессфинктерных свищах оперативное вмешательство более сложно, особенно если свищ полный. Свищевой ход выделяют и иссекают, не затрагивая его часть, проходящую через волокна сфинктера. Внутрисфинктерную часть выскабливают острой ложкой. При свищевом ходе, расположенном на передней или задней стенке, сфинктер можно рассечь. Помимо радикальности операции рассечение сфинктера в этих местах создаёт иммобилизацию его в послеоперационном периоде, что очень важно для заживления раны слизистой оболочки. Рассечение сфинктера в других местах недопустимо ввиду возможности нарушения в дальнейшем его функции.

Лечение хронического парапроктита — сложная задача. Полное выздоровление происходит не всегда. Для уменьшения возможности рецидивов к выбору операции подходят дифференцированно.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

6.1. Семиотика пороков развития и заболеваний органов мочеполовой системы

Актуальность изучения проблемы урологических заболеваний в детском возрасте обусловлена в первую очередь их высокой частотой, имеющей в последние годы тенденцию к увеличению, и теми тяжёлыми осложнениями (хроническая почечная недостаточность [ХПН], нефрогенная гипертензия), к которым они могут привести.

Пороки развития верхних и нижних мочевых путей клинически обычно проявляются общими симптомами хронической интоксикации, болью в животе, изменениями в анализах мочи, нарушениями мочеиспускания. Изменения в анализах мочи нередко выявляют случайно при профилактических обследованиях или после перенесённых заболеваний (респираторных вирусных инфекций, пневмонии, кишечных инфекций и др.). Нечёткая клиническая картина затрудняет диагностику урологических заболеваний, что приводит к прогрессированию процесса и развитию осложнений, угрожающих жизни больного.

6.1.1. Симптом боли

Боль при урологических заболеваниях — нередкий симптом, связанный чаще всего с нарушением оттока мочи. Препятствие току мочи из верхних мочевых путей ведёт к перерастяжению лоханки, чашечек и фиброзной капсулы почки, что сопровождается появлением болей^в поясничной области или животе.

Ощущение боли может быть острым при внезапном блоке мочеточника (почечная колика). При этом в результате резкого повышения давления в лоханке возможен разрыв чашечек с проникновением мочи в паренхиму почки, откуда она оттекает по лимфатическим^с Или **венозным** сосудам (пиелолимфатический или пиеловенозный Рсфлюксы). Из повреждённых сосудов паренхимы кровь изливается^в лоханку, что проявляется гематурией. Однако на высоте болевого

приступа гематурии может не быть, поскольку моча из заблокированной почки не попадает в мочевой пузырь.

Выраженную боль в области почки отмечают и при воспалительном процессе, сопровождающемся спазмом сосудов почки, отёком интерстициальной ткани и напряжением фиброзной капсулы. Длительный, но неполный блок оттока мочи при обструктивных уропатиях проявляется тупой ноющей болью в поясничной области или области живота, периодически усиливающейся при обострении воспалительного процесса.

Блок мочеточника вызывает боль, иррадиирующую в низ живота и паховую область. При обструкции дистального отдела мочеточника боль иррадирует в половые органы и бедро.

Боль в низу живота, сопровождающаяся учащением и болезненностью мочеиспускания, свидетельствует о поражении мочевого пузыря или уретры, причём при воспалении уретры боль сильнее в начале мочеиспускания, а при цистите — во время его окончания.

Поскольку дети, особенно младшего возраста, плохо локализируют боль, то перед врачом нередко встаёт сложная задача по определению источника болевых ощущений, что требует проведения дифференциальной диагностики с заболеваниями органов брюшной полости, позвоночника и половых органов. При этом возрастает роль тщательного сбора анамнеза и различных методов исследования — пальпации, перкуссии мочевого пузыря, анализов мочи, регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий, экскреторной урографии, цистографии, УЗИ, цистоскопии и др.

6.1.2. Изменения в анализах мочи

Несмотря на большое разнообразие пороков развития верхних и нижних мочевых путей у детей изменения в общих анализах мочи достаточно однотипны: лейкоцитурия, протеинурия, бактериурия.

Лейкоцитурия

Количество лейкоцитов в общем анализе мочи в норме в утренней порции не должно превышать у мальчиков 1—2, у девочек — 5 в поле зрения. В сомнительных случаях для выявления скрытой лейкоцитурии рекомендуют выполнение более точных проб — Нечипоренко (в норме в 1 мл мочи содержится не более 2000 лейкоцитов и не более 1000 эритроцитов), Аддиса-Каковского (в нормальной моче

обнаруживают до 1 млн эритроцитов и 2 млн лейкоцитов за сутки), Дмбюрже (в норме за 1 мин в моче выявляют у мальчиков 1500 лейкоцитов и 1000 эритроцитов, у девочек — до 2000 лейкоцитов и до 1000 эритроцитов). Следует помнить, что источником пиурии могут быть наружные половые органы, поэтому обязательны их осмотр и тщательный туалет перед сбором мочи для анализа.

Протеинурия

Протеинурия при урологических заболеваниях у детей редко достигает высоких цифр, носит обычно следовой характер и сопровождается лейкоцитурией.

Бактериурия

Бактериурия — наиболее патогномичный симптом воспалительных заболеваний на фоне пороков развития мочевыделительных путей у детей. Бактериурию выявляют при сборе мочи на стерильность. В стационарах сбор мочи осуществляют с помощью уретрального катетера в стерильную пробирку после тщательного туалета наружных половых органов. В условиях поликлиники забор может быть осуществлён из средней порции мочи в стерильную посуду.

Оценку полученного результата в первую очередь проводят с учётом вида возбудителя. Если в посеве мочи на стерильность получен рост грамотрицательной флоры (*Escherichia coli*, *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Serratia marcescens*, *Klebsiella pneumoniae* и др.), это свидетельствует о наличии бактериурии (независимо от титра). В том случае, если в анализе мочи на стерильность получен рост грамположительной флоры (*Staphylococcus epidermidis*, *Streptococcus pneumoniae* и др.), результат оценивают в зависимости от титра: содержание в 1 мл 50-100 тыс. микробных тел считают допустимым; превышение этого уровня свидетельствует о бактериурии.

Гематурия

Гематурию не считают характерным признаком урологической патологии. Она возможна при мочекаменной болезни (особенно после Почечной колики), опухолях почек, а также при травматических повреждениях мочевых путей.

Сочетанные изменения

Изменения в анализах мочи в виде лейкоцитурии могут быть результатом токсико-аллергического поражения почек после перенесённых инфекционных заболеваний. Нормализация анализов мочи в этих случаях обычно происходит в течение 2—4 мес, не сопровождается бактериурией и общими клиническими проявлениями. Лейкоцитурию наблюдают также при инфекциях нижних мочевых путей (циститах, уретритах) и пиелонефрите.

Наличие стойкой лейкоцитурии без бактериурии, особенно в сочетании с расстройствами мочеиспускания, более характерно для инфекций нижних мочевых путей.

Наличие длительной лейкоцитурии, бактериурии и протеинурии на фоне симптомов хронической интоксикации более характерно для пиелонефрита — неспецифического воспалительного процесса, протекающего с преимущественным поражением интерстициальной ткани почки. В детском возрасте пиелонефрит, как правило, бывает вторичным и развивается на фоне разнообразных обструктивных уropатий. Поэтому больным необходимо обязательное урологическое обследование для выявления возможных пороков развития верхних и нижних мочевых путей (УЗИ, рентгенологические методы, цистоскопия, функциональные методы оценки уродинамики нижних мочевых путей, радионуклидные методы и др.).

6.1.3. Нарушения мочеиспускания

Разнообразные нарушения мочеиспускания — наиболее частое проявление урологической патологии. Под нарушениями мочеиспускания понимают симптомокомплекс, включающий изменение частоты мочеиспускания, недержание или задержку мочи, болезненные мочеиспускания, императивные позывы.

Изменение частоты мочеиспускания

Частота мочеиспускания зависит от возраста. У новорождённого рефлекс на мочеиспускание осуществляется по типу безусловного, частота мочеиспусканий достигает 20 раз в сутки. По мере увеличения объёма мочевого пузыря и стабилизации рефлекса мочеиспускания ребёнок начинает мочиться реже — до 5-6 раз в сутки. Следует отметить, что эффективный объём мочеиспускания при этом должен

соответствовать возрастной норме (2—3 года — 50—90 мл, 4—5 лет — 100-150 мл, 6-9 лет - 150-200 мл, 10-12 лет - 200-250 мл, 13-15 лет - 250-350 мл).

Изменение частоты мочеиспускания возможно в сторону как увеличения (поллакиурия), так и уменьшения. Изменения частоты мочеиспускания редко беспокоят родителей; обычно на этот симптом обращают внимание при сочетании его с императивными позывами, болевым симптомом или недержанием мочи. Тем не менее важно уметь выявить изменения частоты мочеиспускания, что позволяет в дальнейшем правильно определить план обследования больного. Наиболее объективный метод — регистрация ритма спонтанных мочеиспусканий в течение дня с указанием времени мочеиспускания и эффективного объёма. Проведение исследования в течение 3—4 дней позволяет врачу оценить частоту мочеиспускания и выявить возможные отклонения.

Недержание мочи

Недержание мочи (непроизвольная потеря мочи) — тяжёлая социальная и гигиеническая проблема для ребёнка, а также одна из наиболее частых жалоб в детском возрасте. Выделяют дневное и ночное недержание мочи, недержание мочи при сохранённом позыве на мочеиспускание, при императивном позыве и, наоборот, при ослабленном или даже полном отсутствии позыва. Тотальное недержание мочи с отсутствием позыва на мочеиспускание — симптом глубокого нарушения иннервации мочевого пузыря или анатомической недостаточности сфинктера.

Затруднённое мочеиспускание (задержка мочи)

Напряжение, беспокойство ребёнка во время мочеиспускания вялой струёй мочи (нередко сопровождающегося болевым симптомом или выделением мочи по каплям) — признак затруднённого мочеиспускания. Затруднённое мочеиспускание может проявиться с рождения ребёнка, что более характерно для разнообразных пороков развития, а может нарастать постепенно или развиваться внезапно и привести к полной задержке мочи. Последние состояния более характерны для опухолевых процессов или мочекаменной болезни (обтурация шейки мочевого пузыря или уретры конкрементом).

Болезненное мочеиспускание

Боль в низу живота или в области промежности может возникать или усиливаться либо по мере заполнения мочевого пузыря, либо во время мочеиспускания. Наиболее частая причина болевого синдрома — воспалительные изменения нижних мочевых путей (циститы, уретриты) и наружных половых органов.

Императивные позывы

В тех случаях, когда позыв на мочеиспускание сопровождается ощущением, что мочеиспускание произойдёт немедленно, говорят об императивном позыве. Императивные позывы нередко сопровождаются неудержанием и недержанием мочи и бывают чаще всего признаком нейрогенной дисфункции и/или воспалительных изменений нижних мочевых путей. Императивные позывы в таких случаях нередко связаны с эпизодами резкого повышения внутривезикулярного давления на фоне нарушения функции детрузора.

Таким образом, симптомокомплекс нарушения мочеиспускания весьма разнообразен, однако можно выделить следующие основные группы заболеваний и пороков развития, вызывающих описанные выше симптомы.

- Пороки развития наружных половых органов и нижних мочевых путей, сопровождающиеся:
 - недержанием мочи при недостаточности сфинктера мочевого пузыря" (тотальная эписпадия, экстрофия мочевого пузыря);
 - затруднением мочеиспускания на фоне препятствия оттоку мочи (различные виды инфравезикальной обструкции);
 - тотальным недержанием мочи при сохранённом акте мочеиспускания (внесфинктерная эктопия устья мочеточника).
- Воспалительные изменения со стороны нижних мочевых путей (циститы, уретриты, воспалительные изменения наружных половых органов).
- Пороки развития пояснично-крестцового отдела позвоночника, сочетающиеся с поражением проводящих путей спинного мозга.
- Травматические повреждения спинного мозга и нижних мочевых путей.

Обследование больного с нарушениями мочеиспускания должно включать тщательное изучение анамнеза, осмотр, общий анализ мочи

(при сомнительных результатах — выполнение анализа мочи по Нечипоренко, Аддису-Каковскому), регистрацию ритма спонтанных мочеиспусканий, функциональные методы исследования уродинамики, бактериологическое исследование мочи, УЗИ органов мочевой системы, цистоскопию с калибровкой уретры у девочек. Обязательна также рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника.

6.1.4. Обследование ребёнка

Методы исследования, применяемые при диагностике урологических заболеваний у детей, на сегодняшний день позволяют достоверно судить как о структуре, так и о функции исследуемых органов. Однако при постановке диагноза возникает необходимость в комплексном обследовании ребёнка с применением взаимодополняющих методов.

УЗИ

Один из основных скрининг-методов первичной диагностики — ультразвуковой. Быстрый технический прогресс привёл к расширению диагностических возможностей эхографии, позволяющей получить достаточно полное представление о морфофункциональном состоянии исследуемого органа. Неинвазивность и доступность метода делают его незаменимым в детской практике.

УЗИ (рис. 6-1) позволяет визуализировать почки, определить их контуры, размеры, оценить состояние паренхимы и коллекторной си-

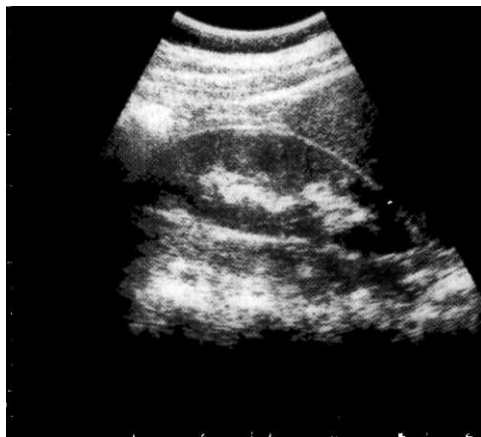


Рис. 6-1. Ультразвуковая сканнограмма почки ребёнка (в Норме).

стемы, их соотношение, что особенно важно при диагностике пороков развития, сопровождающихся нарушением оттока мочи (рис. 6-2). С помощью этого метода выявляют патологические образования в

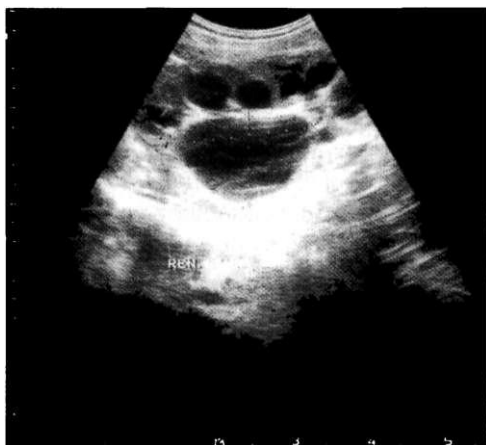


Рис. 6-2. Расширение коллекторной системы почки, истончение паренхимы при нарушении оттока из верхних мочевых путей. Ультразвуковая сканограмма больного с гидронефрозом.

проекции почек (опухоль, кисты, рис. 6-3) или паранефральном пространстве (посттравматические гематомы, рис. 6-4), определяют конкременты в коллекторной системе. С помощью УЗИ можно провести исследование мочеточников (рис. 6-5).

Сканирование мочевого пузыря позволяет оценить его форму, объём, выявить наличие остаточной мочи и патологических обра-



Рис. 6-3. Гиперэхогенное образование в области нижнего полюса почки, гипоэхогенное в центре. Опухоль почки. Ультразвуковая сканограмма.

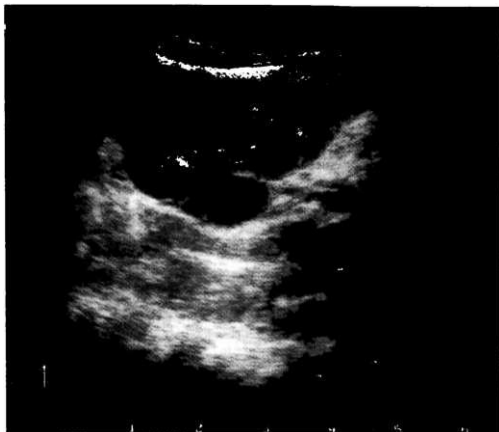


Рис. 6-4. Посттравматическая околопочечная гематома. Ультразвуковая сканограмма.



Рис. 6-5. Расширение коллекторной системы почки и мочеточника. Ультразвуковая сканограмма.

зований (рис. 6-6), в ряде случаев — заподозрить наличие пузырно-Мочеточникового рефлюкса.

Ультразвуковой метод в сочетании с доплерографией сосудов позволяет оценить состояние почечного кровотока и с высокой достоверностью судить о степени сохранности функций почек.

Рентгенологические методы

Рентгенологические методы в урологии по-прежнему остаются диагностически значимыми; наиболее распространены экскреторная Урография и цистография.



Рис. 6-6. Дополнительное мягкотканное образование в просвете мочевого пузыря. Опухоль мочевого пузыря. Ультразвуковая сканограмма.

Экскреторная урография

Экскреторная урография — выполнение серии рентгенограмм после внутривенного введения водорастворимых йодсодержащих препаратов (натрия амидотризоат, йогексол и др.), экскретируемых почками. Выполнению урограмм предшествует обзорный снимок органов брюшной полости, захватывающий область от VI грудного позвонка до седалищных бугров. Обзорный снимок позволяет выявить тени, подозрительные на конкременты, в проекции почек, мочеточников, мочевого пузыря и уретры (рис. 6-7). Кроме этого, проводят оценку состояния костной системы, в первую очередь пояснично-крестцового отдела, так как его аномалиями (*spina bifida*, агенезия крестца и копчика, сакрализация, диастематомиелия и др.) часто сопровождаются пороки развития мочевыделительной системы (рис. 6-8).

Экскреторную урографию (рис. 6-9) можно выполнить по стандартной (из расчёта 25 мл контрастного вещества на 1 м² поверхности тела) или инфузионной методике. Выбор методики зависит от степени сохранности функций почек, оценить которую позволяют анализ мочи по Зимницкому, биохимические анализы крови (мочевина, остаточный азот, креатинин) и мочи для определения клиренса по эндогенному креатинину. В случаях нарушения экскреторной функции почек, а также у грудных детей получить необходимую информацию помогает инфузионная урография, заключающаяся во внутривенном капельном введении (в течение 10—15 мин) двойной дозы контрастного вещества, разведённого в равном количестве 5% раствора глюкозы.



Рис. 6-7. Обзорный рентгеновский снимок органов брюшной полости. В проекции обеих почек — множественные тени конкрементов.



Рис. 6-8. Обзорный рентгеновский снимок органов брюшной полости. Гипоплазия крестца и копчика.

При стандартной методике после введения контрастного вещества рентгеновские снимки выполняют с интервалами 5, 10 и 15 мин: первые снимки в положении больного лёжа на спине, последний — в положении стоя, что позволяет выявить патологическую подвижность почек (смещаемость на расстояние более высоты тела одного поясничного позвонка). При отсутствии контрастирования коллекторной системы почек на 15-й минуте выполняют отсроченные снимки через 30 мин, 1, 2, 4 и 6 ч. При инфузионной урографии обычно выполняют отсроченные снимки. Экскреторная урография позволяет, с одной стороны, по времени начала контрастирования и его интенсивности оценить функцию почек, а с другой — определить структуру коллекторной системы почек, мочеточников и мочевого пузыря.

Обструктивные уропатии, вызванные анатомическими или функциональными препятствиями на различных уровнях, диагностирует по расширению выше их расположения: расширение коллекторной системы почки — при нарушении оттока в пиелoureтеральном

сегменте (рис. 6-10), расширение мочеточника — при локализации препятствия в области уретерovesикального соустья (рис. 6-11). Следует отметить, что монетообразная деформация чашечек почек или сглаженность форникального аппарата при обычных размерах лоханки обычно бывает не результатом нарушения оттока, а следствием склеротических изменений в паренхиме на фоне пиелонефрита.

Цистоуретрография

Цистоуретрография — рентгеноконтрастное исследование мочевого пузыря и уретры. В качестве контрастного вещества используют водорастворимые йодсодержащие препараты 10% концентрации. Перед исследованием ребёнка просят помочиться, затем в мочевой пузырь вводят уретральный катетер, измеряя количество остаточной мочи. Мочевой пузырь заполняют тёплым раствором контрастного вещества до императивного позыва на мочеиспускание. Выполняют рентгеновский снимок в прямой проекции с обязательным захватом поясничной области (проекция почек). При исследовании можно оценить форму мочевого пузыря, его контуры (рис. 6-12), наличие



Рис. 6-9. Урограмма ребёнка в норме.



Рис. 6-10. Расширение коллекторной системы почки при наличии препятствия оттоку мочи в лоханочно-мочеточниковом сегменте. Урограмма.



Рис. 6-11. Расширение коллекторных систем почек и мочеточников при наличии препятствия в пузырно-мочеточниковом соустье. Урограмма.

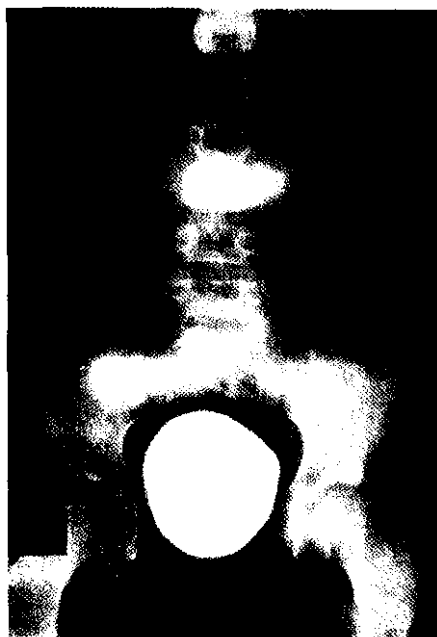


Рис. 6-12. Цистограмма (в норме).

дивертикулов и дефектов наполнения, а главное — выявить возможный заброс контрастного вещества в мочеточники и коллекторные системы почек — пузырно-мочеточниковый (пузырно-лоханочный) рефлюкс, который при этом исследовании бывает пассивным (рис. 6-13).

Большое диагностическое значение имеет рентгенография, выполняемая во время мочеиспускания, — микционная цистоуретрография, позволяющая выявить активный пузырно-мочеточниковый рефлюкс и оценить состояние уретры на всём протяжении (рис. 6-14). Поэтому мальчикам рентгеновский снимок выполняют в латеропозиции (поворот в 3/4). Микционная цистография — один из методов диагностики инфравезикальной обструкции, т.е. препятствия оттоку мочи из мочевого пузыря и уретры.

В связи с большой частотой пузырно-мочеточникового рефлюкса в детском возрасте диагностическая ценность цистографии неоспорима. Следует отметить, что цистография и экскреторная урография — взаимодополняющие методы, применение которых позволяет получить достаточно полную информацию о состоянии верхних и нижних мочевых путей.



Рис. 6-13. Заброс контрастного вещества из мочевого пузыря в мочеточник и коллекторную систему почки — пассивный пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Цистограмма.

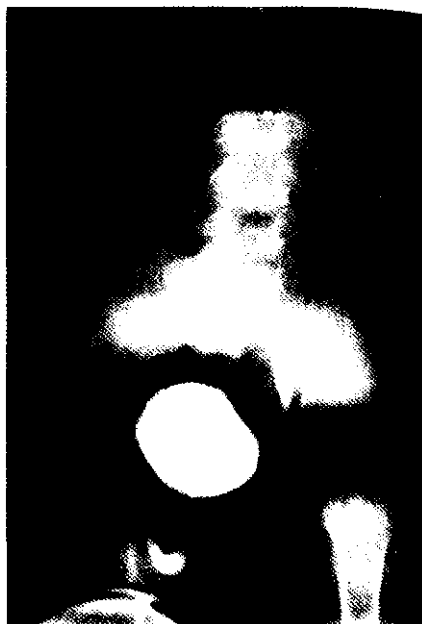


Рис. 6-14. Активный пузырно-мочеточниковый рефлюкс слева. Микционная цистоуретрограмма.

Цистоуретроскопия

Цистоуретроскопия — один из важных диагностических методов, применяемых в урологии. Цистоскопия позволяет достоверно диагностировать нередкие в детском возрасте циститы, выявлять конкременты, новообразования в полости мочевого пузыря, оценивать состояние устьев мочеточников и их расположение, уточнять причину инфравезикальной обструкции у мальчиков (клапаны задней уретры, стриктуры и др.). В последних моделях цистоскопов есть специальные устройства, дающие возможность провести катетеризацию устьев мочеточников, выполнить биопсию новообразований, удалить трансуретрально мелкие конкременты. У девочек цистоскопию обязательно заканчивают калибровкой уретры для выявления стеноза.

радионуклидное исследование

Все описанные выше исследования несут в основном информацию о структурных изменениях исследуемых органов и позволяют оценить их функцию лишь косвенно. Один из методов, позволяющих получить количественную информацию о функциях органа, радионуклидное исследование. В детской практике используют радионуклидную ренографию, непрямую ренангиографию и динамическую нефросцинтиграфию. Наиболее полную информацию даёт радионуклидная ренангиография. Метод основан на исследовании процесса прохождения РФП через сосудистую систему почек. В качестве диагностического средства используют альбумин-³¹I-гиппуран. Результат непрерывной регистрации радиоактивности над почками — кривая, отражающая процесс последовательного заполнения препаратом артериального, капиллярного и венозного русла почек. Нарушения кровотока в почках возникают при самой разнообразной урологической патологии. С помощью математической модели по степени снижения кровотока можно оценить и количественно охарактеризовать степень нарушения функций почек. Получаемые данные не только помогают в диагностике, но и позволяют объективно определить показания к оперативному вмешательству и спрогнозировать результаты лечения.

Методы оценки уродинамики

Существует большое количество способов объективной оценки Уродинамики, однако наибольшее распространение получили системы, позволяющие провести комплексное исследование как в фазу накопления мочи, так и в фазу её эвакуации.

Урофлоуметрия

Изучение эвакуаторной функции начинают с урофлоуметрии — Динамической регистрации объёмной скорости потока мочи во время акта мочеиспускания (рис. 6-15). Этот метод позволяет оценить соотношение между проходимостью уретры и сократительной способностью детрузора. В норме средняя объёмная скорость потока мочи составляет от 11 — 14 мл/сек (при объёме мочевого пузыря до 200 мл) до 16-25 мл/сек (при объёме мочевого пузыря более 200 мл). Снижение объёмной скорости мочеиспускания (рис. 6-16) позволяет

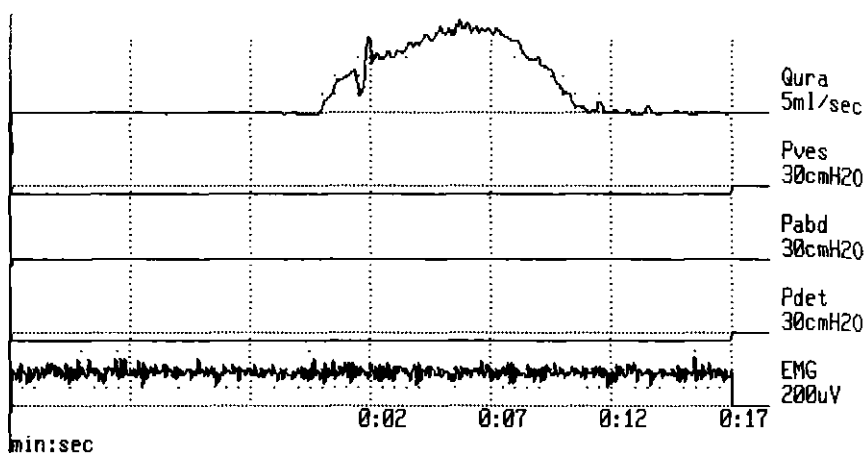


Рис. 6-15. Урофлоуграмма (в норме).

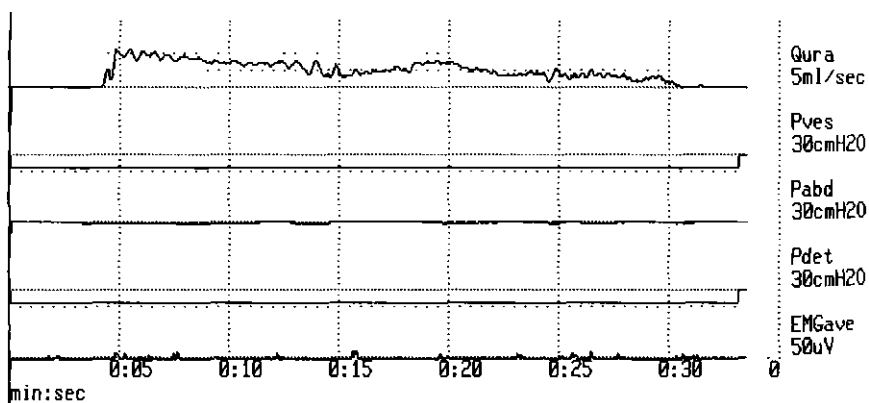


Рис. 6-16. Снижение объёмной скорости потока мочи. Урофлоуграмма.

заподозрить препятствие оттоку мочи или снижение сократительной силы детрузора. Урофлоуметрия, будучи неинвазивным методом, может быть применена для обследования детей с 2-летнего возраста и служит хорошим скрининг-тестом при оценке фазы эвакуации мочи.

Цистометрия

Для объективной оценки фазы наполнения мочевого пузыря используют цистометрию — регистрацию давления в мочевом пузыре при его заполнении (рис. 6-17). Цистометрия может быть прямой

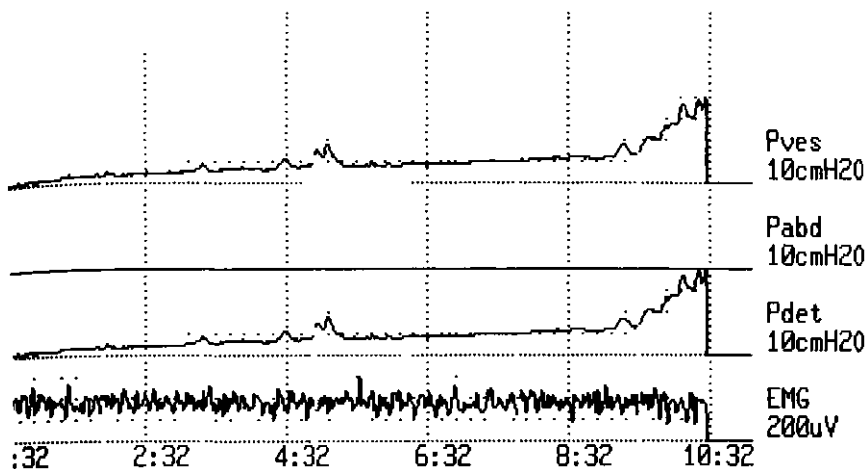


Рис. 6-17. Норморефлекторный мочевой пузырь. Ретроградная цистометрия.

(регистрационный катетер вводят в мочевой пузырь путём его надлобковой пункции) и непрямой (при трансуретральном введении катетера). В норме по мере заполнения мочевого пузыря вследствие эластичности детрузора давление в нём сохраняется относительно постоянным и не превышает 5–10 см вод.ст. При цистометрии регистрируют также объём, при котором возникает первый позыв на мочеиспускание, и максимальный объём мочевого пузыря, оценивают стабильность детрузора и его способность адаптироваться к новым условиям по мере накопления мочи. Сдвиг порога чувствительности влево (в сторону уменьшения объёма мочевого пузыря) свидетельствует о повышенной рефлекторной возбудимости детрузора (гиперрефлексии), а сдвиг этих показателей вправо — о её снижении (гипорефлексии; рис. 6-18). Эпизоды резких повышений внутрипузырного давления в фазу наполнения говорят о нарушении адаптационных свойств детрузора (незаторможенный мочевой пузырь; рис. 6-19).

Комплексное исследование акта мочеиспускания, особенно у больных с недержанием мочи, предполагает оценку соотношения Работы детрузора и сфинктера (в норме они реципрокные) и наряду с УРофлоуметрией и цистометрией включает электромиографию анального сфинктера, ректоманометрию, профилометрию уретры — определение распределения давления по всей длине уретры.

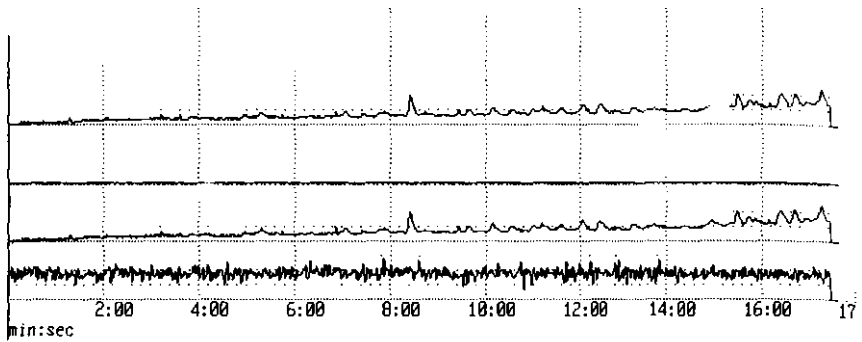


Рис. 6-18. Повышение порога чувствительности детрузора — гипорефлекторный мочевой пузырь. Ретроградная цистометрия.

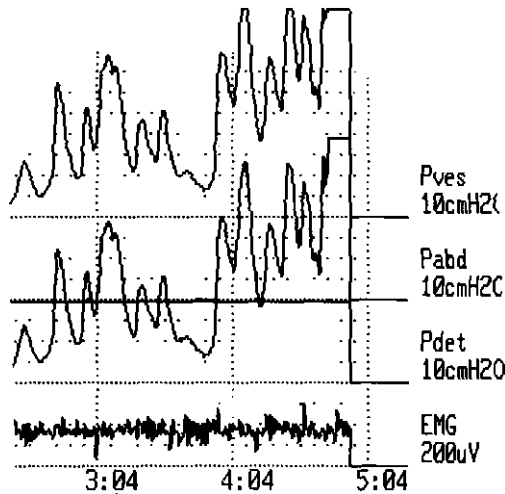


Рис. 6-19. Снижение порога чувствительности детрузора с эпизодами резкого повышения внутрипузырного давления — гиперрефлекторный незатор-моженный мочевой пузырь. Ретроградная цистометрия.

Ангиографическое исследование

Ангиографическое исследование почек применяют в случае диагностических трудностей при отсутствии функций почки, подозрении на её удвоение, опухолях почек, а также для выявления диспластических и склеротических процессов в паренхиме. Информация,

получаемая с помощью этого метода, велика, и именно она в сомнительных случаях позволяет правильно поставить диагноз.

6.2. Эмбриогенез органов мочеполовой системы

Пороки развития органов мочеполовой системы по частоте прочно занимают ведущее место среди всех эмбрио- и фетопатий, составляя среди них более 40%. Многие из них представляют непосредственную угрозу для жизни больного в связи с нарушением оттока мочи, развитием пиелонефрита и почечной недостаточности (обструктивные уропатии). Другие в дальнейшем приводят к бесплодию (аномалии и пороки развития половых органов). Для понимания причин возникновения некоторых пороков целесообразно кратко изложить эмбриогенез органов мочевой системы.

У эмбриона и плода последовательно формируются три почки: пронефрос, мезонефрос и метанефрос. Первая из них рудиментарна и не функционирует, вторая действует на ранних стадиях развития плода, метанефрос формирует постоянную почку.

Пронефрос. В конце 3-й или начале 4-й недели развития в шейной области формируются сегментированные клеточные скопления, имеющие форму стебелька с внутренней полостью, — нефротомы, растущие в латеральном направлении. Нефротомы дают начало нефрическим канальцам, медиальные концы которых открываются в полость тела, а латеральные растут в каудальном направлении. Нефрические канальцы соседних сегментов объединяются и образуют парные *продольные протоки, растущие по направлению к клоаке* (первичный почечный проток). От дорсальной аорты отделяются небольшие ветви, одна из которых внедряется в стенку нефрического канальца, а другая — в стенку целомической полости, формируя соответственно внутренний и наружный клубочки.

Мезонефрос появляется на 3-й неделе эмбриогенеза, ещё до того времени, как редуцируется пронефрос. Он располагается каудальнее пронефроса и состоит из сегментарных канальцев, соединяющихся тем же экскреторным каналом — вольфовым протоком. Кроме вольфового (мезонефрического) развивается второй парный проток — мюллеров (парамезонефрический). В дальнейшем у мужских особей мюллеровы ходы редуцируются, а у женских из них образуются матка, Маточные трубы и влагалище. Вольфовы протоки редуцируются у женских особей, а у мужских дают начало выводным протокам яичек.

Метанефрос развивается из метанефрогенной бластемы (источника канальцев нефрона) и метанефрического дивертикула (источника собирательных трубочек и более крупных мочевыводящих путей). Метанефрос появляется в течение 5-й недели развития. Производное метанефрического дивертикула — собирательная трубочка, на дистальном конце покрытая «шапочкой» метанефрогенной бластемы. Под индуктивным влиянием трубочек из этой ткани формируются небольшие почечные пузырьки, дающие начало канальцам. Канальцы, объединяясь с капиллярным клубочком, формируют нефроны. Проксимальный конец нефрона образует капсулу, в которую глубоко внедряется клубочек. Дистальный конец соединяется с одной из собирательных трубочек. Далее каналец удлиняется, в результате чего образуются проксимальный извитой каналец, петля Хенле и дистальный извитой каналец.

Сначала почка располагается в области таза. В дальнейшем (7-8-я неделя развития) она перемещается краниальнее, как бы поднимается из таза вверх (рис. 6—20). Подъём почки связан с уменьшением кривизны тела при развитии плода и его ростом в поясничной и крестцовой областях.

У новорождённого почка имеет выраженный дольчатый вид. Дольчатость в дальнейшем исчезает в результате роста, но не формирования *de novo* нефронов (нефроногенез завершается к 36-й неделе развития; к этому сроку в каждой почке существует около 1 млн нефронов).

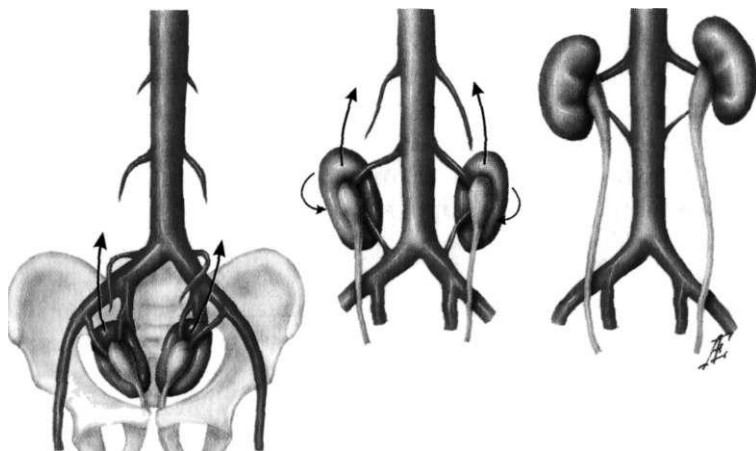


Рис. 6-20. Процесс восхождения и ротации почек (схема).

^Почечниковый зачаток образуется на 5—6-й неделе эмбриогенеза, отходя вверх от каудального отдела вольфова канала. Последний трансформируется в пузырно-мочеточниковый сегмент, образуя также заднюю уретру, семявыносящие протоки и семенные пузырьки. Нарушение взаимоотношения и дифференциации мочеточникового зачатка и вольфова протока приводит к эктопии устьев мочеточников.

6.3. Аномалии почек и мочеточников

Различают аномалии количества, положения, взаимоотношения, величины и структуры почек.

- Аномалии количества включают агенезию почек и различные варианты удвоения почек и мочеточников.
- Аномалии положения представлены различными видами дистопии почек.
- Аномалии взаимоотношения представляют собой сращение почек. Различают симметричные и асимметричные формы сращения. К первым относят подково- и галетообразную, ко вторым — S-, L- и I-образную почки.
- Аномалии величины и структуры включают аплазию, гипоплазию, удвоение почки и кистозные аномалии.

6.3.1. Агенезия почки

Отсутствие закладки почки встречаются с частотой 1 на 1000 новорождённых. Двусторонняя почечная агенезия возникает в 4 раза реже односторонней и преимущественно у мальчиков (в соотношении 3:1). Дети с агенезией обеих почек (аренией) нежизнеспособны и обычно рождаются мёртвыми. Однако описаны казуистические наблюдения довольно длительного выживания. Это можно объяснить замечательной особенностью детского организма, когда другие органы выполняют функцию поражённого или полностью вышедшего из строя органа. При этом функцию выделения осуществляют печень, кишечник, кожа и лёгкие.

Агенезия почки обычно сочетается с отсутствием мочевого пузыря > дисплазией половых органов, нередко — с лёгочной гипоплазией, менингоцеле и другими врождёнными пороками.

Клиническая картина и диагностика

Односторонняя агенезия почки связана с отсутствием образования нефробласты с одной стороны. При этом, как правило, отсутствует соответствующий мочеточник, отмечают недоразвитие половины мочевого пузыря и нередко полового аппарата. Единственная почка обычно гипертрофирована и полностью обеспечивает выделительную функцию. В таких случаях аномалия протекает бессимптомно.

При экскреторной урографии на стороне агенезии контраст не появляется. Цистоскопия выявляет отсутствие соответствующего устья мочеточника и гемиатрофию мочепузырного треугольника. Ангиография указывает на отсутствие почечной артерии (рис. 6-21).

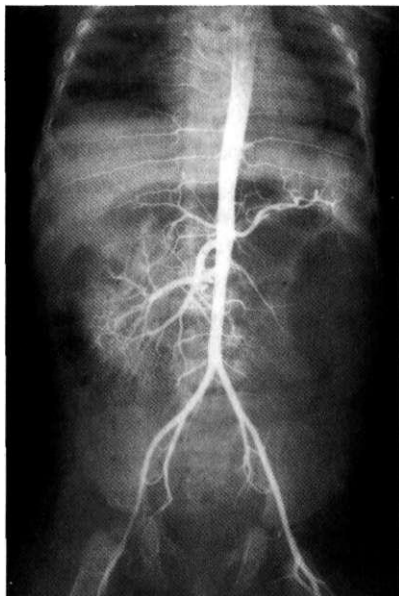


Рис. 6-21. Агенезия левой почки. Левая почечная артерия не выявляется. Брюшная аортограмма.

6.3.2. Удвоение почек и мочеточников

Удвоение — самая частая аномалия почки, встречающаяся у 1 из 150 новорождённых, причём у девочек в 2 раза чаще, чем у мальчиков. Она может быть одно- и двусторонней. Возникновение анома-

дци связано с расщеплением мочеточникового зачатка в самом начале или на пути перед вращением его в нефрогенную бластему.

Верхний сегмент почки составляет около трети всей почечной паренхимы, дренируется верхней группой чашечек, впадающих в отдельную лоханку. В лоханку нижнего сегмента впадают средняя и нижняя группы чашечек. Примерно в половине случаев каждый сегмент удвоенной почки имеет изолированное кровоснабжение из аорты.

Мочеточники, отходящие от лоханок удвоенной почки, проходят рядом, зачастую в одном фасциальном влагалище, и впадают в мочевой пузырь либо раздельно (рис. 6-22), либо сливаясь в один ствол на том или ином уровне. При слиянии мочеточников речь идёт о неполном удвоении коллекторных систем почки и мочеточников (рис. 6-23). Это состояние чревато возникновением уретеро-уретерального реф-



Ис. 6-22. Полное удвоение коллекторной системы почки и мочеточников
Лева - Экскреторная урограмма.

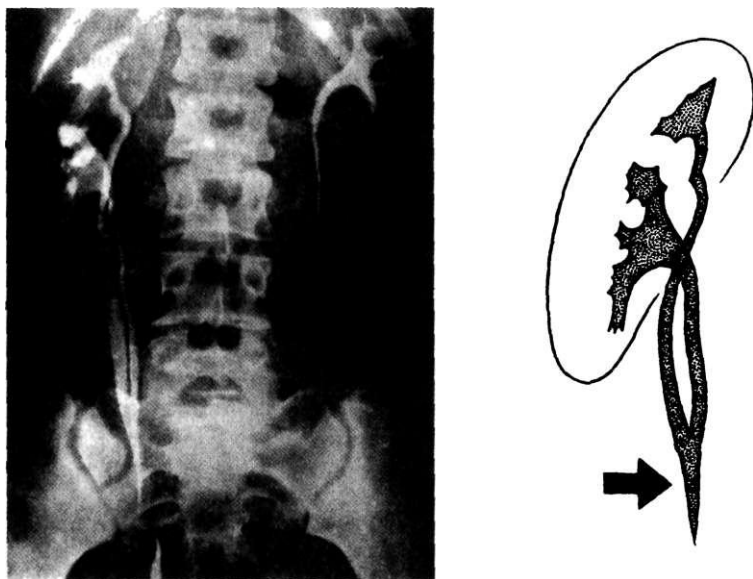


Рис. 6-23. Неполное удвоение коллекторной системы почки и мочеточников справа. Стрелкой указано место слияния мочеточников. Экскреторная урограмма и схема.

люкса, связанного с несинхронным сокращением и расслаблением ветвей мочеточника. Уретеро-уретеральный рефлюкс — функциональное препятствие, способствующее застою мочи и развитию пиелонефрита. При полном удвоении коллекторной системы почки и мочеточников каждый из мочеточников открывается в мочевой пузырь отдельным устьем. При этом мочеточник, дренирующий нижний сегмент, открывается в мочевой пузырь проксимальнее обычного места впадения (угла мочепузырного треугольника), а мочеточник, дренирующий верхний сегмент, — дистальнее (закон Вейгерта—Мейера). При этом у девочек (рис. 6-24, *a*) он может оказаться эктопированным в производные урогенитального синуса (шейку мочевого пузыря, уретру, преддверие влагалища) и мюллеровых протоков (влагалище, матку), а у мальчиков (рис. 6-24, *б*) — в производные вольфовых протоков (заднюю уретру, семенные пузырьки, семявыносящие протоки, придаток яичка).

По статистическим данным, эктопия устья при удвоении мочеточника бывает в 10% случаев, причём у девочек в 4 раза чаще, чем у мальчиков.

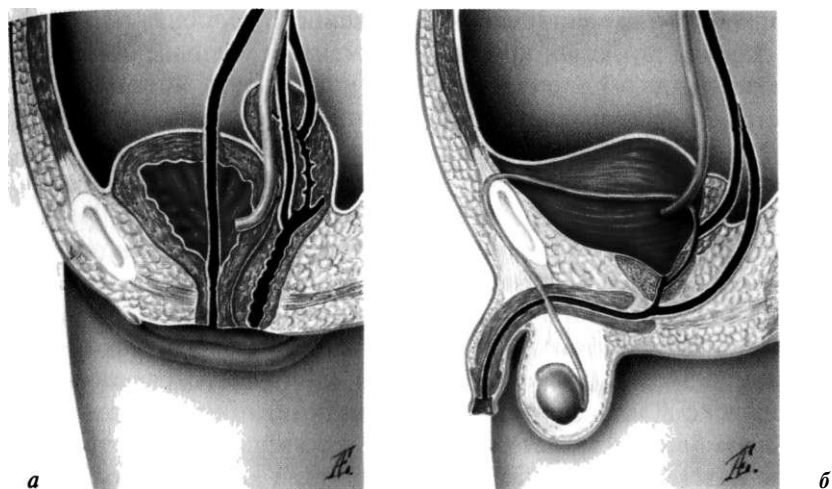


Рис. 6-24. Варианты эктопии мочеточника (схема): *a* — у девочек (1 — в уретру, 2 — во влагалище, 3 — в матку); *б* — у мальчиков (1 — в семявыносящий проток, 2 — в семенные пузырьки).

Клиническая картина и диагностика

Эта форма заболевания у детей чаще всего проявляется инфекцией мочевых путей, что служит показанием к комплексному исследованию, хотя человек с удвоенной почкой может прожить долгую жизнь без каких-либо жалоб и клинических проявлений, и лишь при случайном УЗИ выявляют аномалию. Удвоение мочеточников в части случаев становится причиной пузырно-мочеточникового рефлюкса ввиду неполноценности замыкательного механизма устьев. Чаще рефлюкс происходит в нижний сегмент удвоенной почки. Устье мочеточника верхнего сегмента иногда оказывается суженным, что приводит к образованию кистозной полости, вдающейся в просвет кочечевого пузыря (уретероцеле), и расширению мочеточника (мегауретер; рис. 6-25).

Диагноз ставят на основании результатов УЗИ и экскреторной УРографии.

На экскреторных урограммах, если функция обоих сегментов почки сохранена, коллекторные системы чётко дифференцируются. При поражении паренхимы одного из сегментов (чаще верхнего) удвоенной почки он может быть не виден. Однако опосредованно

можно судить о существовании поражённого сегмента на основании смещения функционирующего сегмента и уменьшения количества чашечек.

Цистоскопия позволяет отдифференцировать полное и неполное удвоение мочеточников, оценить состояние их устьев. Наличие большого уртероцеле нередко затрудняет цистоскопию и не позволяет идентифицировать устья мочеточников.

При шеечной и уретральной эктопиях мочеточника основная жалоба — постоянное недержание мочи наряду с сохранёнными позывами к мочеиспусканию и нормальными микциями.

Диагностике помогают данные экскреторной урографии с отсроченными снимками (удвоение лоханки), цистоуретрографии (возможен рефлюкс в эктопированный мочеточник), цистоуретроскопии. Некоторую помощь может оказать проба с введением в мочевого пузыря по катетеру с баллоном метилтиониния хлорида. Подтекание неокрашенной мочи мимо катетера свидетельствует о наличии уретральной эктопии мочеточника.

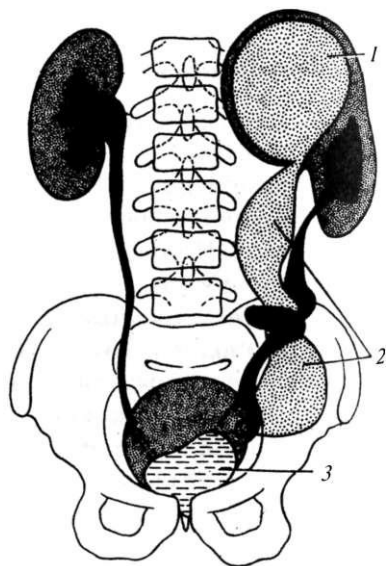


Рис. 6-25. Удвоение левой почки и мочеточника. Экскреторная урограмм' и схема. / — нефункционирующий сегмент почки, 2 — мегауретер, 3 — УР^е тероцеле.

Лечение

Оперативное лечение при удвоении почек и мочеточников показано в следующих случаях:

- полное отсутствие функций одного или обоих сегментов почки — проводят геминефруретерэктомию или нефрэктомию;
- рефлюкс в один или оба мочеточника — выполняют антирефлюксную операцию;
- уретероцеле — показано его иссечение с неоимплантацией мочеточников в мочевой пузырь;
- внесфинктерная эктопия мочеточника — последний анастомозируют с мочеточником, впадающим в мочевой пузырь, и ребёнок избавляется от недержания мочи.

6.3.3. Дистопия почек

Под дистопией почек понимают необычное их расположение. Частота аномалии составляет в среднем 1 на 800 новорождённых. Дистопию почки чаще наблюдают у лиц мужского пола.

Дистопированная почка повёрнута кнаружи. Чем ниже дистопия, тем вентральнее расположена почечная лоханка. Дистопированная почка нередко имеет рассыпной тип кровоснабжения, сосуды её короткие и ограничивают смещаемость почки. Функциональное состояние дистопированной почки обычно снижено. Почка, как правило, деформирована и имеет дольчатое строение.

Классификация

Различают высокую, низкую и перекрёстную дистопии.

Высокая дистопия

К высокой дистопии относят внутригрудную почку. Это очень редкая аномалия. При внутригрудной дистопии почка обычно входит в состав диафрагмальной грыжи. Мочеточник удлинён, впадает в мочевой пузырь.

Низкая дистопия

Разновидности низкой дистопии включают поясничную, подвздошную и тазовую.

- При поясничной дистопии несколько повернутая кпереди лоханка находится на уровне IV поясничного позвонка. Почечная артерия отходит выше бифуркации аорты. Смещаемость почки ограничена.
- Подвздошная дистопия (рис. 6-26) характеризуется более выраженной ротацией лоханки кпереди и расположением её на уровне L - S₁. По сравнению с пояснично-дистопированной почкой она смещена медиально. Почечные артерии, как правило, множественные, отходят от общей подвздошной артерии или аорты в месте бифуркации. Подвижности почки при изменении положения тела практически нет.

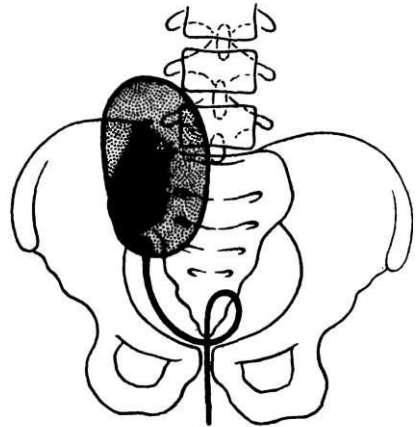


Рис. 6-26. Подвздошная дистопия правой почки. Ретроградная пиелограмма и схема.

- Тазовая почка располагается по срединной линии под бифуркацией аорты, позади и несколько выше мочевого пузыря (рис. 6-27). Она может иметь самую причудливую форму. Как правило, она гипоплазирована в той или иной степени. Сосуды почки обычно рассыпного типа, являются ветвями общей подвздошной или различных тазовых артерий.

Возможно сочетание тазовой дистопии с поясничной или подвздошной дистопией контралатеральной почки.

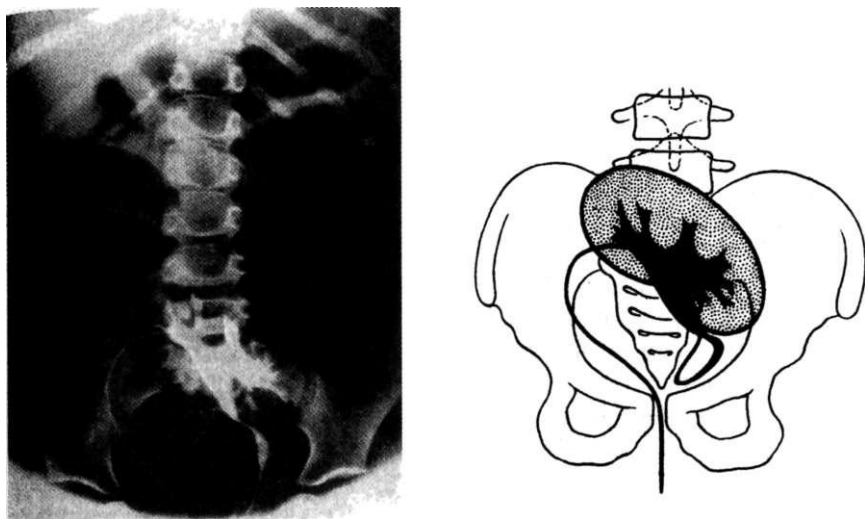


Рис. 6-27. Тазовая дистопия почки. Ретроградная пиелограмма и схема.

Перекрёстная дистопия

Перекрёстная дистопия (рис. 6-28) характеризуется смещением почки контралатерально. При этом, как правило, обе почки срастаются. Мочеточник, дренирующий дистопированную почку, впадает в мочевой пузырь в обычном месте. Частота перекрёстной дистопии почки составляет от 1 на 10000 до 1 на 12000 новорождённых.

Описана двусторонняя перекрёстная дистопия, её встречают исключительно редко.

Клиническая картина и диагностика

При дистопии почки клиническая картина обусловлена аномальным расположением органа. Ведущий симптом — боль, возникающая при перемене положения тела, физическом напряжении, метеоризме. При перекрёстной дистопии боль обычно локализуется в Подвздошной области и иррадирует в паховую область противоположной стороны. Поскольку поражение дистопированной почки патологическим процессом (гидронефротическая трансформация, калькулёз, пиелонефрит) происходит значительно чаще по сравнению с нормальной почкой, нередко присоединяются симптомы указанных заболеваний. Внутригрудная дистопия клиническими проявлениями

и данными обзорной рентгенографии может симулировать опухоль средостения.

При поясничной и подвздошной дистопиях почка пальпируется в виде немного болезненного малоподвижного образования.

Дистопию выявляют обычно при экскреторной урографии, а в случае резкого снижения функций почки — при ретроградной пиелографии. Отмечают характерные признаки дистопии: ротацию и необычную локализацию почки с ограниченной подвижностью.

Нередко возникают трудности в дифференциальной диагностике поясничной, подвздошной дистопии и нефроптоза, особенно в случаях так называемого фиксированного нефроптоза, который, как и дистопированная почка, характеризуется низкой локализацией и малой смещаемостью почки. Однако на урограммах при фиксированном нефроптозе можно отметить медиальное расположение лоханки и извитой длинный мочеточник. Иногда отличить это состояние помогает лишь почечная ангиография, выявляющая короткую сосудистую ножку при дистопии и удлинённую при нефроптозе.

Лечение

Отношение к дистопии почки максимально консервативное.

Операцию обычно выполняют при дистопии, осложнённой гидронефрозом или калькулёзом. В случаях гибели дистопированной почки выполняют нефрэктомия. Оперативное перемещение почки крайне сложно из-за рассыпного типа кровоснабжения и малого калибра сосудов.

6.3.4. Подковообразная почка

Сращение почек составляет около 13% всех почечных аномалий. Различают симметричные и асимметричные формы сращения. К первым относят подково- и галетообразную, ко вторым — S-, L- и I-образную почки.

При подковообразной аномалии развития почки срастаются одноимёнными концами, почечная паренхима имеет вид подковы. Подковообразная почка расположена ниже, чем обычно, лоханки сросшихся почек направлены кпереди или латерально. Кровоснабжение, как правило, осуществляется множественными артериями, отходящими от брюшной аорты или её ветвей.

В 98% случаев почки срастаются нижними концами. На месте соединения почек существует перешеек, представленный соединительной тканью или полноценной почечной паренхимой, нередко имеющей обособленное кровоснабжение. Перешеек находится впереди брюшной аорты и нижней полой вены, но может располагаться между ними или позади них.

Аномалию встречают у новорождённых с частотой от 1 на 400 до 1 на 500, причём у мальчиков в 2,5 раза чаще, чем у девочек.

Подковообразная почка нередко сочетается с другими аномалиями и пороками развития. Дистопированное расположение, слабая **Подвижность**, аномальное отхождение мочеточников и другие факторы способствуют тому, что подковообразная почка легко подвергается травматическим воздействиям.

Клиническая картина и диагностика

Чаще всего этот порок развития проявляется болями в животе, усиливающимися при разгибании туловища, что связано со сдавлением

сосудов и аортального сплетения перешейком почки. Нередко при нарушении пассажа мочи выявляют мочевую инфекцию.

Подковообразную почку можно определить при глубокой пальпации живота в виде плотного малоподвижного образования.

Наиболее достоверный метод диагностики — УЗИ с доплерографией, позволяющее выявить наличие перешейка.

Рентгенологически при хорошей подготовке кишечника почка имеет вид подковы, обращенной выпуклостью вниз.

На экскреторных урограммах подковообразная почка характеризуется ротацией чашечно-лоханочной системы и изменением угла, составленного продольными осями сросшихся почек. Если в норме этот угол открыт книзу, то при подковообразной почке — кверху (рис. 6-29). Тени мочеточников обрисовывают «вазу для цветов»: отойдя от лоханок, мочеточники расходятся в стороны, затем по пути в мочевой пузырь постепенно сближаются (рис. 6-30). Наиболее чётко контуры почки выявляют при ангиографии в фазу нефрограммы.

Лечение

Операции на подковообразной почке обычно выполняют лишь при наличии осложнений (гидронефроз, камни, опухоль и др.). С целью выявления характера кровоснабжения перед операцией целесообразно выполнить почечную ангиографию.

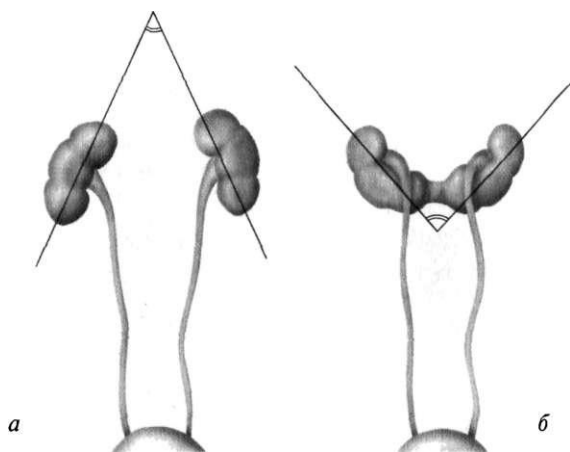


Рис. 6-29. Взаимоотношение осей почек (схема): а — в норме; б — при подковообразной почке.



Рис. 6-30. Подковообразная почка. Экскреторная урограмма.

6.3.5. Галетообразная почка

Галетообразная почка — плоское овальное образование, расположенное на уровне мыса крестца или ниже.

Эта аномалия формируется в результате сращения двух почек обоими концами ещё до начала их ротации. Кровоснабжение галетообразной почки осуществляют множественные сосуды, отходящие от бифуркации аорты и беспорядочно пронизывающие почечную паренхиму. Лоханки располагаются кпереди, мочеточники укорочены. Аномалию встречают с частотой 1 на 26000 новорождённых.

Диагностика

Диагностика основана на данных пальпации брюшной стенки и Ректального пальцевого исследования, а также на результатах экскреторной урографии и почечной ангиографии.

6.3.6. Асимметричные формы сращения

Асимметричные формы сращения составляют 4% всех почечных аномалий. Они характеризуются соединением почек противоположными концами. В случае S-образной почки продольные оси сросшихся почек параллельны, а оси почек, образующих L-образную почку, перпендикулярны друг к другу (рис. 6-31). Лоханки S-образной почки обращены в противоположные стороны (рис. 6-32), а I-образной — в одну сторону, медиально (рис. 6-33).

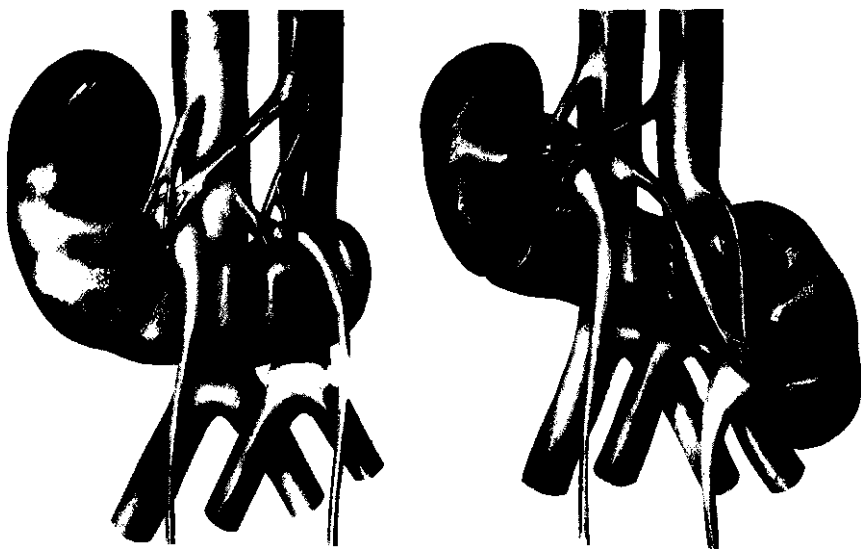


Рис. 6-31. L-образная почка (схема). Рис. 6-32. S-образная почка (схема).

Сращённые эктопические почки могут сдавливать соседние органы и крупные сосуды, вызывая перемежающуюся ишемию и боль.

Диагностика и лечение

Аномалии выявляют при экскреторной урографии и УЗИ. В случае необходимости операции (удаление камней, пластика мочевы* путей по поводу уростаза) показано проведение почечной ангиографии. Оперативные вмешательства на сращённых почках технически трудны из-за сложности кровоснабжения.

6.3.7. Аплазия почки

Под аплазией почки следует понимать тяжёлую степень недоразвития её паренхимы, нередко сочетающуюся с отсутствием мочеточника. Порок формируется в раннем эмбриональном периоде. Различают две формы аплазии почек — большую и малую.

- При первой форме почка представлена комочком фибролипоматозной ткани и небольшими кистами. Нефроны не определяются, отсутствует изолатеральный мочеточник.
- Вторая форма аплазии характеризуется наличием фиброкистозной массы с небольшим количеством функционирующих нефронов. Мочеточник истончён, имеет устье, но нередко не доходит до почечной паренхимы, заканчиваясь слепо.

Аплазированная почка не имеет лоханки и сформированной почечной ножки. Частота аномалии колеблется от 1 на 700 до 1 на 500 новорождённых. У мальчиков её встречают чаще, чем у девочек.

Клиническая картина и диагностика

Обычно аплазированная почка клинически ничем не проявляется; её диагностируют при заболеваниях контралатеральной почки. Некоторые больные предъявляют жалобы на боли в боку или животе.

Аплазию почки выявляют на основании рентгенологических и инструментальных методов исследования. На обзорной рентгенограмме в редких случаях на месте аплазированной почки обнаруживают кисты с обызвествлёнными стенками.

При аортографии не выявляют идущие к аплазированной почке ^aРтерии.

Дифференциальная диагностика

Аплазию следует дифференцировать от нефункционирующей Почки, агенезии и гипоплазии почки. Отличить почку, утратившую функцию в результате пиелонефрита, калькулёза, туберкулёза

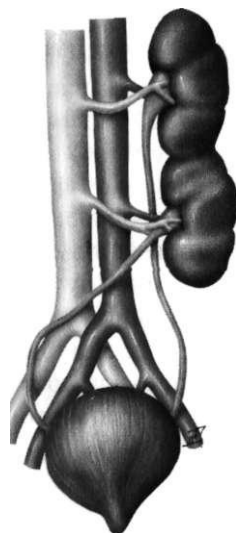


Рис. 6-33. 1-образная почка (схема).

или другого процесса, позволяют ретроградная пиелография и аортография.

Агенезия характеризуется отсутствием закладки почечной паренхимы. При этом, как правило, не развивается ипсилатеральный (с той же стороны) мочеполовой аппарат: мочеточник отсутствует либо представлен фиброзным тяжом или заканчивается слепо; отмечают гемиатрофию мочепузырного треугольника. Дифференциальной диагностике помогает цистоскопия, выявляющая при аплазии почки в половине случаев устье соответствующего мочеточника.

Гипоплазированную почку отличают от аплазии наличие функционирующей (хотя и в уменьшенном объёме) паренхимы, мочеточника, проходимого на всём протяжении, и визуализация сосудистой ножки при аортографии.

Лечение

Необходимость лечебных мероприятий при аплазии почки возникает в трёх случаях:

- резко выраженная боль в области почки;
- развитие нефрогенной гипертензии;
- рефлюкс в гипоплазированный мочеточник.

Лечение заключается в выполнении уретеронефрэктомии (удалении почки и мочеточника).

6.3.8. Гипоплазия почек

Гипоплазия почек — врождённое уменьшение почки, в основном связанное с ранней дегенерацией метанефрического дивертикула или отсутствием индуцирующего влияния со стороны дивертикула на метанефрогенную бластему. Аномалию встречают примерно с такой же частотой, что и аплазию почки.

Гипоплазированная почка макроскопически представляет нормально сформированный орган в миниатюре. На разрезе её хорошо определяются корковый и мозговой слои. Однако гистологически выявляют изменения, позволяющие выделить три формы гипоплазии: простую гипоплазию, гипоплазию с олигонефронией и гипоплазию с дисплазией.

- Простая форма гипоплазии характеризуется лишь уменьшением количества чашечек и нефронов.

- При гипоплазии с олигонефронией уменьшение количества клубочков сочетается с увеличением общего объёма интерстициальной ткани и расширением канальцев.
- Гипоплазия с дисплазией (гипопластическая дисплазия) характеризуется наличием групп примитивных (эмбриональных) клубочков, окружённых незрелой мезенхимальной тканью. Выявляют клубочковые или канальцевые кисты, группы незрелых канальцев и артериол с утолщённой стенкой и хаотичным ветвлением; иногда встречаются участки хрящевой ткани. Эта форма гипоплазии, в отличие от двух вышеперечисленных, нередко сопровождается аномалиями мочевыводящих путей.

Клиническая картина

Односторонняя гипоплазия может ничем не проявляться всю жизнь, однако гипоплазированная почка нередко поражается пиелонефритом и зачастую служит источником развития нефрогенной гипертензии. Важно отметить, что именно гипоплазированная почка может на ранних этапах жизни ребёнка послужить причиной артериальной гипертензии. Подобные ренин-зависимые формы гипертензии часто имеют злокачественный характер, и единственный метод лечения в таких случаях — нефрэктомия (при одностороннем поражении).

Двусторонняя гипоплазия почек проявляется рано — в первые годы и даже недели жизни ребёнка. Дети отстают в росте и развитии. Нередко наблюдают бледность, рвоту, диарею, повышение температуры тела, признаки рахита. Характерно выраженное снижение концентрационной способности почек. Однако данные биохимических исследований крови ещё длительное время остаются нормальными. Артериальное давление также обычно нормальное и повышается лишь при развитии ХПН. Заболевание нередко осложняется тяжело протекающим пиелонефритом. Большинство детей с выраженной двусторонней гипоплазией почек погибают от ХПН в первые годы жизни.

Диагностика

Одностороннюю гипоплазию обычно выявляют при рентгенологическом исследовании, предпринятом по поводу пиелонефрита. На экскреторных урограммах находят уменьшение размеров почки с хорошо контрастированной коллекторной системой. Контуры почки могут быть неровными, лоханка умеренно расширена.

При гипоплазии почки чашечки не деформированы, как при пиелонефрите, а лишь уменьшены в количестве и объёме. На урограммах отмечают компенсаторную гипертрофию контралатеральной почки.

Большую помощь в дифференциальной диагностике оказывает почечная ангиография (рис. 6-34). При гипоплазии диаметр почечной

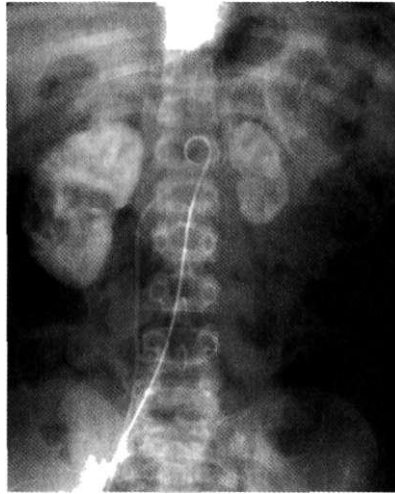


Рис. 6-34. Ангиограмма при гипоплазии левой почки. Фаза нефрограммы.

артерии и вены уменьшен в 1,5–2 раза по сравнению с сосудами здоровой почки; последующие генерации сосудов (сегментарные, междолевые) также истончены, но прослеживаются до периферии почки. Фаза нефрограммы выражена вполне удовлетворительно. При вторично сморщенной почке ангиографическая картина может указать на нормальный диаметр почечной артерии, однако все последующие артериальные генерации резко сужены, коленообразно изогнуты, большая их часть «обрублена», периферия не прослеживается. Нефрограмма слабая, разреженная, иногда отсутствует.

Диагностическая ценность биопсии почки при гипоплазии невелика.

Лечение

В случаях односторонней гипоплазии, осложнённой пиелонефритом и артериальной гипертензией, лечение обычно сводится к нефрэктомии.

При двусторонней гипоплазии почек, осложнённой тяжёлой почечной недостаточностью, спасительной мерой может служить только двусторонняя нефрэктомия с последующей трансплантацией почки.

6.3.9. Кистозные аномалии

Кистозные аномалии почек встречаются с частотой 1 на 250 новорождённых, однако ввиду торпидности их течения зачастую ставят лишь в зрелом возрасте. Самое частое из кистозных поражений — поликистоз почек (рис. 6-35).

Поликистоз почек

Поликистоз почек (поликистозная дегенерация, поликистозная болезнь) — наследственная аномалия, поражающая обе почки. Традиционно выделяют два типа почечных поликистозов: инфантильный (детского возраста, обычно р) и взрослый (начало в 30-40 лет, 9т).

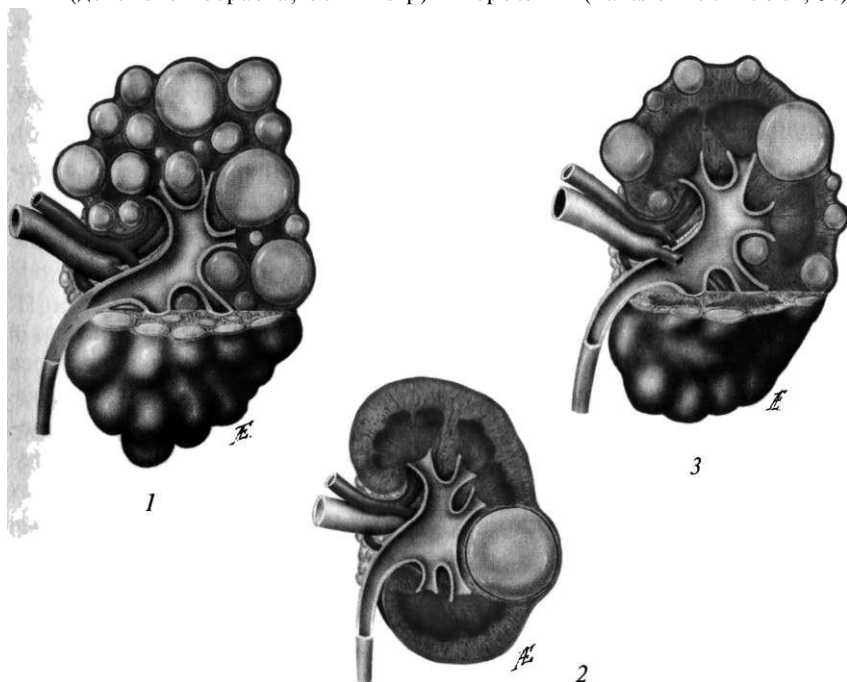


Рис. 6-35. Различные формы кистозного поражения почек (схема): 1 — тотальная; 2 — солитарная киста; 3 — очаговое поражение.

Генетические аспекты

Поликистоз почек, взрослый тип I (#173900, 16p13.31-p13.12, дефект гена полицистина 1 **PKD 1** [*601313], 9?) — одно из наиболее распространённых генетических заболеваний (1 случай на 1000 новорождённых).

Поликистоз почек, взрослый тип II (*173910, 4q21-q23, дефекты генов **PKD2**, **PKD4**, Я).

Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек (*263200, 6p21.1—p12, дефекты генов **PKHDJ**, **ARPKD**, p) сочетается с множественными пороками развития (лица, печени, сердечно-сосудистой системы и др.), лабораторно проявляется гигантскими митохондриями в гепатоцитах.

Поликистоз почек инфантильный тяжёлый с туберозным склерозом (#600273, 16p13.3, дефект гена **PKDTS**, 5R) относят к микрохромосомным болезням.

Микрокистоз почек врождённый финского типа (*256300, p) встречаются в основном в Финляндии и на севере России.

Другие разновидности.

- Поликистозная болезнь почек III (600666,5R) проявляется у взрослых.
- Поликистоз почек с катарактой и врождённой слепотой (263100, p).
- Поликистоз почек с микробрахицефалией, гипертелоризмом и непропорционально короткими конечностями (*263210, p).

Патогенез

Развитие поликистоза связывают с нарушением эмбриогенеза в первые недели, что приводит к несрастанию канальцев метанефроса с собирательными канальцами мочеточникового зачатка. Образующиеся кисты разделяются на гломерулярные, тубулярные и экскреторные. Гломерулярные кисты не имеют связи с канальцевой системой и поэтому не увеличиваются. Они встречаются у новорождённых и приводят к раннему развитию ХПН и скорой гибели ребёнка. Тубулярные кисты образуются из извитых канальцев, а экскреторные — из собирательных трубочек. Эти кисты неравномерно, но постоянно увеличиваются в связи с затруднением опорожнения.

При поликистозе почки значительно увеличены, деформированы за счёт многочисленных кист различной величины. Скудные островки паренхимы сдавлены напряжёнными кистами, паренхима днестластически изменена.

Среди детей с поликистозом почек у 5% обнаруживают кистозные изменения печени, у 4% — селезёнки, реже — лёгких, поджелудочной железы, яичников.

Клиническая картина

Клиническое течение поликистоза почек зависит от выраженности и распространённости кистозной дисплазии. У детей со злокачественным течением поликистоза заболевание манифестирует уже в раннем возрасте и проявляется стойкой лейкоцитурией, транзиторной гематурией и протеинурией, гипоизостенурией. Нередко развивается артериальная гипертензия. Прогрессирующее течение заболевания приводит к быстрому развитию ХПН.

При относительно торпидном течении поликистоз проявляется в более старшем возрасте. Дети жалуются на тупые боли в пояснице, быструю утомляемость. При осложнённом течении выявляют признаки пиелонефрита и артериальной гипертензии. Тщательное изучение семейного анамнеза во многом облегчает постановку диагноза.

Диагностика

Поликистоз почек выявляют при помощи УЗИ, экскреторной урографии, ангиографии и КТ.

На эхограммах в проекции почечной паренхимы обеих почек выявляют множественные эконегативные тени, как правило, округлой формы и не связанные с коллекторной системой почек (рис. 6-36). При подозрении на поликистоз почек необходимо провести УЗИ печени, поджелудочной железы, яичников.

На урограммах при сохранённой функции определяют увеличенные почки, удлинение и раздвигание шеек чашечек с колбовидной деформацией последних. Однако нередко на ранних стадиях урографическая картина не показательна.

Ангиографически выявляют истончение и обеднение сосудистой сети, раздвигание артериальных ветвей. Нефрограмма слабая, разреженная, контур почки нечёткий, бугристый.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику следует проводить с другими кистозными поражениями почек и опухолью Вильмса. При этом необходимо иметь в виду, что поликистоз всегда характеризуется пораже-

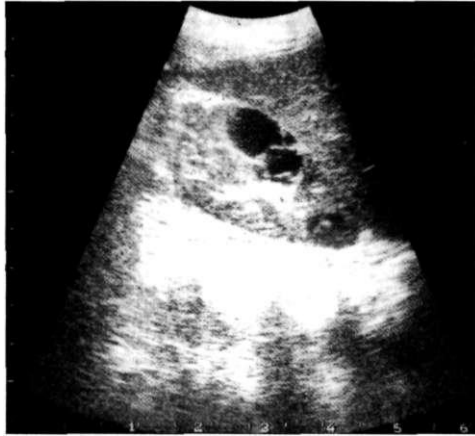


Рис. 6-36. Множественные кисты в паренхиме почки. Коллекторная система не расширена. Поликистоз. Ультразвуковая сканограмма.

нием обеих почек, в отличие от других кистозных аномалий. Отличить поликистоз от опухоли Вильмса позволяет ангиография, при наличии опухоли выявляющая увеличение только одного участка почки и его повышенную васкуляризацию.

Лечение

Цели консервативного лечения — борьба с присоединившимся пиелонефритом, артериальной гипертензией, коррекция водно-электролитного баланса. В терминальной стадии ХПН прибегают к постоянному гемодиализу и трансплантации почки.

В случае быстрого увеличения кист в объёме возможно использование хирургического лечения — пункционное опорожнение кист как под ультразвуковым контролем, так и с помощью лапароскопической техники. Эта манипуляция уменьшает напряжение кисты, улучшает кровообращение в сохранившихся участках паренхимы и стабилизирует состояние больного.

Прогноз

Прогноз при поликистозе зависит от клинического течения заболевания и тяжести сопутствующих осложнений (пиелонефрита, артериальной гипертензии, ХПН), хотя известны случаи и длительного (до 70 лет) выживания при доброкачественном течении заболевания.

Губчатая почка

Губчатая почка (медуллярная спонгиозная почка, почка с губчатыми пирамидами) — довольно редкая врождённая аномалия, при которой кистозно расширены собирательные трубочки пирамид.

Аномалия обычно ничем клинически не проявляется, если не развиваются осложнения в виде нефрокальциноза, калькулёза или пиелонефрита. Однако у половины носителей этой аномалии и в неосложнённых случаях отмечают постоянную умеренную протеинурию, микрогематурию или лейкоцитурию.

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных экскреторной урографии по типичному признаку («букет цветов» в зоне пирамид).

Лечение

При отсутствии осложнений лечения не требуется.

Мультикистозная дисплазия

Мультикистозная дисплазия — аномалия, при которой почечная паренхима полностью замещена кистозными полостями. Мочеточник отсутствует или рудиментарен.

Двусторонняя аномалия (* 143400, 5R) несовместима с жизнью.

При одностороннем поражении жалобы возникают лишь в случае роста кист и сдавления окружающих органов, что вынуждает выполнить нефрэктомию.

Диагноз ставят с помощью УЗИ в сочетании с доплерографией. При экскреторной урографии даже на отсроченных снимках функция не выявляется. При цистоскопии устье мочеточника на стороне поражения не визуализируется.

Лечение — нефрэктомия.

Мультилокулярная киста

Мультилокулярная киста — крайне редкая аномалия, характеризующаяся замещением участка почки многокамерной, не сообщающейся с лоханкой кистой. Остальная часть паренхимы не изменена и

нормально функционирует. Порок диагностируют с помощью УЗИ. На урограммах определяют дефект паренхимы с оттеснением или раздвиганием чашечек. На ангиограммах дефект наполнения выглядит бессосудистым.

Необходимость в лечебных мероприятиях возникает лишь при развитии осложнений (нефролитиаза, пиелонефрита); при этом выполняют сегментарную резекцию почки или нефрэктомию.

Солидарная киста

Солидарная киста — одиночное кистозное образование круглой или овальной формы, исходящее из паренхимы почки и выступающее над её поверхностью. Диаметр кисты может достигать 10 см. Содержимое её, как правило, серозное, изредка геморрагическое вследствие кровоизлияния. Крайне редко встречаются дермоидную кисту, содержащую дериваты эктодермы.

Клиническая картина и диагностика

Чаще всего кисты почек диагностируют при случайном УЗИ, иногда больные могут жаловаться на тупую боль в области почки, транзиторную гематурию и лейкоцитурию. Осложнённое течение кисты (её нагноение) проявляется клиникой острого гнойного пиелонефрита.

Основной метод диагностики — УЗИ, позволяющее локализовать кисту, определить её размеры, соотношение с коллекторной системой почки (рис. 6-37). С помощью УЗИ при диспансерном наблюдении



Рис. 6-37. Киста вроде полюса почки. Ультразвуковая сканограмма.

нии у больных с солитарной кистой почки оценивают размеры кисты по мере роста ребёнка.

При урографии выявляют серповидный дефект лоханки или чашечки и раздвигание шеек чашечек.

В случае гематурии кисту следует дифференцировать от опухоли почки на основании данных ангиографии, характеризующихся при кисте наличием округлой бессосудистой зоны просветления. Большую помощь в диагностике солитарной кисты оказывает КТ, позволяющая уточнить локализацию кисты и выявить её возможную связь с коллекторной системой почки.

Лечение

Лечение заключается в лапароскопическом иссечении кисты (рис. 6-38). Показания к оперативному вмешательству — быстрое увеличение размеров кисты, её диаметр более 30 мм, признаки сдавления соседних участков паренхимы. При наличии сообщения с коллекторной системой почки или при внутриорганным расположении кисты показано оперативное пособие — резекция кисты.

Прогноз

Прогноз в отдалённые сроки после операции благоприятный.

6.3.10. Эктопия устья мочеточника

Под эктопией мочеточника понимают аномалию, при которой его устье открывается дистальнее угла мочепузырного треугольника или впадает в соседние органы.

В большинстве случаев эктопию встречают при полном удвоении лоханки и мочеточника, причём эктопированным оказывается мочеточник, дренирующий верхнюю лоханку. Значительно реже бывает эктопия основного или солитарного мочеточника. По статистическим данным, эктопию устья при удвоении мочеточника встречают в 10% случаев, причём у девочек в 4 раза чаще, чем у мальчиков. Жалобы больных и клиническая картина зависят от вида эктопии.

Шеечная и уретральная эктопия

Основная жалоба — недержание мочи наряду с сохранёнными позывами к мочеиспусканию и нормальными микциями. В анализах

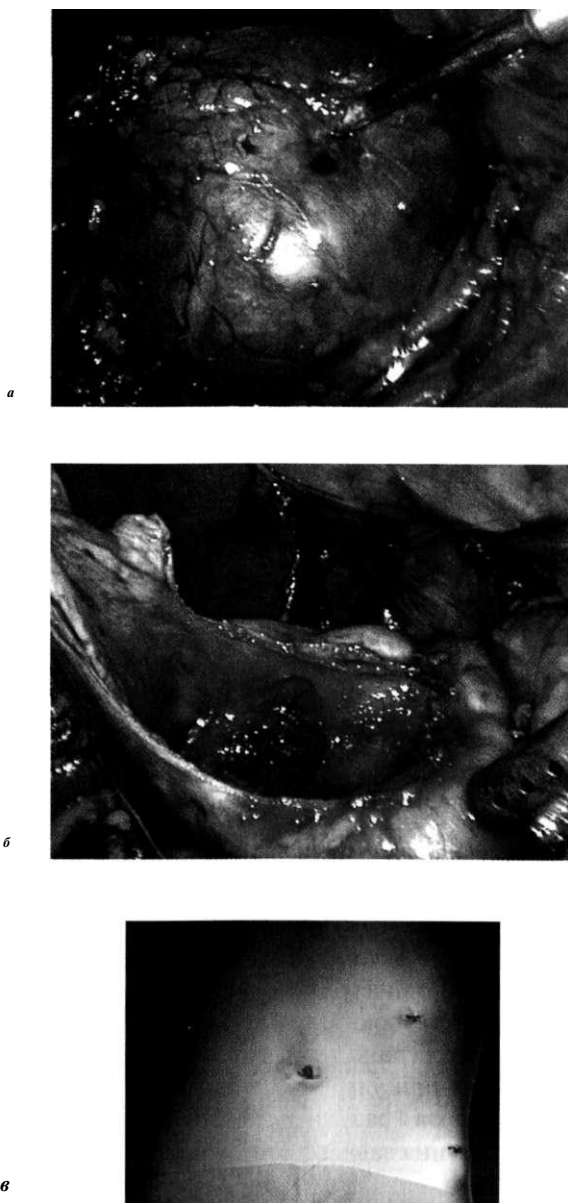


Рис. 6-38. Киста почки. Лапароскопия, *а* — пункция кисты; *б* — киста иссечена, её ложе обработано 5% спиртовым раствором йода; *в* — вид передней брюшной стенки после операции.

мочи — умеренные изменения в связи с нередким развитием пиелонефрита в соответствующем сегменте почки.

Вестибулярная (парауретральная) эктопия

Диагностика обычно не вызывает затруднений. Устье мочеточника доступно наружному осмотру. Иногда эктопированное устье открывается на девственной плеве (гименальная эктопия) и определяется по выделению окрашенной мочи при внутривенном введении индигокармина. Диагноз уточняют с помощью экскреторной урографии и ретроградной пиелографии (фистулографии).

Вагинальная и маточная эктопия

Диагностика весьма сложна. Больные могут долго и безуспешно лечиться у терапевта и гинеколога по поводу вульвовагинита и энтеробиоза, поскольку жалобы сводятся к гнойным выделениям из влагалища, зуду и воспалению в области промежности и наружных половых органов. Выявляют симптомы пиелонефрита (боль в боку, лихорадка) без характерных изменений в моче. При ректальном исследовании можно определить увеличение и болезненность матки.

Эктопия у мальчиков

В отличие от девочек, у мальчиков эктопия мочеточника обычно не сопровождается недержанием мочи, поскольку дистопированное устье у них открывается проксимальнее наружного сфинктера уретры. В связи с этим распознавание аномалии встречает большие трудности. Симптоматика бедна, она включает дизурические явления, боль в малом тазу, усиливающуюся при дефекации, тянущие боли в области придатка яичка, лейкоцитурию. При пальцевом исследовании через прямую кишку определяют болезненное кистозное образование в области предстательной железы. Диагноз ставят с помощью уретроскопии, выявляющей увеличение семенного бугорка.

Кишечная эктопия

Кишечную эктопию мочеточника относят к разряду казуистики. Известны лишь единичные наблюдения её прижизненного выявления при ректороманоскопии. Однако следует помнить о существовании этой аномалии и в случае неясных болей в животе и боку про-

водить урологическое исследование несмотря на отсутствие изменений в моче.

Лечение

При эктопии устья мочеточника лечение оперативное.

При отсутствии инфекционных осложнений возможно наложение межлоханочного или межмочеточникового анастомоза. При значительном снижении функций почки и выраженном пиелонефрите основной метод — удаление эктопированного мочеточника вместе с сегментом почки.

6.3.11. Гидронефроз

Гидронефроз — прогрессирующее расширение лоханки и чашечек, возникающее вследствие нарушения оттока мочи в области лоханочно-мочеточникового сегмента.

Причины, вызывающие гидронефроз, могут быть анатомическими (рис. 6-39) и функциональными, обусловленными дисплазией мышц и нервных элементов стенки сегмента и нарушением проходимости в нём перистальтической волны.

Наиболее частая причина гидронефроза в детском возрасте — стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента. Следствием антенатального воспаления бывают эмбриональные тяжи и спайки, сдавливающие его извне или вызывающие фиксированный перегиб. У части больных затруднение опорожнения лоханки связано с наличием добавочных (аберрантных) нижнеполюсных сосудов. Высокое отхождение мочеточника — следствие врождённой аномалии, приводящее к преимущественному расширению нижней части лоханки. Ещё одной из причин гидронефроза могут быть клапаны мочеточника, локализующиеся в области лоханочно-мочеточникового сегмента и либо представляющие собой складку слизистой оболочки (ложные клапаны), либо в их состав входят все слои мочеточника (истинные клапаны).

Независимо от причин, вызывающих развитие гидронефроза, его патогенез сходен во всех случаях. Задержка мочи в лоханке вследствие затруднённого оттока вызывает ишемию и постепенную атрофию почечной паренхимы. Скорость развития этого процесса связана со степенью обструкции и типом лоханки. При внутривнутрипочечной лоханке этот процесс развивается быстрее. При наличии препятствия оттоку лоханка некоторое время справляется с функцией выведения мочи

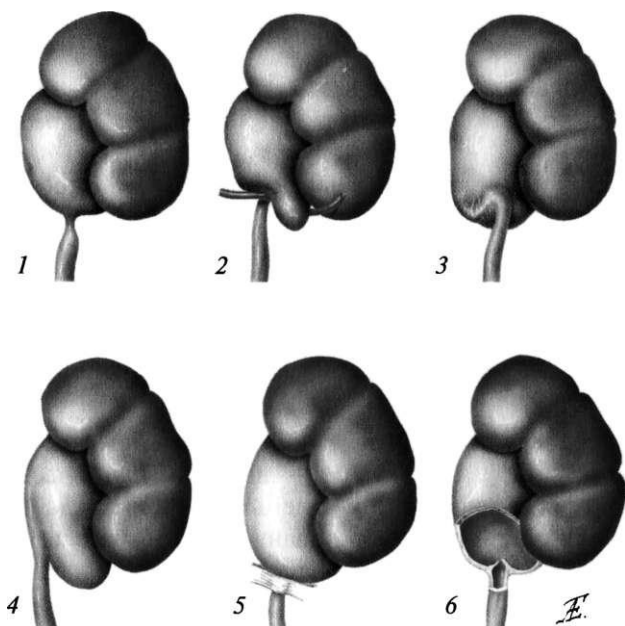


Рис. 6-39. Причины врождённого гидронефроза (схема). 1 — стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента; 2 — добавочный сосуд; 3 — фиксированный перегиб мочеточника; 4 — высокое отхождение мочеточника; 5 — эмбриональные спайки; 6 — клапан мочеточника.

за счёт рабочей мышечной гипертрофии, затем наступает её атония, лоханка значительно растягивается, чашечки увеличиваются и приобретают монетообразную форму.

Интересен факт, что даже при выраженном блоке почка длительное время остаётся работоспособной. Спасают почку пиелоренальные рефлюксы. Повышение давления в лоханке приводит к поступлению мочи из лоханки в канальцы (тубулярный рефлюкс). При выраженной обструкции мочеточника возможен разрыв форникальных зон, при этом моча проникает в интерстициальное пространство, откуда оттекает по венозным и лимфатическим сосудам (пиеловенозный и пиелолимфатический рефлюксы). Но вместе с тем пиелоренальные рефлюксы вызывают воспаление паренхимы и приводят к замещению её рубцовой тканью.

Стаз мочи и ишемия органа способствуют присоединению такого грозного осложнения гидронефроза, как обструктивный пиелонефрит, встречающийся у 87% больных.

Клиническая картина

Основные клинические проявления гидронефроза — болевой синдром, изменения в анализах мочи и синдром пальпируемой опухоли в брюшной полости.

Болевой синдром возникает у 80% больных. Боли носят разнообразный характер — от ноющих тупых до приступов почечной колики. Частота и интенсивность болей связаны с присоединением пиелонефрита и/или растяжением почечной капсулы на фоне резкого нарушения оттока мочи. Боль обычно локализуется в области пупка, лишь дети старшего возраста жалуются на боль в поясничной области.

Изменения в анализах мочи характеризуются лейкоцитурией и бактериурией (при присоединении пиелонефрита) либо гематурией (за счёт пиелоренального рефлюкса и форникального кровотечения).

Синдром пальпируемой опухоли — нередкое клиническое проявление гидронефроза, особенно у маленьких детей со слабо развитой передней брюшной стенкой. Образование врач обычно выявляет случайно при пальпации брюшной стенки. Иногда его находят и сами родители, что становится причиной обращения к врачу. Опухолевидное образование обычно имеет чёткие контуры, эластическую консистенцию, при пальпации смещается.

Диагностика

Основные методы диагностики гидронефроза у детей — УЗИ, экскреторная урография, радионуклидное исследование и почечная ангиография.

При УЗИ выявляют увеличение размеров почки за счёт расширения её коллекторной системы, истончение и уплотнение паренхимы (рис. 6-40). Мочеточник не визуализируется.

Следующий этап исследования — выполнение экскреторной урографии. Характерная рентгенологическая картина гидронефроза — расширение и монетообразная деформация чашечек, их шеек, расширение лоханки, более выраженное при её внепочечном расположении (рис. 6-41). Следует отметить, что при выполнении экскреторной урографии больным с подозрением на гидронефроз обязательным является выполнение отсроченных (через 1–6 ч) рентгеновских снимков для получения чёткой картины на фоне снижения функций почек и большого объёма коллекторной системы. Мочеточник при гидронефрозе визуализируется редко, обычно на отсроченных снимках; он узкий, контрастируется по цистоидному типу, ход его обычный.



Рис. 6-40. Значительное расширение коллекторной системы почки. Ультразвуковая сканограмма.



Рис. 6-41. Левосторонний гидронефроз. Отсроченная экскреторная урограмма.

Выполнение радионуклидного исследования позволяет количественно оценить степень сохранности почечных функций и определить тактику лечения.

Если при УЗИ заподозрен гидронефроз, а при экскреторной урографии даже на отсроченных снимках изображения коллекторной системы почки нет, можно думать о значительном снижении её функций. В этих случаях уточнить диагноз помогает ангиографическое исследование. Оно даёт представление об ангиоархитектонике почки, а иногда позволяет установить и такую причину гидронефроза, как аберрантный сосуд.

Нередко трудности возникают при дифференциальной диагностике гидронефроза и гидрокаликоза, характеризующегося стойким расширением чашечек при нормальных размерах лоханки и хорошей проходимости лоханочно-мочеточникового сегмента (рис. 6-42). Заболевание — результат медуллярной дисплазии, сопровождается недоразвитием и истончением мозгового вещества почки. Диагностике



Рис. 6-42. Значительное расширение и монетообразная деформация чашечек. Лоханка не расширена. Гидрокаликоз. Экскреторная урограмма.

помогают экскреторная урография с выполнением отсроченных снимков и ангиографическое исследование. При гидрокаликозе почечные артерии сохраняют сегментарное строение, диаметр основных стволов обычный, отмечают обеднение и истончение сосудистого рисунка в участках расположения чашечек.

Лечение

Лечение гидронефроза только оперативное.

Объём оперативного вмешательства зависит от степени сохранности почечных функций.

Если функции почки снижены умеренно, выполняют реконструктивно-пластическую операцию — резекцию изменённого лоханочно-мочеточникового сегмента с последующей пиелоуретеростомией (операция Андерсена—Кучеры).

В случае значительного снижения функций почек можно прибегнуть к предварительной деривации мочи с помощью нефростомии. При последующем улучшении почечных функций, выявляемом с помощью радионуклидного исследования, возможно выполнение реконструктивной операции.

Если изменения функций почки необратимы, встаёт вопрос о нефрэктомии.

Прогноз

Послеоперационный прогноз заболевания во многом зависит от степени сохранности функций почки и активности пиелонефрита.

Диспансерное наблюдение за детьми, перенёвшими оперативное вмешательство по поводу гидронефроза, осуществляют совместно уролог и нефролог. Контрольную урографию выполняют через 6-12 мес, УЗИ и радиоизотопное исследование проводят ежегодно. Хорошая проходимость лоханочно-мочеточникового сегмента и отсутствие обострений пиелонефрита в течение 5 лет позволяют снять ребёнка с учета.

6.3.12. Мегауретер

Мегауретер (мегадолихоуретер, гидроуретер, уретерогидронефроз) — значительное расширение мочеточника и коллекторной системы почки, вызванное механической обструкцией пузырно-мочеточникового

сегмента, пузырно-мочеточниковым рефлюксом или недоразвитием стенок мочеточника.

Классификация

В зависимости от причины развития различают нерефлюксирующий, рефлюксирующий и пузырnezависимый мегауретер.

Нерефлюксирующий мегауретер

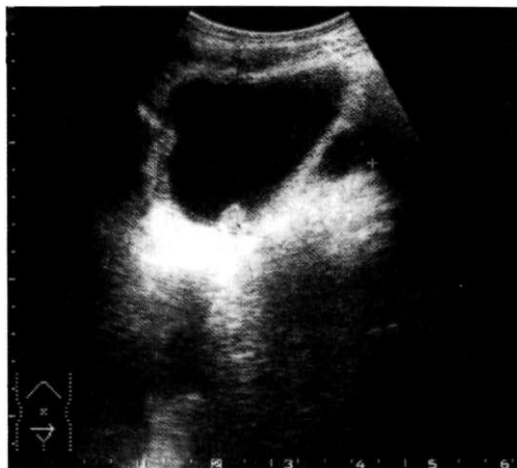
Нерефлюксирующий мегауретер развивается на фоне патологии мочеточника в дистальном отделе (диспластические изменения в мышечном слое, стеноз во внутривпузырном сегменте мочеточника и др.). Нарушение опорожнения мочеточника приводит к его значительному расширению и извитости (мегадолихоуретер; рис. 6-43), дилатации коллекторной системы почки (рис. 6-44), быстрому возникновению пиелонефрита.

Рефлюксирующий мегауретер

Рефлюксирующий мегауретер (рис. 6-45) возникает вследствие грубого недоразвития пузырно-мочеточникового сегмента и полной несостоятельности антирефлюксного механизма.



Рис. 6-43. Ультразвуковая сканограмма: *а* — расширение коллекторной системы почки и мочеточника; *б* — расширение дистального отдела мочеточника.



5

Продолжение рис. 6-43.



Рис. 6-44. Мегауретер, обусловленный стенозом дистального отдела мочеточника. Экскреторная урограмма.

Мочеточник развивается из каудального отдела вольфова протока и растёт к метанефрогенной бластеме, являясь, в свою очередь, индуктором развития почечной ткани. Поэтому при рефлюксирующем мегауретере дисплазия носит распространённый характер, захватывая почки и все мочевые пути.

Рефлюксирующий мегауретер вызывает развитие рефлюкс-нефропатии, замедление роста почки, склеротические изменения почечной паренхимы. Присоединяющийся пиелонефрит ускоряет процесс рубцевания почки.

При двустороннем поражении довольно быстро появляются симптомы ХПН.

Пузырнозависимая форма мегауретера

Пузырнозависимая форма мегауретера связана с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря и инфравезикальной обструкцией. В фазе наполнения мочевого пузыря мочеточники, особенно в дистальной



Рис. 6-45. Двусторонний рефлюксирующий мегауретер. Цистограмма.

части, значительно расширяются, а после мочеиспускания их диаметр уменьшается. Однако при выраженных нейрогенных нарушениях детрузора и инфравезикальной обструкции, сопровождающихся большим количеством остаточной мочи после опорожнения пузыря, эктазия мочеточников сохраняется.

Клиническая картина

Проявления мегауретера обусловлены течением хронического пиелонефрита. Родители отмечают слабость, бледность, отставание ребёнка в росте, необъяснимые подъёмы температуры тела. Моча временами мутная, в анализах выявляют лейкоцитурию, бактериурию, иногда эритроцитурию. При обострениях сопутствующего цистита появляются учащение и болезненность мочеиспускания.

Диагностика

На экскреторных урограммах отмечают запаздывание выделения почками контрастного вещества, деформацию коллекторной системы, расширение и извитость мочеточников. Эвакуация контрастного вещества из них замедлена.

При цистоскопии нередко визуализируются признаки хронического цистита (буллёзные или гранулярные образования на слизистой оболочке), сужение или, наоборот, зияние устьев мочеточников, их латеральное смещение и деформация.

При радионуклидном исследовании обнаруживают снижение накопления и выведения радиофармпрепарата паренхимой и собирательной системой почки.

Важное место в определении функционального состояния почки при мегауретере занимает оценка кровообращения в поражённой почке. УЗИ с доплерографией, радиоизотопная ренография и рентгенангиография позволяют определить степень редукции почечного кровотока, что помогает в уточнении тактики и прогнозировании результата лечения.

Лечение

Лечение мегауретера — трудная задача в связи с тяжёлыми первичными (дисплазия) и вторичными (склероз почечной паренхимы и стенки мочеточника) изменениями.

Нерефлексирующий мегауретер подлежит хирургической коррекции. Операция заключается в выделении дистального отдела мочеточника, устранении коленообразных изгибов и резекции патологически изменённого участка мочеточника. Затем в подслизистом слое формируют тоннель, через который мочеточник проводят и подшивают к слизистой оболочке. Таким образом создают новое везикоуретеральное соединение с антирефлюксным механизмом.

При рефлюксирующем мегауретере оперативному лечению должна предшествовать длительная подготовка, заключающаяся в разгрузке мочевых путей путём периодической катетеризации мочевого пузыря, назначения комплексной терапии для улучшения кровоснабжения и трофики почки и мочеточника. Методика оперативного пособия одинакова при любой форме мегауретера.

При пузырнозависимой форме мегауретера особое внимание уделяют коррекции функциональных нарушений мочевого пузыря и устранению инфравезикальной обструкции.

6.4. Аномалии мочевого протока

Мочевой проток (урахус) — трубчатое образование, исходящее из верхушки мочевого пузыря и идущее к пупку между брюшиной и поперечной фасцией живота. У эмбриона он служит для отведения первичной мочи в околоплодные воды.

На IV—V месяце внутриутробного развития мочевой проток облитерируется, превращаясь в срединную пупочную связку. Однако в ряде случаев, особенно у недоношенных детей, он может остаться открытым к моменту рождения, и его облитерация происходит на первом году жизни. При задержке облитерации мочевой проток может остаться открытым на всём протяжении (пузырно-пупочный свищ) или отдельных участках (рис. 6-46).

Пузырно-пупочный свищ

Пузырно-пупочный свищ — наиболее частая аномалия мочевого протока. Клинически он проявляется выделением мочи из пупка, циститом. Длительное существование свища может осложниться пиелонефритом и камнеобразованием в мочевом пузыре.

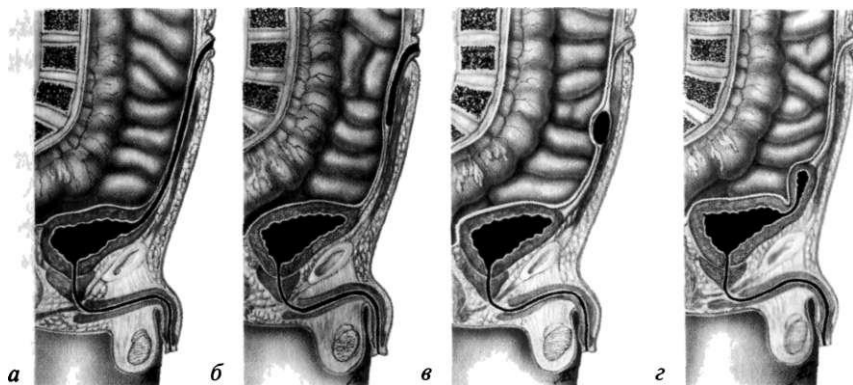


Рис. 6-46. Аномалии мочевого протока (схема): *а* — полный свищ; *б* — неполный свищ; *в* — киста мочевого протока; *г* — передний дивертикул мочевого пузыря

Диагностика

Диагноз подтверждают пробой с индигокармином. Раствор красителя вводят по мочеиспускательному каналу в мочевой пузырь или внутривенно: при этом из свища выделяется окрашенная моча. Раствор индигокармина можно вводить в свищ, тогда подсинённая моча будет выделяться из уретры. Рентгенологически диагноз подтверждают при цистографии или фистулографии.

Лечение

Лечение заключается в иссечении мочевого протока на всём протяжении.

Киста мочевого протока

Киста мочевого протока — вторая по частоте аномалия урахуса. Содержимое кисты — слизь и серозная жидкость. Длительное время киста сохраняет малые размеры и клинически не проявляется. Иногда её удаётся пропальпировать над лобком по срединной линии. В случае резкого увеличения киста может сдавливать мочевой пузырь, вызывая дизурические явления.

Киста имеет тенденцию к нагноению, что проявляется повышением температуры тела, болью, напряжением передней брюшной

стенки, покраснением и отёком тканей ниже пупка. Образовавшийся абсцесс может прорваться в мочевой пузырь, наружу, через пупок или в брюшную полость.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику кисты мочевого протока проводят с дивертикулом мочевого пузыря, грыжей передней брюшной стенки, кистой пупка. Уточнить диагноз помогают цистография, УЗИ, КТ.

Лечение

Лечение при кисте, вызывающей дизурические явления, оперативное (иссечение); при абсцессе производят его вскрытие и дренирование.

Неполный пупочный свищ

Неполный пупочный свищ проявляется мокнутием пупка, признаками воспаления (омфалит) и выделением гноя из пупочного кольца. При плохом опорожнении свища появляются лихорадка и интоксикация. Постепенно в области пупка разрастается грануляционная ткань.

С целью выяснения вопроса о сообщении незаросшей части мочевого протока с мочевым пузырём по стихании острых воспалительных явлений выполняют фистулографию.

Лечение

Лечение заключается в ежедневных ваннах с перманганатом калия, обработке пупка 1% раствором бриллиантового зелёного и прижигании грануляций 2-10% раствором нитрата серебра. При неэффективности консервативных мероприятий производят радикальное иссечение свища.

Дивертикул мочевого пузыря

Дивертикул мочевого пузыря, образовавшийся в результате неполной облитерации мочевого протока, длительное время существует бессимптомно и является находкой при цистографии, предпринятой по

поводу дизурии и лейкоцитурии. Передний дивертикул встречается преимущественно у мальчиков и нередко сочетается с инфравезикальной обструкцией.

Лечение заключается в удалении дивертикула. Одновременно с этим устраняют инфравезикальную обструкцию.

6.5. Аномалии мочевого пузыря и мочеиспускательного канала

6.5.1. Экстрофия мочевого пузыря

Экстрофия мочевого пузыря — тяжёлый порок развития, представляющий врождённым отсутствием передней стенки мочевого пузыря и соответствующего участка передней брюшной стенки. Экстрофия всегда сопровождается тотальной эписпадией и расхождением костей лобкового симфиза. Данный порок встречается у 1 из 40-50 тыс. новорождённых, у мальчиков в 3 раза чаще, чем у девочек. Постоянное истечение мочи, выраженная деформация наружных половых органов, отсутствие передней брюшной стенки над расщеплённым мочевым пузырем приносят тяжёлые физические и моральные страдания как больным, так и их родителям.

Возникновение экстрофии относят к первым 4–7 нед внутриутробной жизни.

^Генетические аспекты

- OMIM 258040, p — комплекс OEIS (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects). Клинические проявления: эмбриональная грыжа, клоакальная экстрофия, экстрофия-эписпадия, расщепление полового члена с эписпадией, экстрофия мочевого пузыря и экстрофия клоаки, неперфорированный анус, патология спинного мозга/позвоночника, диастаз лобкового сочленения.
- OMIM 600057, 5R? — экстрофия мочевого пузыря. Клинические проявления: экстрофия мочевого пузыря, дефекты нижнего отдела мочевого тракта, патология наружных половых органов, дефект нижней части передней брюшной стенки, «открытый» лобковый симфиз.

Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина специфична (рис. 6-47): через округлый дефект передней брюшной стенки выбухает ярко-красная слизистая оболочка задней стенки мочевого пузыря. Пупочное кольцо примыкает к верхнему краю дефекта. Слизистая оболочка мочевого пузыря легко ранима, нередко покрыта папилломатозными разрастаниями и легко кровоточит. Диаметр мочепузырной пластинки — 3—7 см. Со временем слизистая оболочка рубцуется. Устья мочеточников открываются в нижнем отделе мочепузырной пластинки на вершинах конусовидных возвышений или затеряны между грубыми складками слизистой оболочки.



Рис. 6-47. Экстрофия мочевого пузыря.

Моча постоянно вытекает, вызывая мацерацию кожи передней брюшной стенки, внутренней поверхности бёдер и промежности. У мальчиков половой член укорочен, подтянут к передней брюшной стенке и расщеплённая уретра соприкасается со слизистой оболочкой мочевого пузыря. Мошонка недоразвита, нередко наблюдают крипторхизм. У девочек наряду с расщеплением уретры имеются расщепление клитора, спайки больших и малых половых губ. Задний проход эктопирован кпереди.

Нередко экстрофия сочетается с паховой грыжей, выпадением прямой кишки, пороками развития верхних мочевых путей. Непосредственный контакт мочеточников с внешней средой приводит к развитию восходящего пиелонефрита. Для больных характерна «утиная» походка за счёт нестабильности тазового кольца (рис. 6-48).

Лечение

Лечение экстрофии мочевого пузыря только оперативное. Во избежание присоединения восходящего пиелонефрита хирургическое вмешательство, если позволяет состояние ребёнка, следует выполнить в первые 3 мес жизни. В последующем это облегчает и социальную адаптацию ребёнка, так как избавляет его от недержания мочи.

Существуют три группы оперативных вмешательств при экстрофии: 1) пластика мочевого пузыря местными тканями; 2) отведение мочи в кишечник; 3) создание изолированного мочевого пузыря из сегмента кишки.

Пластике мочевого пузыря местными тканями целесообразно проводить в период новорождённое™ (до развития пиелонефрита и возникновения рубцовых изменений в мочепузырной пластинке). Во время этой операции с целью замыкания тазового кольца производят двухстороннюю заднюю подвздошную остеотомию, сведение и фиксацию лонных костей.

Следует отметить, что даже после своевременного и тщательного выполнения реконструктивно-пластической операции у больных сохраняется частичное или полное недержание мочи вследствие малого объёма мочевого пузыря и отсутствия сфинктерных механизмов. Для увеличения ёмкости мочевого пузыря через 8–12 мес вы-



Рис. 6-48. Расхождение костей лонного сочленения у больных с экстрофией мочевого пузыря. Рентгенограмма.

полняют расширяющую цистопластику сегментом тонкой или толстой кишки на брыжеечной ножке, что позволяет увеличить его объём до 150-200 мл. Одновременно производят пластику шейки мочевого пузыря.

При малых размерах мочепузырной пластинки (менее 4—5 см в диаметре), полипозном перерождении слизистой оболочки наибольшее распространение получили операции, направленные на отведение мочи в кишечник. Удержание мочи в этих случаях осуществляется за счёт анального сфинктера, поэтому предварительная оценка состояния сфинктера с помощью электромиографии является обязательной.

Ранее наиболее часто выполнялась операция раздельной пересадки мочеточников в сигмовидную кишку с созданием антирефлюксной защиты. Однако это не препятствовало забросу кишечного содержимого в верхние мочевые пути. Кроме того, нередко возникали стенозы в области соединения мочеточника с кишечной стенкой. Поэтому в настоящее время при деривации мочи в кишечник формируют дополнительный «буфер» из сегмента кишки для разделения пассажа кала и мочи.

При малой величине мочепузырной пластинки и недостаточности анального жома производят операции, предусматривающие создание изолированного мочевого резервуара из кишечника, куда пересаживаются с антирефлюксной защитой мочеточники. Опорожнение искусственного пузыря осуществляют через специальный кишечный свищ 3—4 раза в день катетером, вводимым самим больным.

Прогноз

Прогноз заболевания определяется степенью поражения почек, активностью пиелонефритического процесса и теми электролитными нарушениями, к которым приводит отведение мочи в кишечник.

Больные, оперированные по поводу экстрофии, нуждаются в постоянном наблюдении нефролога и уролога. При диспансерном наблюдении основное внимание следует обратить на оценку состояния верхних мочевых путей, коррекцию гиперхлоремического ацидоза для профилактики образования конкрементов в почках, лечение пиелонефрита.

Участие психоневролога в лечении таких больных с экстрофией является обязательным и позволяет, особенно в пубертатном возрасте, избежать тяжёлых реактивных состояний и развития неврозов.

6.5.2. Инфравезикальная обструкция

Инфравезикальная обструкция — собирательный термин, включающий ряд заболеваний, вызывающих нарушение оттока мочи из мочевого пузыря. Наиболее частыми из них являются клапаны задней уретры у мальчиков, меатальный стеноз у девочек, детрузорно-сфинктерная диссинергия.

Инфравезикальная обструкция, вызывая нарушение оттока мочи, приводит к инфицированию нижних мочевых путей и нередко лежит в основе развития цистита и пиелонефрита. Препятствие оттоку мочи вызывает нарушение акта мочеиспускания в виде его затруднения, поллакиурии, недержания мочи, наличия остаточной мочи.

В течении патологического процесса при инфравезикальной обструкции можно выделить три стадии. При I стадии мочеиспускание затруднено, но мочевой пузырь опорожняется полностью за счёт рабочей гипертрофии детрузора, преодолевающего сопротивление оттоку мочи. Во II стадии затруднение мочеиспускания остаётся, но струя мочи становится вялой, иногда прерывистой, появляется остаточная моча, ёмкость мочевого пузыря увеличивается за счёт снижения тонуса детрузора. VIII стадии развивается атония детрузора, струя мочи практически отсутствует, ребёнок мочится по каплям, появляется недержание мочи (парадоксальная ишурия).

клиническая картина и диагностика

Основные жалобы больных — затруднение мочеиспускания, нередко сопровождающееся недержанием мочи, неполное опорожнение мочевого пузыря. Появляется лейкоцитурия.

Методы инструментальной диагностики инфравезикальной обструкции — урофлоуметрия (рис. 6-49) и цистометрия, микционная Цистография (рис. 6-50), цистоуретроскопия (у девочек с обязательной калибровкой уретры).

Ведущая роль в диагностике функциональной детрузорно-сфинктерной диссинергии принадлежит функциональным методам. Снижение объёмной скорости потока мочи позволяет заподозрить эту **Патологию**. В I стадии заболевания выполнение прямой цистометрии, во время которой обнаруживают резкое повышение микционного давления, помогает постановке диагноза.

При мочеиспускании полностью расслабляются мышцы тазового Дна. Вследствие разнообразных иннервационных нарушений при со-

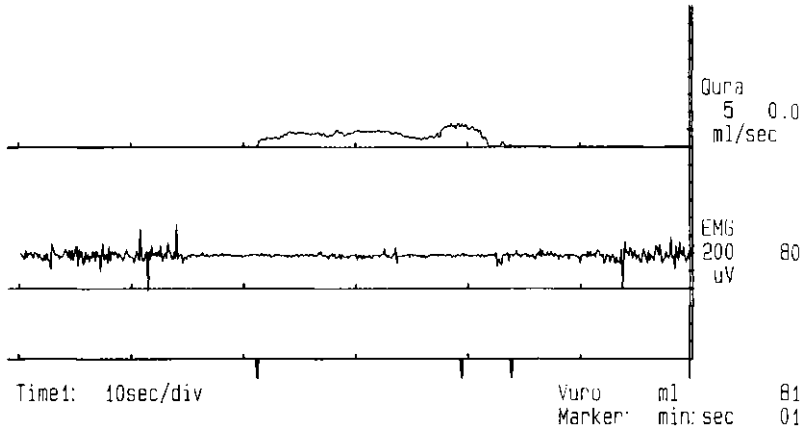


Рис. 6-49. Снижение объёмной скорости мочеиспускания. Падение электромиографической активности мышц промежности. Урофлоуграмма с электромиографией.



Рис. 6-50. Расширение задней уретры над препятствием. Цистоуретрограмма при инфравезикальной обструкции.

крашении детрузора может в той или иной степени сохраняться тонус мышечных волокон диафрагмы таза, препятствующий току мочи, т.е. возникает диссинергия, клинически проявляющаяся как инфравезикальная обструкция. Проведение электромиографического исследования мышц промежности в момент мочеиспускания выявляет повышение активности, что позволяет поставить окончательный диагноз (рис. 6-51).

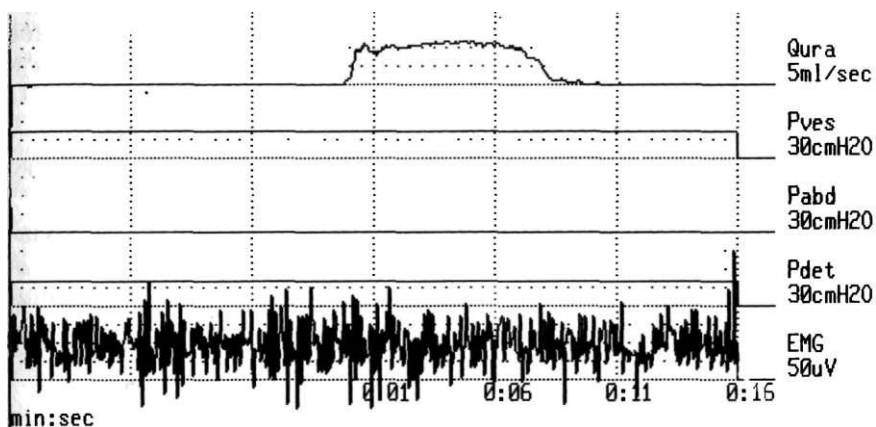


Рис. 6-51. Сохранение электромиографической активности мышц промежности во время мочеиспускания. Детрузорно-сфинктерная диссинергия.

Микционная цистография имеет большое диагностическое значение у мальчиков для выявления клапанов уретры. При этом определяется расширение задней уретры, а ниже препятствия уретра имеет нормальную конфигурацию. В диагностике меатального стеноза у девочек микционная цистография не играет решающей роли, так как широкая уретра является у них вариантом нормы.

Общие эндоскопические симптомы для любых видов обструкции — трабекулярность стенки мочевого пузыря, наличие псевдодивертикулов, нередко выявляют признаки цистита. При клапанах задней уретры они хорошо визуализируются в области семенного бугорка и имеют вид «ласточкиного гнезда» или мембраны. У девочек меатальный стеноз уретры диагностируют с помощью калибровки уретры, которой обычно заканчивают цистоскопическое исследование.

При проведении дифференциальной диагностики необходимо помнить, что затруднение мочеиспускания может наблюдаться и при рубцовом фимозе, меатальном стенозе у мальчиков с венечной

формой гипоспадии. Исключить эти заболевания можно уже при осмотре ребёнка.

Лечение

При клапанах задней уретры производят их эндоскопическую электрорезекцию. При меатальном стенозе у девочек выполняют бужирование уретры или рассечение рубцового кольца. При детрузорно-сфинктерной диссинергии лечение, как правило, консервативное и направлено на нормализацию соотношения работы детрузора и сфинктера.

Прогноз

Прогноз заболевания, если лечение начато в I стадии, более благоприятен. При лечении, начатом в поздние сроки, прогноз ухудшается, так как требуется длительная коррекция вторичных изменений, в частности, мионеврогенной атонии детрузора, терапия хронического цистита.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение осуществляют уролог, нефролог, и длительность его зависит от вида инфравезикальной обструкции.

При меатальном стенозе у девочек при отсутствии явлений цистита после проведения контрольного бужирования уретры ребёнок может быть снят с учёта. При сопутствующем цистите срок диспансерного наблюдения определяется воспалительными изменениями нижних мочевых путей.

Диспансерное наблюдение за детьми, у которых инфравезикальная обструкция сочетается с пороками развития верхних мочевых путей (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, мегауретер), проводят так же, как и за больными с хроническим пиелонефритом.

6.5.3. Гипоспадия

Гипоспадия — порок развития, характеризующийся отсутствием нижней стенки уретры в дистальных отделах. Возникновение этого порока связано с нарушением эмбриогенеза на 7-14-й неделе бере-

менности. В этот период заканчивается дифференциация зачаткового эпителия и происходит замыкание уретрального желоба. Описаны наследуемые формы (доминантная — 146450, рецессивная — 241750, промежуточная — 313700, мошоночно-промежностная, или псевдовагинальная — мутации гена **SRD5A2** [264600, стероидов 5-ос-редуктаза 2, 2p23], р), нередко гипоспадия — компонент других моногенных и хромосомных заболеваний.

По частоте гипоспадия занимает первое место среди аномалий и пороков развития уретры: она встречается у 1 из 500—400 новорождённых. Аномалия является «привилегией» мальчиков, но встречается и у девочек.

Клиническая картина

Соответственно степени недоразвития уретры различают следующие формы гипоспадии: головчатую, стволовую, мошоночную и промежуточную (рис. 6-52).

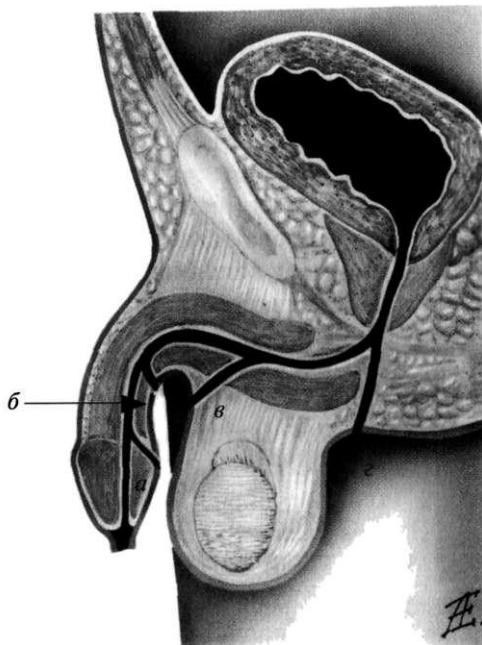


Рис. 6-52. Формы гипоспадии (схема): *a* — головчатая; *б* — стволовая; *в* — мошоночная; *г* — промежуточная.



Рис. 6-53. Головчатая форма гипоспадии. Стрелкой указано наружное отверстие уретры.



Рис. 6-54. Стволовая форма гипоспадии. Стрелкой указано наружное отверстие уретры.

Головчатая форма

Головчатая форма гипоспадии — самый частый и наиболее лёгкий порок развития, при котором отверстие мочеиспускательного канала открывается на месте уздечки полового члена (рис. 6-53). Крайняя плоть с вентральной стороны члена отсутствует, а с дорсальной — нависает в виде фартука. Половой член прямой, иногда отмечается отклонение головки книзу. При этой форме гипоспадии нередко бывает сужение наружного отверстия уретры или покрытие его тонкой плёнкой, что может значительно затруднять мочеиспускание и приводить к расширению и атонии вышележащих отделов мочевой системы.

Стволовая форма

При этой форме отверстие мочеиспускательного канала открывается на вентральной поверхности ствола полового члена (рис. 6-54). Половой член деформирован фиброзными тяжами, идущими от головки до гипоспадического отверстия уретры, имеет форму крючка, что особенно заметно при эрекции. Мочеиспускание осуществляется по мужскому типу, но при этом больному приходится подтягивать половой член к животу за крайнюю плоть. Рост кавернозных тел затруднён, деформация их с возрастом увеличивается, эрекции болезненны. Половой акт при стволовой форме гипоспадии возможен, но если отверстие уретры располагается у основания полового члена, сперма не попадает во влагалище.

Мошоночная форма

Мошоночная форма гипоспадии сопровождается ещё более выраженным недоразвитием и деформацией полового члена (рис. 6-55). Наружное отверстие уретры открывается на уровне мошонки, которая расщеплена и по виду напоминает большие половые губы.

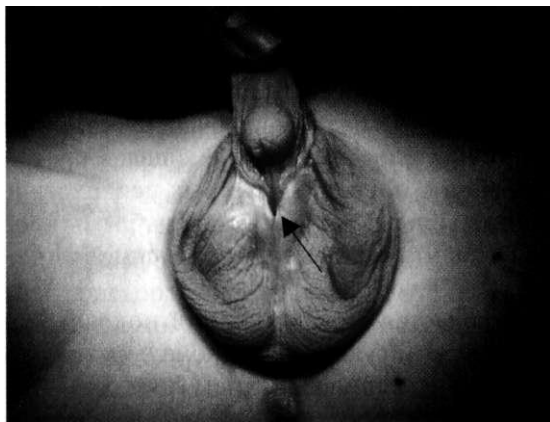


Рис. 6-55. Мошоночная форма гипоспадии. Стрелкой указано наружное отверстие уретры.

Мочеиспускание осуществляется сидя, по женскому типу. Половой акт обычно невозможен из-за резкой деформации полового члена.

Промежностная форма

Вид половых органов резко изменён, что вызывает затруднение в определении половой принадлежности больного. Половой член по форме и размерам похож на гипертрофированный клитор, мошонка расщеплена. Отверстие мочеиспускательного канала открывается на промежности, нередко имеется рудиментарное влагалище. При этой форме чаще, чем при других, выявляют одно- или двусторонний крипторхизм.

Гипоспадия без гипоспадии

Кроме описанных выше форм, встречается гипоспадия, при которой отсутствует дистония отверстия уретры, но имеется выраженная деформация кавернозных тел полового члена. Это так называемая гипоспадия без гипоспадии (рис. 6-56). Синонимы: врождённая

короткая уретра, гипоспадия типа хорды. При этом пороке уретра может быть в 1,5-2 раза короче кавернозных тел. Эрекции болезненны, половой акт затруднён или невозможен.

Лечение

Любая форма гипоспадии является показанием к оперативному лечению для решения двух основных задач: 1) функциональной полноценности полового члена и 2) устранения косметического дефекта с целью оптимальной адаптации пациента в обществе. Одно из основных условий успешной пластики мочеиспускательного канала — одноэтапность вмешательства, позволяющая в кратчайшие сроки произвести коррекцию порока без особых психологических потрясений для больного. При решении данной проблемы необходимо учитывать возраст пациента, отдавая предпочтение раннему оперативному вмешательству (в возрасте 1—3 лет).

Операция заключается в выпрямлении полового члена посредством иссечения деформирующих эмбриональных рубцов и создания недостающей уретры с использованием листков крайней плоти и кожи дорсальной поверхности полового члена на сосудистой ножке.

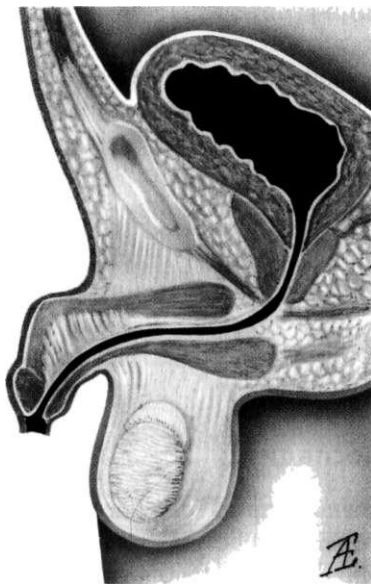


Рис. 6-56. Гипоспадия типа хорды.

При дистальных формах гипоспадии (головчатой и дистальной стволовой) уретропластику осуществляют местными тканями.

6.5.4. Гермафродитизм

Гермафродитизм (интерсексуальность) относится к самым тяжёлым порокам развития половых органов. Различают истинный и ложный гермафродитизм. Ложный, в свою очередь, подразделяется на мужской и женский.

Истинный гермафродитизм характеризуется наличием в организме одновременно мужских и женских половых органов. Встречается довольно редко, обнаруживаясь у 10—12% больных тяжёлыми формами гипоспадии. Его возникновение связывают с хромосомными aberrациями в эмбриональном периоде.

При ложном гермафродитизме имеются внутренние органы одного пола, а наружные недоразвиты настолько, что их вид напоминает таковой противоположного пола. Возникновение ложного женского гермафродитизма связано преимущественно с врождённой гиперплазией или вирилизующей опухолью надпочечников (адреналовая форма псевдогермафродитизма — адреногенитальный синдром).

Внешние проявления различных видов гермафродитизма довольно сходны, поэтому установление истинного пола зачастую сопряжено с большими трудностями и требует проведения специальных исследований.

Клиническая картина

Истинный гермафродитизм стоит ближе к ложному мужскому. Физическое и психическое развитие детей соответствует возрасту. Наружные половые органы в большей или меньшей степени маскулинизированы. Имеется расщеплённая мошонка, по виду напоминающая большие половые губы. Малые половые губы отсутствуют или значительно недоразвиты.

Половой член по размерам и форме напоминает гипертрофированный клитор. Наружное отверстие уретры открывается у корня полового члена-клитора. Иногда имеется хорошо сформированное влагалище, но чаще оно недоразвито по типу уrogenитального синуса. В ряде случаев в толще скротолабиальных складок пальпируются яичко или яичник. При исследовании через прямую кишку можно обнаружить гипоплазированную матку.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Необходимо проведение следующих исследований: 1) содержание 17-кетостероидов в суточной моче; 2) уровень полового хроматина; 3) рентгенография эпифизов трубчатых костей; 4) уретрография; 5) томография надпочечников; 6) гинекография; 7) лапароскопия с биопсией гонад.

При истинном гермафродитизме уровень кетостероидов может быть повышенным или нормальным, костный возраст соответствует паспортному. Уретрография может выявить урогенитальный синус (дивертикулоподобное образование кзади от шейки мочевого пузыря). При томографии надпочечников патологии не выявляют. Гинекография и лапароскопия помогают подтвердить наличие матки и её придатков. Может оказаться, что у больного с одной стороны имеется яичко, а с другой — яичник (латеральный тип гермафродитизма). Существенную помощь в определении половой принадлежности оказывает определение полового хроматина в эпителиальных клетках, полученных соскобом с внутренней поверхности щеки.

При ложном мужском гермафродитизме наружные половые органы значительно недоразвиты, имеется тяжёлая степень гипоспадии. Наружное отверстие уретры, как правило, открывается на промежности, вследствие чего мочеиспускание происходит по женскому типу. У некоторых больных имеется урогенитальный синус. Яички иногда пальпируются в расщеплённой мошонке, но чаще бывает крипторхизм; психоориентация в большинстве случаев мужская.

При ложном мужском гермафродитизме имеется расщепление крайней плоти, остатки её расположены на дорсальной поверхности полового члена-клитора и на волярную поверхность не переходят. С целью избежать ошибки в определении пола при этой форме показано проведение комплекса исследований, указанных выше.

При ложном мужском гермафродитизме экскреция 17-кетостероидов находится в пределах нормы, половой хроматин не обнаруживается, костный возраст соответствует календарному. Патологию со стороны надпочечников не выявляют. При гинекографии и лапароскопии производные мюллеровых ходов не обнаруживаются.

Ложный женский гермафродитизм характеризуется маскулинизацией наружных половых органов. Клитор гипертрофирован. Большие половые губы у ряда больных развиты нормально, у других напоминают расщеплённую мошонку. Отверстие уретры открывается обычно. Имеется хорошо развитое влагалище, хотя у некоторых больных

оно бывает атрезированным. Ректально, как правило, можно пропальпировать матку.

Обращает на себя внимание ускоренное развитие детей, страдающих ложным женским гермафродитизмом. Появляются раннее огрубение голоса, оволосение в подмышечных областях и на лобке. К наступлению полового созревания вторичные половые признаки не дифференцированы, отсутствуют менструации, однако психоориентация, как правило, женская.

Исследование 17-кетостероидов указывает на значительное повышение их экскреции при адреналовой форме ложного женского гермафродитизма и нормальное содержание — при неадреналовой. При гиперплазии надпочечников отмечается раннее появление ядер окостенения и отсутствие эпифизарных линий, т.е. костный возраст опережает паспортный. У детей первых лет жизни, в отличие от детей старшего возраста и взрослых, гиперплазию надпочечников рентгенологически выявить обычно не удаётся.

Лечение

У подавляющего большинства больных производят хирургическую коррекцию. В случаях истинного гермафродитизма при коррекции учитывают половую психопринадлежность пациента, которая начинает проявляться уже в возрасте старше 2 лет. В случае коррекции пола по женскому типу удаляют гипертрофированный клитор и яички. Коррекция по мужскому типу сложнее и включает удаление матки и яичников, выпрямление кавернозных тел полового члена, уретропластику и орхипексию (низведение яичка).

Лечение ложного мужского гермафродитизма заключается в выпрямлении полового члена с последующей уретропластикой и низведением яичек в мошонку. Лишь в случаях резко выраженной микропении и несовершенной дифференцировки яичек производят коррекцию по женскому типу.

Больные с ложным женским гермафродитизмом адреналового происхождения имеют нормальный женский генотип и дифференцированные яичники. Нарушение развития наружных признаков женского пола обусловлено андрогенным воздействием коры надпочечников. Этот патологический процесс прекращается при назначении гормонов: регрессирует маскулинизация фенотипа, яичники растормаживаются и начинают нормально функционировать. Необходимость в оперативном лечении возникает при опухоли надпочеч-

ника, а также при неадреналовой форме гермафродитизма, при которой осуществляют резекцию гипертрофированного клитора и пластику влагалища.

6.5.5. Эписпадия

Эписпадия — врождённое расщепление верхней стенки уретры. Аномалия встречается у 1 из 50000 новорождённых, причём у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек.

Соответственно степени расщепления уретры различают у мальчиков эписпадию головки, полового члена и полную эписпадию, у девочек — клиторную, субсимфизарную и полную. Полная (тотальная) эписпадия развивается в 3 раза чаще, чем все другие формы.

Эписпадия у мальчиков

Эписпадия головки

Эписпадия головки характеризуется уплощением головки полового члена, расщеплением крайней плоти сверху, смещением наружного отверстия уретры к венечной борозде. Мочеиспускание обычно не нарушено.

Эписпадия полового члена

Эписпадия полового члена сопровождается его искривлением кверху. Головка расщеплена, от неё по спинке полового члена проходит полоска слизистой оболочки к дистопированному отверстию уретры, имеющему форму воронки. Ввиду слабости или частичного расщепления сфинктера мочевого пузыря у многих больных при кашле, смехе и физическом напряжении возникает недержание мочи. При мочеиспускании моча разбрызгивается, что заставляет больных мочиться сидя, оттягивая половой член книзу за остатки крайней плоти. Нередко при этой форме эписпадии отмечают несращение костей лобкового симфиза и расхождение прямых мышц живота. Половой член укорочен и подтянут к животу вследствие расхождения ножек кавернозных тел, прикрепляющихся к лобковым костям. У взрослых больных это может чрезвычайно затруднить половой акт.

Полная эписпадия

При этой форме (см. рис. 6-47) половой член недоразвит, имеет вид крючка, подтянутого вверх. Кавернозные тела расщеплены, вход в мочевой пузырь имеет форму воронки. Отмечается полное недержание мочи ввиду расщепления сфинктерного кольца. Имеется большой диастаз между лобковыми костями, что приводит к «утиной походке». Около 1/3 больных страдают сочетанными пороками развития почек и мочеточников, крипторхизмом, гипоплазией яичек и предстательной железы.

Эписпадия у девочек

Эписпадия у девочек характеризуется меньшими анатомическими нарушениями, что нередко затрудняет его диагностику в раннем возрасте.

Клииторная форма

При этой форме порока бывает расщепление клитора, наружное отверстие уретры смещено вперёд и вверх. Мочеиспускание не нарушено. Аномалия практически значения не имеет.

Субсимфизарная эписпадия

Субсимфизарная эписпадия проявляется полным расщеплением клитора, наружное отверстие уретры открывается над ним в виде воронки. Имеется полное или частичное недержание мочи.

Полная (тотальная, ретросимфизарная) эписпадия

Верхняя стенка уретры отсутствует на всём протяжении, и мочеиспускательный канал приобретает вид желоба. Шейка мочевого пузыря и симфиз расщеплены. Моча постоянно вытекает наружу, вызывая мацерацию кожи бёдер.

Лечение

При эписпадии, не сопровождающейся недержанием мочи, выполняют уретропластику и выпрямление полового члена. В случае недержания мочи помимо пластики уретры производят восстановление

целостности расщеплённого сфинктера. Важный фактор — замыкание тазового кольца, для чего необходимо пересечение тазовых костей. При этом происходит коррекция взаимоотношений мышц тазового дна, способствующая удержанию мочи.

Оптимальный срок для проведения операции — возраст 1-3 года.

6.6. Недержание мочи

Недержание мочи — проявление самых разнообразных заболеваний и пороков развития. Недержание мочи доставляет физические неудобства ребёнку и вызывает различные социальные проблемы, затрудняющие пребывание ребёнка в детском коллективе. Поэтому каждого больного, обратившегося с жалобами на недержание мочи, должен тщательно обследовать педиатр.

Характер недержания мочи нуждается в чёткой дифференцировке. Выделяют дневное, ночное и тотальное недержание мочи, а также с сохранённым, усиленным (императивным), ослабленным позывом на мочеиспускание и без позыва; следует дифференцировать также недержание мочи (после эпизода потери мочи возможен сразу же акт мочеиспускания) и недержание мочи (после потери мочи мочевого пузыря пуст).

Классификация

Заболевания, вызывающие недержание мочи, условно можно разделить на следующие группы.

I. Пороки развития мочевого пузыря и наружных половых органов, сопровождающиеся недостаточностью сфинктерного аппарата мочевого пузыря: экстрофия мочевого пузыря, эписпадия.

II. Пороки развития верхних мочевых путей, сопровождающиеся внесфинктерной эктопией устья мочеточника.

III. Аномалии пояснично-крестцового отдела позвоночника с поражением спинного мозга (*spina bifida*, агенезия крестца и копчика, диастематомиелия и др.).

IV. Воспалительные изменения нижних мочевых путей.

V. Недержание мочи функционального характера, связанное с незрелостью систем, отвечающих за регуляцию акта мочеиспускания.

Группа I

Выяснение причины недержания мочи при заболеваниях, относимых к I группе, обычно не вызывает затруднений уже при осмотре больного. Недержание мочи, как правило, бывает тотальным, хотя при эписпадии полового члена (или клиторной форме у девочек) возможно только недержание мочи при напряжении — плаче, кашле. Устранение недержания мочи осуществляют хирургической коррекцией вызвавшего его порока.

Группа II

При заболеваниях, относимых ко II группе, обращают на себя внимание жалобы на особый вид недержания мочи — на фоне нормального акта мочеиспускания с сохранённым позывом и обычными порциями мочи отмечают её подтекание. Эти жалобы характерны для больных с эктопией устья мочеточника, обычно наблюдаемой при удвоении верхних мочевых путей. Подтверждению диагноза помогают УЗИ и экскреторная урография. Некоторую помощь может оказать проба с введением в мочевой пузырь по катетеру метилтиониния хлорида. Подтекание неокрашенной мочи не через катетер свидетельствует о внесфинктерной эктопии устья мочеточника. Дистопию устья мочеточника у девочек встречают в 4 раза чаще, чем у мальчиков.

Лечение недержания мочи при внесфинктерной эктопии устья мочеточника только хирургическое. Оно заключается в наложении уретероуретероанастомоза (мочеточник с эктопированным устьем анастомозируют с нормально расположенным).

Группа III

Недержание мочи, вызванное аномалиями пояснично-крестцового отдела позвоночника и дистальных отделов проводникового аппарата спинного мозга, является самым тяжёлым. Недержание мочи тотальное, позыв ослаблен или отсутствует, выявляют также сочетанное недержание кала и нижний парапарез. Уточнить причину помогает рентгеновский снимок пояснично-крестцового отдела позвоночника (рис. 6-57).

Таким образом, тщательное изучение анамнеза, внимательный осмотр больного, общий анализ мочи, регистрация ритма спонтанных мочеиспусканий, рентгеновский снимок пояснично-крестцового от-



Рис. 6-57. Рахишизис. Незаращение дужек позвонков с уровня L₄.

дела позвоночника, а при необходимости УЗИ и эндоскопическое исследование помогают разобраться в возможных причинах недержания мочи.

Лечение этой группы больных требует совместных усилий нейрохирурга, невропатолога, уролога, ортопеда.

Группа IV

Воспалительные изменения нижних мочевых путей могут быть причиной недержания мочи, преимущественно дневного, с императивным позывом. Недержание мочи, как правило, в этих случаях появляется после периода благополучия, когда ребёнок нормально удерживал мочу. Диагностике помогает выполнение общего анализа мочи. При мочевом синдроме необходимо комплексное обследование.

Группа V

Это группа больных с недержанием мочи функционального характера, обусловленным незрелостью систем, регулирующих акт мочеиспускания. В обеспечении фазного характера уродинамики (накоп-

ление и опорожнение) принимают участие все структуры нижнего отдела мочевого тракта: детрузор, гладкомышечный внутренний и поперечно-полосатый наружный сфинктеры, мышцы тазового дна. Регуляция акта мочеиспускания осуществляется с помощью сложных нейрогуморальных механизмов, из которых наиболее важны следующие:

- спинальный центр регуляции мочеиспускания, функционально разделяемый на симпатический и парасимпатический отделы;
- корковые и подкорковые центры регуляции мочеиспускания;
- соматическая иннервация мышц тазового дна;
- система детрузор-стабилизирующих рефлексов, отвечающих за связь соматического и вегетативного звеньев регуляции акта мочеиспускания;
- система биологически активных веществ (простагландины, серотонин, половые гормоны).

Множественность причин, сложность патогенеза и клинических проявлений недержания мочи требуют следующей чёткой диагностической программы.

- Определение характера и выраженности расстройств мочеиспускания по регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий. Анализ полученных данных позволяет уже на этом этапе выявить изменения частоты мочеиспускания как в сторону снижения частоты, так и в сторону учащения (поллакиурия), что является характерным признаком нейрогенной дисфункции мочевого пузыря.
- УЗИ (в случае необходимости — рентгеноурологическое обследование) для выявления сопутствующих поражений почек и мочевых путей.
- Спондилограмма для выявления костных маркёров миелодисплазии (рис. 6-58).
- Исследование уродинамики нижних мочевых путей (урофлоуметрия в сочетании с электромиографией анального сфинктера, ретроградная цистометрия, профилометрия).

Лечение больных с функциональным недержанием мочи должно быть комплексным и воздействовать на все звенья патогенеза. Фармакотерапия предполагает применение следующих лекарственных средств:

- м-холиноблокаторов (атропина, оксибутинина, толтеролина);



Рис. 6-58. Незаращение дужек V поясничного позвонка.

- реокорректоров (никотиноил гамма-аминомасляной кислоты, пентоксифиллина, дипиридамола, препаратов никотиновой кислоты);
- антигипоксантов — средств, улучшающих энергетический обмен в стенке детрузора (цитохрома-С, левокарнитина).

Наряду с медикаментозным лечением большая роль принадлежит физиотерапевтическим методам, направленным на нормализацию коркового и вегетативного обеспечения акта мочеиспускания (электросон, гальванический воротник по Щербаку), купирующим незаторможенные сокращения и гиперрефлексию детрузора (тепловые процедуры на область мочевого пузыря, анальная электростимуляция).

Диспансерное наблюдение за больными, страдающими недержанием мочи, осуществляют до выздоровления ребёнка. Следует отметить, что о выздоровлении можно судить не только по исчезновению жалоб на недержание мочи, но и по нормализации ритма спонтанных мочеиспусканий и уродинамических показателей.

6.7. Аномалии развития и заболевания половых органов

6.7.1- Фимоз

Фимоз — рубцовое сужение отверстия крайней плоти, препятствующее обнажению головки полового члена.

У мальчиков до 3-5 лет крайняя плоть обычно полностью прикрывает головку полового члена и свисает в виде кожного хоботка с узким отверстием. В процессе роста полового члена головка раздвигает препуциальный мешок, и выведение её становится свободным. Поэтому у детей первых лет жизни фимоз считают физиологическим, не требующим лечения.

Клиническая картина и диагностика

Принято различать гипертрофический и атрофический фимозы (рис. 6-59). Первый характеризуется избыточным развитием крайней плоти, при втором она плотно облегает головку и имеет точечное отверстие с каллёмными краями.

Нередко внутренний листок крайней плоти бывает спаян с головкой полового члена нежными эмбриональными спайками (синехиями). Это может способствовать скоплению смегмы, служащей хорошей питательной средой для микроорганизмов. Поэтому плохой туалет наружных половых органов у мальчиков первых лет жизни может привести к развитию баланопостита — воспаления головки полового члена и крайней плоти. При стихании воспалительного процесса в области отверстия крайней плоти нередко образуются рубцы,

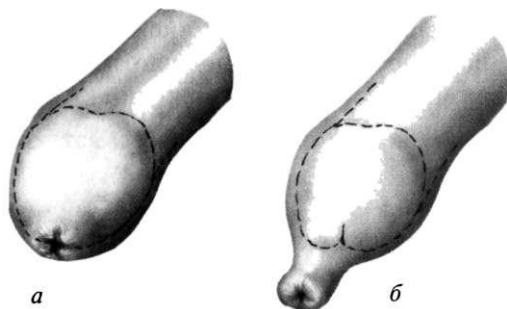


Рис. 6-59. Атрофический (а) и гипертрофический (б) фимозы (схема).

препятствующие не только выведению головки полового члена, но и вызывающие нарушения мочеиспускания. Затруднение оттока мочи, в свою очередь, может стать причиной восходящей инфекции и привести к развитию цистита и пиелонефрита.

Основные жалобы при рубцовом фимозе — нарушение мочеиспускания и невозможность выведения головки полового члена. Во время мочеиспускания ребёнок беспокоится, тужится. Моча, попадая в препуциальный мешок, раздувает его и через суженное отверстие выходит тонкой струйкой или каплями. В случае присоединения воспалительного процесса появляются боли в области головки полового члена и крайней плоти, отёк и гиперемия; из препуциального мешка выделяется гной.

При внимательном осмотре диагностика не трудна, но следует предостеречь от насильственного выведения головки во избежание травмирования крайней плоти.

Лечение

При рубцовом фимозе показано оперативное вмешательство — круговое иссечение листков крайней плоти.

В случае развития баланопостита лечение начинают с консервативных мероприятий: промывания препуциального мешка слабым раствором перманганата калия или 1% водным раствором хлоргексидина с последующим введением хлоргексидина+лидокаина. Манипуляции выполняют шприцем без иглы 1-2 раза в день. Головку при этом не обнажают. Лечение продолжают 2—5 дней. После ликвидации воспалительного процесса ребёнок нуждается в наблюдении.

Развитие Рубцовых изменений в области наружного отверстия крайней плоти — показание к оперативному вмешательству. Рецидивирующий баланопостит, не поддающийся консервативному лечению, — показание к обрезанию крайней плоти, даже в случаях отсутствия в ней выраженных Рубцовых изменений.

6.7.2. Парафимоз

Парафимоз — ущемление головки полового члена суженным кольцом крайней плоти. Его причина — насильственное оттягивание крайней плоти за головку полового члена, что у детей нередко происходит при мастурбации. Если своевременно не возвратить кожу

крайней плоти в исходное положение, развивается отёк тканей, ухудшающий кровоснабжение крайней плоти и головки полового члена, что может закончиться некрозом.

Клиническая картина

Клиническая картина парафимоза проявляется резкой болезненностью в области головки полового члена, возникают нарастающий отёк крайней плоти, не закрывающей головки полового члена, и отёк самой головки. Из-за выраженного болевого синдрома и в связи с нарастающим отёком ребёнок не может мочиться.

Лечение

Лечение в ранние сроки заключается в немедленном вправлении головки под наркозом. В более поздние сроки при сильном отёке проводят рассечение ущемляющего кольца и обрезание крайней плоти.

При своевременной диагностике и раннем лечении прогноз благоприятный.

6.7.3. Аномалии развития яичка

Анорхизм

Анорхизм — врождённое отсутствие обоих яичек, обусловленное нарушением закладки эмбриональной половой железы. Обычно анорхизм сочетается с двусторонней агенезией или аплазией почек, но может быть и изолированной аномалией. При двусторонней агенезии и аплазии почек дети нежизнеспособны. В крайне редких случаях анорхизма как изолированной аномалии отмечают выраженный евнухоидизм, недоразвитие наружных половых органов, отсутствие предстательной железы и семенных пузырьков. Вторичные половые признаки не развиваются.

Лечение сводится к назначению половых гормонов.

Монорхизм

Монорхизм — аномалия, характеризующаяся наличием только одного яичка. Возникновение аномалии связано с нарушением эмбриогенеза перед закладкой окончательной почки и половой желе-

зы. Поэтому нередко выявляют сочетание монорхизма и солитарной почки.

При монорхизме наряду с отсутствием яичка не развиваются придаток и семявыносящий проток. Соответствующая половина мошонки аплазирована.

Врождённое отсутствие одного яичка при нормальном втором обычно не проявляется эндокринными нарушениями и не ведёт к бесплодию. Однако в части случаев монорхизм сопровождается крипторхизмом (единственное яичко не опущено в мошонку). Тогда возможен выраженный в той или иной степени гипогонадизм.

Диагностика

Диагноз монорхизма правомочен лишь после безрезультатных поисков яичка при широкой ревизии забрюшинного пространства.

Лечение

При «чистом» монорхизме лечение заключается в имплантации в мошонку протеза яичка из силикона. Операцию выполняют из косметических соображений подросткам в возрасте 12-14 лет.

При гипоплазии единственного яичка помощь состоит в заместительной гормональной терапии.

Полиорхизм

Полиорхизм — очень редкая аномалия, характеризующаяся наличием добавочного (третьего) яичка. Обычно оно уменьшено, гипоплазировано, лишено придатка и расположено в мошонке выше основного яичка. Описаны крайне редкие наблюдения эктопии добавочного яичка под кожу бедра, спины или шеи.

Лечение заключается в удалении добавочного яичка, поскольку оно может стать источником развития злокачественной опухоли.

Гипоплазия яичка

Гипоплазию яичка чаще всего встречают при крипторхизме. В случае двусторонней гипоплазии отмечают эндокринные нарушения. Как правило, дети страдают адипозогенитальным ожирением, половое развитие запаздывает.

В части случаев аномалия сочетается с микропенией, или «скрытым половым членом».

Лечение проводят совместно с эндокринологом.

6.7.4. Крипторхизм

Крипторхизм относят к аномалиям положения яичка, возникновение которых связывают с нарушением процесса их опускания. Крипторхизм наблюдают у недоношенных в 30% случаев, у доношенных новорождённых — в 3—4%, у юношей — в 0,7% случаев; двусторонний крипторхизм встречаются в 5 раз реже одностороннего. У плода яички располагаются забрюшинно на задней стенке живота. С 6-го месяца внутриутробного развития яички вслед за гунтеровым тяжом начинают опускаться. Пройдя паховый канал, они опускаются на дно мошонки и фиксируются там к моменту рождения ребёнка. Однако вследствие разных причин (недоразвития пахового канала, препятствия в виде соединительнотканной перегородки у выхода из пахового канала или у входа в мошонку и пр.) процесс опускания прекращается или извращается. Существуют сведения, что в основе развития крипторхизма лежит задержка дифференцировки мезенхимальной ткани.

Генетические аспекты: в части случаев найдена мутация гена **GTD** (306190, Xp21).

При наличии препятствий по ходу пахового канала яичко задерживается у входа в него или в его просвете. В этих случаях речь идёт об истинном крипторхизме. Другими словами, крипторхизм — задержка (ретенция) яичка на пути его следования в мошонку. Если яичко расположено в брюшной полости, до входа в паховый канал, такую ретенцию называют абдоминальной. Задержку яичка в паховом канале называют ингвинальной (рис. 6-60).

Если в процессе опускания яичка у входа в мошонку встречается препятствие в виде соединительнотканной перепонки, проводник яичка (гунтеров, или проводящий, тяж) прокладывает путь в подкожной клетчатке на лобок, в паховую область, на бедро или промежность. Расположение яичка в этих областях называют эктопией (дистопией) яичка. Другими словами, эктопия — отклонение яичка от пути следования в мошонку (рис. 6-61). Формы эктопии определяются областью расположения яичка (лонная, паховая, бедренная, промежностная; рис. 6-62). Крайне редко встречаются перекрёстную форму эктопии, обусловленную попаданием яичка в противоположную половину мошонки.



Рис. 6-60. Крипторхизм: *a* — нормально расположенное яичко; *б* — паховый крипторхизм; *в* — брюшной крипторхизм.

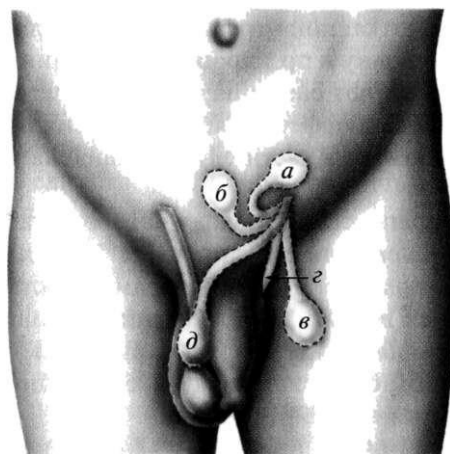


Рис. 6-61. Эктопия яичка: *a* — паховая; *б* — лобковая; *в* — бедренная; *г* — промежностная; *д* — перекрёстная.

Аномальное расположение яичка — фактор, предрасполагающий к развитию осложнений: нарушения сперматогенной функции, некроза яичка в результате перекрута, травматического орхита, малигнизации.

Нарушение сперматогенной функции связано с повышенной температурой окружающих тканей (на 1,5–2 °С выше, чем в мошонке). Нарушение температурного режима приводит к задержке дифферен-



Рис. 6-62. Промежностная эктопия яичка.

циации герминативного эпителия и склеротическим изменениям паренхимы яичка. Эти изменения у детей старше 10—11 лет необратимы. Перекруту чаще подвергается яичко, расположенное в паховом канале. Запоздалое оперативное вмешательство в этих случаях может закончиться удалением некротизированного яичка.

Клиническая картина и диагностика

Выявление крипторхизма и эктопии яичка основано на данных осмотра и пальпации. При эктопии яичко в виде эластического малоблезненного образования пальпируется в подкожной клетчатке. Подвижность его ограничена. Соответствующая половина мошонки уплощена и недоразвита. При перекрёстной дистопии в одной половине мошонки выявляют два яичка, расположенных одно над другим.

І При крипторхизме яичко либо не удаётся пропальпировать (при абдоминальной ретенции), либо его обнаруживают в паховом канале. Исследование проводят в горизонтальном положении ребёнка. Врач одной рукой снизу захватывает мошонку, а ладонью второй руки проводит, слегка нажимая, вдоль пахового канала и от корня мошонки вниз. При паховой ретенции яичко подвижно, но низвести его в мошонку не удаётся. Если пальпаторно яичко не определяется (выраженная жировая клетчатка, гипоплазия яичка), выполняют УЗИ паховой области. Отсутствие яичка при УЗИ — показание к проведению диагностической лапароскопии с целью выявления абдоминальной формы крипторхизма (рис. 6-63) или подтверждения диагноза монорхизма.

Истинный паховый крипторхизм следует отличать от ложного, обусловленного повышенным кремастерным рефлексом, при котором яичко выявляют у наружного отверстия пахового канала, а во время пальпации его можно опустить в мошонку.

При двустороннем истинном крипторхизме нередко отмечают признаки полового инфантилизма и гормональной дисфункции. В связи с тем, что вагинальный отросток брюшины при крипторхизме почти всегда остаётся необлитерированным, у четверти больных выявляют паховую грыжу.

Лечение

Неопущенное яичко низводят в мошонку. Операцию *выполняют* рано ввиду опасности различных осложнений, обусловленных аномальным расположением яичка, — в возрасте 1—2 лет.

В случае выраженных эндокринных нарушений проводят гормональное лечение, которое в части случаев приводит к опущению яичка без операции.

При эктопии яичко выделяют из окружающих тканей и опускают в мошонку, фиксируя за оболочки к *tunica dartos* (операция Шюллера).

При крипторхизме низведение и фиксацию яичка (орхипексию) осуществляют разными способами в зависимости от возможности мобилизации сосудов яичка. Иногда при первой операции яичко удаётся фиксировать лишь в наружном паховом кольце или у входа в



Рис. 6-63. Брюшной крипторхизм. Вид яичка с придатком в брюшной полости. Эндоскопическая фотография (лапароскопия).

мошоночно-скротальную область. А второй этап, во время которого яичко и семенной канатик выделяют из окружающих тканей для низведения в мошонку, весьма травматичен и чреват опасностью повреждения сосудов семенного канатика. Особенно часто такая ситуация возникает при абдоминальной ретенции яичка. Чтобы избежать указанных осложнений, разработана методика двухэтапного низведения яичка с помощью лапароскопической техники.

Прогноз

Прогноз при эктопии яичка, как правило, благоприятный. При крипторхизме он зависит от степени недоразвития яичек. Фертильность после операции при двустороннем крипторхизме не превышает 10%.

6.7.5. Водянка оболочек яичка и семенного канатика

Водянка оболочек яичка (гидроцеле) и семенного канатика (фуникулоцеле) — очень частые аномалии у детей; их развитие связано с незаращением влагалищного отростка брюшины и скоплением в его полости серозной жидкости. При отсутствии облитерации влагалищного отростка в дистальном отделе образуется водянка оболочек яичка. Если отросток облитерируется в дистальном отделе, а проксимальный остаётся открытым и сообщается с брюшной полостью, речь идёт о сообщающейся водянке семенного канатика. В случае отсутствия облитерации всего влагалищного отростка образуется сообщающаяся водянка оболочек яичка и семенного канатика. Когда происходит облитерация отростка в дистальном и проксимальном отделах, а жидкость скапливается в среднем его отделе, говорят о несообщающейся водянке оболочек семенного канатика, или кисте семенного канатика (рис. 6-64).

Образование водянки связывают со сниженной абсорбционной способностью стенки влагалищного отростка и несовершенством лимфатического аппарата паховой области. С возрастом возможно постепенное уменьшение и исчезновение водянки.

У детей старшего возраста и взрослых причинами возникновения гидроцеле и фуникулоцеле бывают травма и воспаление. При ударе в паховую область в оболочках семенного канатика может скопиться экссудат, не рассасывающийся длительное время. В этих случаях говорят об остро возникшей кисте семенного канатика.

Клиническая картина и диагностика

Водянка характеризуется увеличением половины, а при двустороннем заболевании — всей мошонки. При изолированной водянке яичка припухлость имеет округлую форму, у её нижнего полюса располагается яичко. Сообщающаяся водянка проявляется мягким эластическим образованием продолговатой формы, верхний край которого

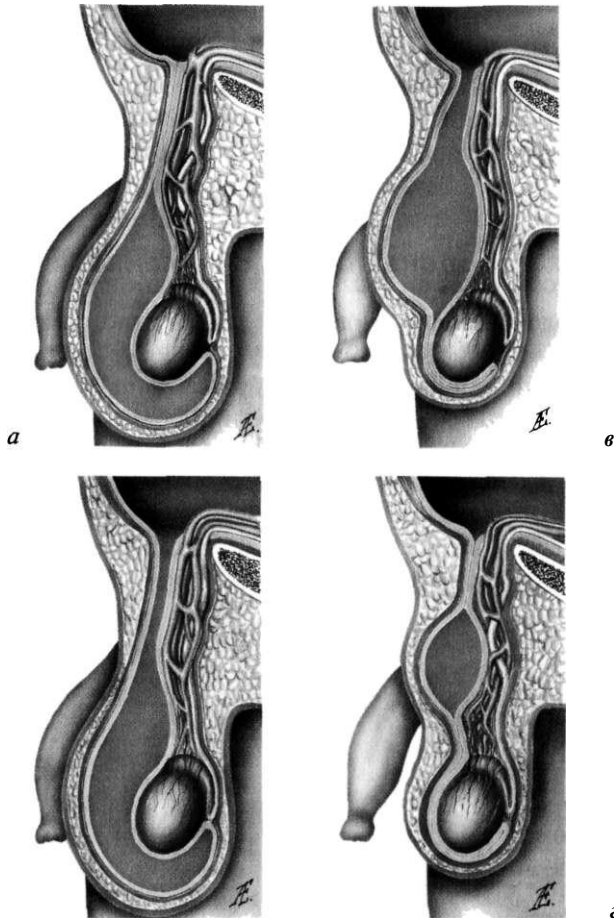


Рис. 6-64. Нарушение облитерации влагалищного отростка брюшины (схема): *а* — водянка оболочек яичка; *б* — сообщающаяся водянка оболочек и семенного канатика; *в* — водянка оболочек семенного канатика; *г* — киста семенного канатика.

пальпируется у наружного пахового кольца. При натуживании это образование увеличивается и становится более плотным. Пальпация припухлости безболезненна. Диафаноскопия выявляет характерный симптом просвечивания. При клапанном характере сообщения с брюшной полостью водянка напряжена, может вызывать беспокойство ребёнка.

Киста семенного канатика имеет округлую или овальную форму и чёткие контуры.

Водянку чаще всего приходится дифференцировать от паховой грыжи. При вправлении грыжевого содержимого слышно характерное урчание, и сразу после вправления припухлость в паховой области исчезает. При несообщающейся водянке попытка вправления не приносит успеха. В случае сообщения размеры образования в горизонтальном положении уменьшаются, но медленнее, чем при вправлении грыжи, и без характерного звука. Большие трудности возникают при дифференциальной диагностике остро возникшей кисты с ущемлённой паховой грыжей. В таких случаях часто прибегают к оперативному вмешательству с предварительным диагнозом «ущемлённая паховая грыжа».

Лечение

Поскольку на протяжении первых 2 лет жизни возможно самоизлечение за счёт завершения процесса облитерации влагалищного отростка, операцию производят детям старше этого возраста.

При врождённой водянке применяют операцию Росса, цели которой — прекращение сообщения с брюшной полостью и создание оттока для водяночной жидкости. Влагалищный отросток перевязывают у внутреннего пахового кольца и частично удаляют с оставлением в собственных оболочках яичка отверстия, через которое водяночная жидкость выходит и рассасывается в окружающих тканях.

Детям младше 2 лет в случае напряжённой водянки оболочек яичка, вызывающей беспокойство ребёнка и сдавление яичка, показан пункционный способ лечения. После эвакуации водяночной жидкости накладывают суспензорий. Повторную пункцию проводят по мере накопления жидкости.

6.7.6. Паховая грыжа

Паховая грыжа — одно из самых распространённых хирургических заболеваний детского возраста. Встречают преимущественно одностороннюю паховую грыжу, причём справа примерно в 3 раза чаще.

Паховые грыжи наблюдают главным образом у мальчиков, что связано с процессом опускания яичка.

Приобретённые грыжи встречаются чрезвычайно редко, обычно у мальчиков старше 10 лет при повышенной физической нагрузке и выраженной слабости передней брюшной стенки.

В связи с тем, что грыжи у детей обычно бывают врождёнными, они опускаются по паховому каналу, вступая в него через внутреннее паховое кольцо, т.е. бывают косыми. Прямые грыжи выходят через дефект брюшной стенки в проекции наружного пахового кольца, у детей они бывают исключением из правил.

Существует два вида грыж — паховая и пахово-мошоночная. Среди последних различают канатиковую и яичковую грыжи (рис. 6-65). Наиболее часто встречаются канатиковую (фуникулярную) грыжу (90%). При ней влагалищный отросток не облитерирован в верхней и средней частях, но отделился от нижней, образовавшей собственно оболочку яичка. При яичковой грыже, наблюдаемой в 10% случаев, брюшинный отросток остаётся необлитерированным на всём протяжении, поэтому иногда ошибочно считают, что яичко лежит в грыжевом мешке. В действительности оно отделено от него серозными оболочками и лишь вдаётся в его просвет.

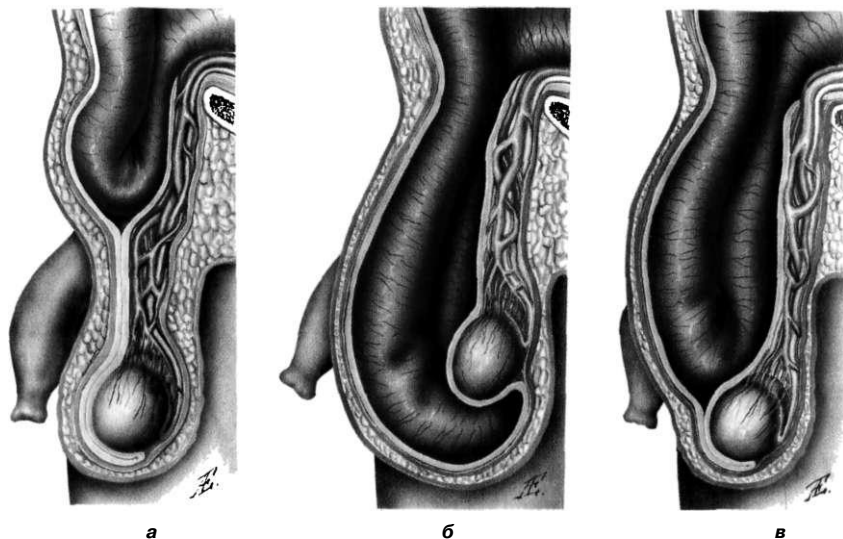


Рис. 6-65. Паховые грыжи (схема): **а** — паховая грыжа; **б** — пахово-мошоночная грыжа (яичковая); **в** — пахово-мошоночная (канатиковая).

Содержимым грыжевого мешка у детей чаще всего бывают петли тонкой кишки, в старшем возрасте — нередко сальник. У девочек в грыжевом мешке часто находят яичник, иногда вместе с маточной трубой. Когда толстая кишка имеет длинную брыжейку, содержимым грыжевого мешка может быть слепая кишка. В этих случаях задняя стенка грыжевого мешка отсутствует (скользящая грыжа).

Клиническая картина и диагностика

Обычно у маленького ребёнка, иногда уже в периоде новорождённости, в паховой области появляется выпячивание, увеличивающееся при крике и беспокойстве и уменьшающееся или исчезающее в спокойном состоянии. Выпячивание безболезненно, имеет округлую (при паховой грыже) или овальную (при пахово-мошоночной грыже) форму. В последнем случае выпячивание опускается в мошонку, вызывая растяжение одной половины и приводя к её асимметрии. Консистенция образования эластическая. В горизонтальном положении обычно легко удаётся вправить содержимое грыжевого мешка в брюшную полость. При этом отчётливо слышно характерное урчание. После вправления грыжевого содержимого хорошо пальпируется расширенное наружное паховое кольцо.

У девочек выпячивание при паховой грыже имеет округлую форму и определяется у наружного пахового кольца. При больших размерах грыжи выпячивание опускается в большую половую губу.

У старших детей, если грыжа не выходит постоянно, при обследовании применяют натуживание, покашливание, осмотр после физических упражнений.

Дифференцировать паховую грыжу приходится главным образом с сообщающейся водянкой оболочек яичка. Водяночная опухоль имеет тугоэластическую консистенцию, кистозный характер; симптом диафаноскопии положителен. Утром она бывает меньших размеров и более дряблой, а к вечеру увеличивается и становится более напряжённой.

Лечение

Единственный радикальный метод лечения паховой грыжи — оперативный. Современные методы обезболивания позволяют выполнить операцию в любом возрасте. Оптимальным сроком оперативного вмешательства является возраст 6—12 мес. Однако, при часто

ущемляющих и невправимых грыжах операция может быть проведена в более раннем возрасте.

В связи с тем, что основная причина грыжи у детей — наличие сообщения с брюшной полостью, цель оперативного вмешательства — перевязка шейки грыжевого мешка. Укрепление передней стенки пахового канала, столь важное для взрослых, у детей не имеет большого значения.

Ущемлённая паховая грыжа

Осложнение паховой грыжи — её ущемление. При этом кишечная петля и/или сальник, яичник, попавшие в грыжевой мешок, сдавливаются в наружном паховом кольце, происходит расстройство их кровоснабжения. Факторами, провоцирующими ущемление, считают повышение внутрибрюшного давления, нарушение функций кишечника, метеоризм и др.

Клиническая картина и диагностика

Родители обычно точно указывают время, когда ребёнок начал беспокоиться, плакать, жаловаться на боль в области грыжевого выпячивания. Последнее становится напряжённым, резко болезненным при пальпации и не вправляется в брюшную полость. Позже появляется тошнота или рвота, нарастает вздутие живота, возникает задержка стула и газов.

Диагностика ущемлённой грыжи основана на данных анамнеза и осмотра. При наличии в анамнезе указаний на паховую грыжу распознавание ущемления обычно не вызывает затруднений. У детей первых месяцев жизни бывает трудно отличить ущемлённую паховую грыжу от остро возникшей кисты семенного канатика, пахового лимфаденита. Определённую помощь в дифференциальной диагностике оказывают УЗИ и бимануальная пальпация области внутреннего пахового кольца. В сомнительных случаях врач склоняется в сторону диагноза ущемлённой паховой грыжи. Оперативное вмешательство разрешает сомнения.

Лечение

Ущемлённая паховая грыжа у детей — показание к экстренной операции; для девочек это положение считают абсолютным в связи с опасностью некроза яичника и маточной трубы. Категорически

запрещается насильственное вправление ущемлённой паховой грыжи, так как это может привести к повреждению ущемлённых органов.

Однако ущемление паховой грыжи у детей имеет свои особенности, заключающиеся в лучшем кровоснабжении кишечных петель, большей эластичности сосудов и меньшем давлении ущемляющего кольца. Иногда происходит самостоятельное вправление ущемлённой грыжи. У мальчиков в первые часы после ущемления возможно проведение консервативного лечения, направленного на создание условий для самостоятельного вправления грыжи. С этой целью вводят 0,1 % раствор атропина и 1% раствор тримеперидина (из расчёта 0,1 мл на год жизни), назначают тёплую ванну на 15–20 мин, затем укладывают ребёнка с приподнятым тазом. При отсутствии эффекта от консервативного лечения в течение 1,5–2 ч показана неотложная операция.

6.7.7. Варикоцеле

Варикоцеле — варикозное расширение вен гроздевидного (лозовидного) сплетения, встречающееся у мальчиков преимущественно в возрасте после 9–10 лет с частотой до 15%.

Различают идиопатическое (первичное) и симптоматическое (вторичное) варикоцеле. Развитие вторичного варикоцеле обусловлено сдавлением путей оттока крови от яичка каким-либо объёмным забрюшинным образованием (опухолью, увеличенными лимфатическими узлами, кистой).

Первичное варикоцеле образуется, как правило, слева и имеет довольно сложный генез. Как известно, кровь от яичка оттекает по трём венам: яичковой, кремастерной и вене семявыносящего протока. Две последние впадают в систему подвздошных вен. Правая яичковая вена впадает в нижнюю полую, а левая — в почечную вену. Левая почечная вена, подходя к нижней полой, помещается в так называемом аортomezентериальном пинцете (между аортой и верхней брыжеечной артерией) и в ортостазе может сдавливаться, что ведёт к венозной почечной гипертензии и затруднению оттока крови по яичковой вене. Иногда почечная вена сдавливается перекидывающейся через неё аномально проходящей яичковой артерией.

В препубертатном и начале пубертатного периода мальчики интенсивно растут, что сказывается дополнительным повышением давления в гроздевидном сплетении за счёт прироста ортостатического давления. В этот же период наблюдают усиленный приток артериальной крови к яичку. Возрастающий в связи с этим отток крови чрез-

мерно растягивает яичковую вену, раздвигая клапаны и открывая таким образом путь ретроградному поступлению крови из переполненной почечной вены в яичковую (рис. 6-66). Под влиянием значительно возросшего давления развивается варикозная деформация стенок яичковой вены и гроздевидного сплетения. В горизонтальном положении больного «аортomezентериальный пинцет» раскрывается, давление в почечной вене падает, и кровь по яичковой вене течёт беспрепятственно от гроздевидного сплетения к почке.

Длительный застой венозной крови приводит к повышению температуры, развитию склеротических изменений в яичке и нарушению дифференцировки сперматогенного эпителия. При этом также повреждается гематотестикулярный барьер, функцию которого выполняют базальная мембрана и клетки Сертоли. Развивается аутоиммунный процесс. Появляющиеся в общем русле крови циркулирующие антитела вследствие разных причин могут преодолевать гематотестикулярный барьер правого яичка и вызывать нарушение его морфологии и функций. В дальнейшем это может проявиться снижением общего сперматогенеза и развитием бесплодия.



Рис. 6-66. Суперселективная флебограмма левой яичковой вены при варикоцеле. Контрастное вещество ретроградно поступает в расширенную яичковую вену.

Клиническая картина и диагностика

Очень редко варикоцеле обнаруживают у детей раннего (2-5 лет) возраста. В анамнезе таких больных обычно удаётся выявить фактор, вызвавший длительное нарушение кровообращения яичка (травма, воспаление, оперативное вмешательство).

Клинически различают три степени варикоцеле:

- I — расширение вен над яичком определяется только пальпаторно в вертикальном положении больного при напряжении мышц живота;
- II — расширенные и извитые вены чётко видны через кожу мошонки (симптом «дождевых червей в мешке»), в горизонтальном положении вены спадаются;
- III — на фоне визуально определяемого расширения вен пальпаторно выявляются тестоватость и уменьшение яичка.

Иногда варикозные изменения вен отмечают справа или с обеих сторон. Варикоцеле только справа связано с аномальным впадением правой яичковой вены в почечную. Двустороннее варикоцеле обусловлено наличием межъяичковых анастомозов, по которым повышенное давление крови в левом яичке передаётся на правую сторону. После излечения левостороннего варикоцеле обычно исчезает и расширение правого гроздевидного сплетения.

Дети с варикоцеле, как правило, не предъявляют жалоб; варикозное расширение вен выявляют при профилактических осмотрах в школе. Только дети старшего возраста иногда отмечают чувство тяжести и дискомфорта в левой половине мошонки.

При варикоцеле, не спадающемся в горизонтальном положении, показаны исследования с целью обнаружения объёмного забрюшинного образования (УЗИ, КТ, экскреторная урография).

Лечение

При первичном варикоцеле проводят операцию — перевязку яичковой вены в забрюшинном пространстве. Это оперативное вмешательство можно выполнить и с помощью лапароскопической техники (рис. 6-67). Варикоцеле можно ликвидировать путём эндоваскулярной склеротерапии яичковой вены после её флебографии (рис. 6-68). Цель любого из указанных оперативных вмешательств — прекращение инвертированного тока крови от почки к яичку, что ведёт к спадению варикозных вен.



Рис. 6-67. Перевязка сосудистого пучка. Лапароскопия. Эндоскопическая фотография.



Рис. 6-68. Прекращение ретроградного сброса контрастного вещества в яичковую вену после её склеротерапии.

6.7.8. Синдром отёчной мошонки

Синдром отёчной мошонки — состояние, возникающее в результате травмы, перекрута яичка или его придатка, некроза гидатиды Морганьи, орхоэпидидимита.

Клиническая картина и диагностика

Ведущие признаки синдрома — боль, отёчность и покраснение половины мошонки.

Имея общность клинических проявлений, каждое из перечисленных выше заболеваний обладает некоторыми особенностями течения. Закрытая травма яичка характеризуется быстрым появлением указанных симптомов. В зависимости от степени травмы (ушиб, разрыв яичка, размоложение) выраженность боли варьирует от незначительной до приводящей к развитию травматического шока. При локализации болей преимущественно по ходу семенного канатика можно заподозрить перекрут яичка или придатка. Перекрученное яичко обычно подтянуто кверху и резко болезненно. Из-за нарушения оттока лимфы развивается вторичное гидроцеле. Некроз гидатиды Морганьи также сопровождается появлением жидкости в оболочках яичка, но при этом можно выявить точку наибольшей болезненности либо пропальпировать саму гидатиду. При разрыве паренхимы яичка болезненность разлитая, половина мошонки резко увеличена, синюшного цвета, отёк нередко распространяется на всю мошонку.

С целью выявления характера содержимого оболочек яичка (кровь, экссудат) выполняют диафаноскопию и диагностическую пункцию. Дифференциальную диагностику проводят с орхитом, осложняющим эпидемический паротит, и отёком Квинке. При последнем, как правило, увеличена вся мошонка, жидкость пропитывает все её слои, образуя под истончённой кожей водяной пузырь. Пальпация мошонки малоболезненна.

Лечение

При синдроме отёчной мошонки необходима срочная операция. После рассечения оболочек яичка уточняют диагноз. Если выявлен разрыв яичка, эвакуируют гематому, удаляют нежизнеспособный участок и ушивают белочную оболочку. При выявлении перекрута его устраняют, яичко за белочную оболочку фиксируют к общей влагалищной оболочке. Некротизированную гидатиду Морганьи удаляют после перевязки ножки. При гнойном орхоэпидидимите дренируют полость собственной оболочки яичка. Удаление яичка проводят лишь при его явном некрозе (не меняющийся тёмный цвет после устранения перекрута, согревания, новокаиновой блокады семенного канатика). После органосохраняющей операции обяза-

тельно выполняют блокаду элементов семенного канатика, назначают ацетилсалициловую кислоту в половинной дозе; при наличии воспалительного процесса показано проведение курса антибактериальной терапии.

6.8. Неспецифические воспалительные заболевания органов мочевой системы

6.8.1. Обструктивный пиелонефрит

Пиелонефрит — неспецифический инфекционно-воспалительный процесс в почке, протекающий с преимущественным поражением интерстициальной ткани. В детском возрасте это одно из наиболее часто встречающихся заболеваний, занимающее второе место после патологии дыхательных путей.

Этиология и патогенез

Для развития пиелонефрита необходимо сочетание по крайней мере двух основных факторов: инвазии бактериальной инфекции в почку и препятствия оттоку мочи.

Проникновение возбудителя в почку возможно тремя путями: гематогенным, лимфогенным и уриногенным. Гематогенный путь инфицирования обычно наблюдают у больных с хроническими инфекционными заболеваниями, чаще всего дыхательных путей и ЛОР-органов. Лимфогенное инфицирование происходит за счёт обширных лимфатических связей почки с толстой кишкой. При уриногенном пути инфицирование происходит из нижних мочевых путей в результате ретроградного заброса нестерильной мочи при пузырно-мочеточниковом рефлюксе.

В генезе пиелонефрита ведущую роль играет грамотрицательная (кишечная палочка, протей, синегнойная палочка, энтерококки, энтеробактерии, клебсиелла и др.) и анаэробная флора, хотя кокковая флора, в том числе и условно-патогенная, также может вызвать заболевание. Следует отметить и роль грибов рода *Candida* в генезе пиелонефрита.

Пиелонефрит — циклическое заболевание. В его развитии можно проследить отдельные стадии: острую и хроническую, однако обычно говорят об остром и хроническом пиелонефрите. Острый пиело-

нефрит подразделяют на серозный и гнойный (апостематоз, карбункул почки и последняя стадия гнойного воспаления — пионефроз). Хронический пиелонефрит может быть как необструктивным, так и обструктивным, отличающимся рецидивирующим или латентным течением. Обе формы пиелонефрита имеют активную стадию, период обратного развития, или частичной клинико-лабораторной ремиссии, и полной клинико-лабораторной ремиссии. При этом функции почек могут быть сохранены или нарушены вплоть до ХПН.

Клиническая картина и диагностика

Острый пиелонефрит характеризуется внезапным началом, гектическими подъёмами температуры тела, нарастающей интоксикацией и эксикозом. Дети старшего возраста могут жаловаться на боль в поясничной области, маленькие дети чётко боль не локализуют и показывают на пупок. При лабораторном обследовании выявляют мочевой синдром: лейкоцитурию, умеренную протеинурию, бактериурию.

Хронический пиелонефрит отличается нечёткостью клинической картины. В части случаев процесс принимает хроническое течение без предшествующего острого начала. Основные признаки — хроническая интоксикация, задержка прибавления массы тела, бледность кожных покровов, быстрая утомляемость. Детям с указанной клинической картиной, учитывая возможные тяжёлые исходы пиелонефрита (вторичное сморщивание почек с развитием ХПН и артериальной гипертензии), обязательно выполнение анализов мочи. В группу риска следует включать также больных с длительным субфебрилитетом после перенесённых респираторных и других инфекционных заболеваний (скарлатины, кори, эпидемического паротита и др.), пациентов с отягощённым семейным анамнезом (пороки развития мочевыделительной системы, мочекаменная болезнь, артериальная гипертензия) и детей с синдромом пальпируемой опухоли в брюшной полости.

Следует отметить, что выявление лейкоцитурии не позволяет сразу поставить диагноз. Лейкоцитурия может быть результатом вульвовагинита, баланита, инфекции нижних мочевых путей и др. Лишь сочетание с умеренной протеинурией и бактериурии свидетельствует о пиелонефрите. Однако, поставив диагноз пиелонефрита, ни в коем случае нельзя ограничиваться только назначением противовоспалительного лечения. Без установления причины заболевания терапия будет неэффективной и приведёт лишь к риску развития ос-

ложней. Следует помнить, что в 90% случаев причиной пиелонефрита бывают разнообразные обструктивные уропатии. Поэтому обязательно выполнение комплекса урологических исследований, начиная с УЗИ, рентгенологического (внутривенная урография и цистография) и эндоскопического методов и заканчивая функциональными методами оценки уродинамики нижних мочевых путей, радиоизотопными исследованиями и ангиографией.

Лечение

Лечение обструктивного пиелонефрита только комплексное. Оно включает следующие мероприятия:

- нормализацию пассажа мочи с помощью реконструктивно-пластических операций или консервативных мероприятий;
- назначение адекватной антибактериальной терапии с учётом чувствительности высеваемой микрофлоры мочи;
- антиоксидантную, иммуномодулирующую и мембраностабилизирующую терапию;
- десенсибилизирующее лечение и витаминотерапию;
- санаторно-курортное лечение.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение показано всем больным с обструктивным пиелонефритом. Контролируют анализы мочи; посевы мочи на стерильность проводят ежемесячно, биохимические анализы крови и мочи — 1 раз в 6—12 мес, измеряют АД. Высокоинформативный и неинвазивный метод оценки состояния мочевыводящих путей в катмнезе — УЗИ в сочетании с доплерографией. Это исследование рекомендуют повторять каждые 3—6 мес до снятия ребёнка с диспансерного учёта. Контрольные рентгенологические исследования выполняют по мере необходимости ежегодно. Информативным методом оценки степени сохранности функций почек служит радиоизотопная ренангиография.

С диспансерного учёта ребёнка снимают через 5 лет после полной клинико-лабораторной ремиссии пиелонефрита и комплексного урологического исследования, подтверждающего устранение обструкции, нормализацию уродинамики и функционального состояния почек.

6.8.2. Цистит

Цистит — воспаление мочевого пузыря, протекающее в детском возрасте с преимущественным поражением слизистой оболочки и подслизистого слоя. Частота циститов среди всех воспалительных изменений мочевыделительной системы достаточно высока, причём девочки болеют в 3—4 раза чаще мальчиков.

Наиболее частые возбудители циститов — представители грамотрицательной флоры (*E. coli*, *Proteus vulgaris*, *Pseudomonas aeruginosa*, реже *Staphylococcus epidermidis* и *Staphylococcus aureus*).

Предрасполагающие факторы включают инфицирование нижних мочевых путей и нарушение их уродинамики. Инфицирование возможно гематогенным, лимфогенным и уриногенным путями; очевидно, последний играет основную роль. Циститы нередко развиваются у больных с пороками развития верхних мочевых путей, страдающих пиелонефритом. У девочек инфекция часто проникает в мочевой пузырь восходящим путём. Этому способствует как широкая короткая уретра, так и близость наружного отверстия мочеиспускательного канала к заднему проходу, частые вульвиты и вульвовагиниты.

Клиническая картина и диагностика

Различают первичный и вторичный, острый и хронический циститы. В детском возрасте острый цистит встречаются редко. Жалобы больных в этих случаях типичны: резко болезненное, учащённое мочеиспускание малыми порциями. На этом фоне может появиться императивное недержание мочи. В анализах выявляют лейкоцитурию, иногда в сочетании с микрогематурией.

Большие трудности возникают при диагностике хронического цистита. Его ведущие клинические симптомы — лейкоцитурия, обычно обнаруживаемая после перенесённых острых респираторных инфекций или случайно при профилактических исследованиях, поллакиурия, подтверждаемая при регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий, дневное недержание мочи и энурез, нередко выраженная болезненность в конце акта мочеиспускания.

Основной метод диагностики цистита — цистоскопия. По характеру эндоскопической картины выделяют катаральный цистит, характеризующийся отёком и гиперемией слизистой оболочки, гранулярный (на фоне гиперемии выявляют гранулы диаметром до 3 мм), буллёзный (слизистая оболочка напоминает булыжную мостовую с диамет-

ром булл до 5 мм), реже находят фибринозно-язвенный процесс. Если указанные изменения локализируются в мочепузырном треугольнике и захватывают область устьев, это может привести к деформации последних и развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса.

Девочкам в связи с частым сочетанием циститов с меатальным стенозом обязательно проводят калибровку уретры. При подтверждении стеноза выполняют бужирование уретры или меатотомию. Это позволяет улучшить уродинамику нижних мочевых путей и создать благоприятные условия для купирования воспалительного процесса.

Обязательный метод диагностики цистита — выполнение функциональных методов оценки уродинамики нижних мочевых путей, позволяющих выявить тот или иной вид нарушений, поддерживающих течение цистита.

Дифференциальную диагностику цистита в первую очередь проводят с пиелонефритом, так как клинические проявления этих заболеваний во многом сходны. С одной стороны, пиелонефрит может провоцировать развитие цистита, с другой — цистит, особенно сопровождающийся пузырно-мочеточниковым рефлюксом, может стать основой для развития пиелонефрита.

При определении плана лечения больного циститом оценка состояния верхних мочевых путей и проведение клинико-лабораторной диагностики пиелонефрита являются обязательными, так как эти два заболевания часто сочетаются.

Лечение

Лечение цистита заключается в проведении антибактериальной терапии с учётом чувствительности возбудителя, десенсибилизирующего и иммуностабилзирующего лечения, фитотерапии. Основное внимание уделяют местному воздействию: проводят инстилляции различных средств в полость мочевого пузыря (1% раствора гидроксиметилхиноксалиндиоксида, эмульсии бутилгидрокситолуола, 2% раствора серебра протеината, колларгола) и физиотерапевтическое лечение, включающее процедуры, обладающие противовоспалительным действием и направленные на улучшение микроциркуляции в стенке детрузора (парафиновые и озокеритовые аппликации, УВЧ, ультразвук в импульсном режиме и др.). Также в комплексную терапию включают мероприятия, направленные на нормализацию функции нижних мочевых путей, в сочетании с фармакотерапией, улучшающей кровоток в стенке детрузора и нормализующей клеточный энергетический обмен.

Прогноз при своевременном и правильно начатом лечении благоприятный.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение за больными, перенёсшими цистит и не страдающими пороками развития верхних мочевых путей, осуществляют педиатры или нефрологи. Оно включает обязательный контроль анализов мочи и оценку состояния уродинамики нижних мочевых путей. При стабилизации указанных показателей в течение 3 лет ребёнка снимают с диспансерного учёта.

6.9. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс — заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточники и коллекторную систему почек. Это одно из распространённых заболеваний детского возраста, выявляемое у 35–60% больных с инфекциями мочевыводящих путей.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс вызывает нарушение оттока из верхних мочевых путей, что нарушает пассаж мочи и создаёт благоприятные условия для развития воспалительного процесса, приводящего к развитию рефлюкс-нефропатии и рубцеванию почечной паренхимы, артериальной гипертензии и ХПН.

Этиология и патогенез

В норме устье мочеточника представляет собой клапан, замыкательная сила которого достигает 60–80 см вод.ст.

Нарушение функций пузырно-мочеточникового соустья может быть врождённым и приобретённым. Дисплазия замыкательного аппарата, укорочение интрамурального отдела мочеточника, дистопия устья — частые причины рефлюкса.

Среди причин, нарушающих анатомию устьев, на одном из первых мест стоит хронический цистит, вызывающий склеротические изменения в области уретеровезикального сегмента, укорочение интрамурального отдела мочеточника и зияние устья. В свою очередь, хронический цистит нередко возникает и поддерживается инфравезикальной обструкцией. Определённую роль в генезе пузырно-мочеточникового рефлюкса *играют дисфункции мочевого пузыря*, с одной стороны под-

держивающие цистит, с другой — вызывающие за счёт эпизодов резкого повышения внутрипузырного давления функциональную несостоятельность клапанов. Не исключена и незрелость замыкательного аппарата устьев, исчезновение которой возможно с ростом ребёнка.

Клиническая картина и диагностика

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у детей не имеет характерной клинической картины. Обычно он проявляется симптомами пиелонефрита. Дети старшего возраста жалуются на боли в поясничной области после мочеиспускания. При сочетании с циститом или дисфункцией мочевого пузыря возможны жалобы на дизурические расстройства (поллакиурию, императивное недержание мочи, недержание мочи) или боль в низу живота.

Обследование больного начинают с клинико-лабораторных методов. Наличие стойкой лейкоцитурии и бактериурии, сопровождающихся подъёмами температуры тела, интоксикацией, заставляют заподозрить пиелонефрит и требуют исключения обструктивной уропатии.

УЗИ и экскреторная урография не дают достоверной информации при диагностике пузырно-мочеточникового рефлюкса и позволяют выявить лишь расширение коллекторной системы почек и мочеточника, иногда — заподозрить склеротические изменения в почечной паренхиме (её уплотнение и истончение, сглаженность форникального аппарата).

Основной метод диагностики пузырно-мочеточникового рефлюкса — цистография. По высоте заброса контрастного вещества и дилатации коллекторной системы почки и мочеточника выделяют пять степеней рефлюкса (рис. 6-69).

- При I степени заброс возникает только в дистальный отдел мочеточника, диаметр последнего не изменён.
- При II степени контрастное вещество заполняет рентгенологически не изменённую чашечно-лоханочную систему почки.
- Для III степени характерны умеренное расширение мочеточника и лоханки, сглаженность форникального аппарата.
- При IV степени отмечают выраженную дилатацию коллекторной системы почки, расширение мочеточника, который становится извитым.
- V степень по существу можно считать рефлюксирующим мегауретером.

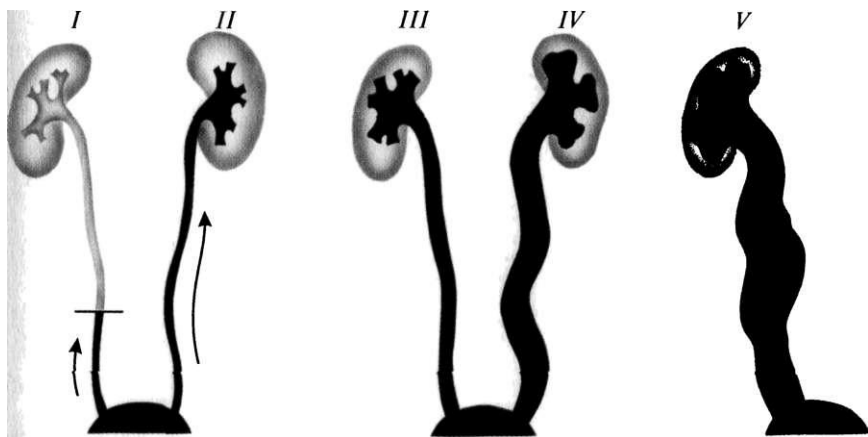


Рис. 6-69. Степени пузырно-мочеточникового рефлюкса (I—V по международной классификации) (схема).

По цистограмме трудно дифференцировать IV и V степени рефлюкса. Основное отличие выявляют при экскреторной урографии: при IV степени рефлюкса ещё сохраняется тонус верхних мочевых путей, а при V степени и на цистограмме, и на урограмме визуализируются дилатированные, атоничные коллекторная система и мочеточник.

По данным микционной цистографии различают три вида рефлюкса:

- пассивный (рис. 6-70), при котором заброс мочи возникает при наполнении мочевого пузыря;
- активный, происходящий при мочеиспускании (рис. 6-71);
- смешанный (пассивно-активный).

В план обследования больных с пузырно-мочеточниковым рефлюксом включают цистоскопию для исключения цистита, урофлоуметрию и цистометрию с целью оценки уродинамики нижних мочевых путей, радиоизотопное исследование для количественной оценки функций почек.

Лечение

Лечение пузырно-мочеточникового рефлюкса может быть консервативным и оперативным. Консервативное лечение показано при любой степени рефлюкса и включает следующие мероприятия.

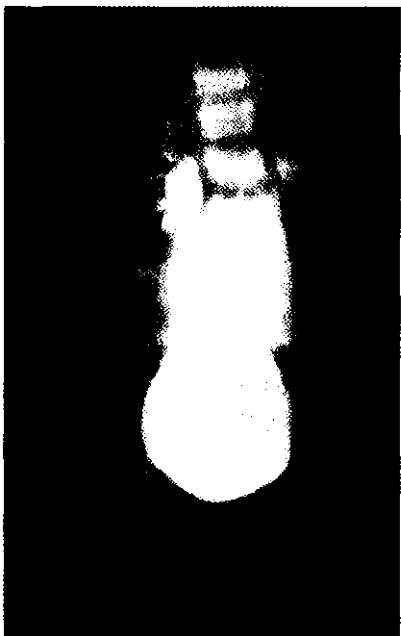


Рис. 6-70. Цистограмма больного с пассивным пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

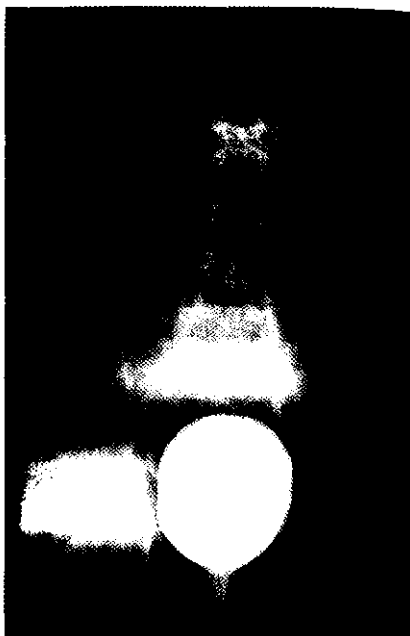


Рис. 6-71. Цистограмма больного с активным пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

- Лечение пиелонефрита: антибактериальное (с учётом чувствительности возбудителя), десенсибилизирующее, иммунокорректирующее, фитотерапия.
- Лечение сопутствующего цистита: местное медикаментозное и физиотерапевтическое лечение.
- Устранение имеющихся нарушений уродинамики на уровне нижних мочевых путей.

Длительность консервативной терапии составляет 6—12 мес. После проведённого курса лечения выполняют контрольную цистографию. Эффективность консервативного лечения при I—III степени пузырно-мочеточникового рефлюкса составляет 60—70%. В случаях сохранения рефлюкса и рецидивирующего течения пиелонефрита ставят вопрос о хирургическом лечении.

Существует два основных метода коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса: эндоскопический и оперативный. Эндоскопический метод показан при I—III степени рефлюкса и при сохранённой

сократительной активности устья. Через цистоскоп под нижнюю полуокружность устья мочеточника вводят имплантат до смыкания верхней и нижней губ устья, чем усиливают пассивный компонент антирефлюксного механизма.

При рецидиве рефлюкса после эндоскопической коррекции и пузырно-мочеточниковом рефлюксе IV—V степени выполняют резекцию дистального отдела мочеточника и неоимплантацию в мочевой пузырь с антирефлюксной защитой.

Прогноз

Прогноз зависит от степени сохранности функций почек и тяжести течения пиелонефрита.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение за детьми, страдающими пузырно-мочеточниковым рефлюксом или перенёсшими антирефлюксную операцию, осуществляют урологи и нефрологи. Выполняют анализы мочи и посевы на стерильность ежемесячно, УЗИ почек, позволяющее оценить темпы роста почек, радионуклидное исследование функций почек в динамике, цистографию. При исчезновении пузырно-мочеточникового рефлюкса с диспансерного учёта детей снимают через 5 лет при отсутствии обострений пиелонефрита.

6.10. Мочекаменная болезнь

Мочекаменную болезнь у детей встречают реже, чем у взрослых; мальчики страдают ею чаще, чем девочки. Заболевание отличается эндемичностью и чаще наблюдается в Средней Азии, Закавказье, на Урале и в Поволжье.

Этиология и патогенез

К основным причинам заболевания относят разнообразные врождённые и приобретённые энзимопатии (тубулопатии), инфекции мочевых путей, обструктивные уропатии, нарушения кровоснабжения почек (при шоке, травме).

В детском возрасте наиболее часто выявляют фосфатные, оксалатные, карбонатные и цистиновые камни. Обычное место образования камней — верхние отделы мочевых путей. Размеры и форма конкрементов могут быть самыми разнообразными: от нескольких миллиметров в диаметре до крупных, заполняющих всю коллекторную систему почки коралловидных камней (рис. 6-72).

Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина и диагностика зависят от локализации камня, возраста ребёнка и выраженности мочевой инфекции. К общим симптомам относят изменения мочи в виде гематурии и лейкоцитурии и отхождение мелких конкрементов.

Наиболее характерный симптом — боль. Она может быть постоянной или интермиттирующей, тупой или острой. Локализация и иррадиация боли зависят от местонахождения камня. Большие и коралловидные камни почки малоподвижны и вызывают тупую боль в

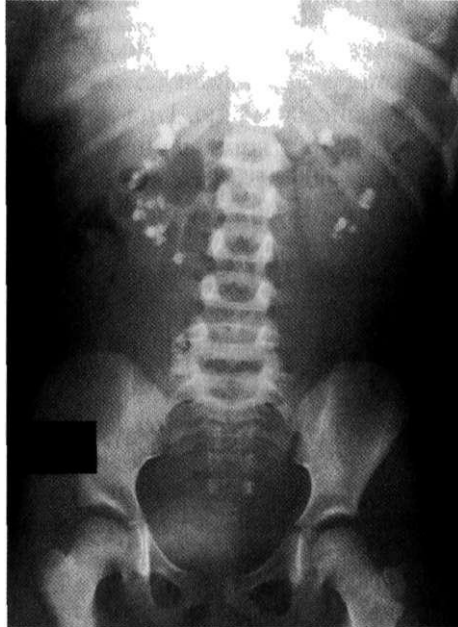


Рис. 6-72. Множественные тени конкрементов в проекции почек. Мочекаменная болезнь.

поясничной области. Боль по типу колики свойственна мелким конкрементам лоханки и мочеточника, склонным к миграции. Возникновение болей связано с обтурацией камнем мочевыводящих путей и повышением вследствие этого внутрилоханочного давления, что вызывает раздражение рецепторов чувствительных нервов ворот и фиброзной капсулы почки. Продвигаясь по мочеточнику, камень последовательно меняет иррадиацию боли — в паховую область, бедро и половые органы.

Помимо локальной симптоматики почечная колика проявляется общими признаками: повышением температуры тела, рвотой, метеоризмом, запором, интоксикацией, лейкоцитозом и увеличением СОЭ.

У детей раннего возраста почечная колика проявляется двигательным беспокойством, диспепсией, рвотой, что создаёт картину острого хирургического заболевания брюшной полости. Сложность дифференциальной диагностики в этой группе больных часто приводит к неоправданным лапаротомиям (при правосторонней колике — аппендэктомии по поводу «катарального аппендицита»).

Для больных с камнями нижних мочевых путей характерны дизурические явления. Камни мочевого пузыря травмируют слизистую оболочку, вызывая её воспаление. Это проявляется частым болезненным мочеиспусканием, иррадиацией боли в головку полового члена. Почечная колика, вызванная мелким камнем, обычно заканчивается самопроизвольным его отхождением и купированием болевого приступа.

Один из самых частых признаков уrolитиаза — гематурия. Она может быть различной интенсивности — от эритроцитурии до выраженной макрогематурии, обычно появляющейся после физической нагрузки. Появление терминальной гематурии (в конце акта мочеиспускания) свойственно больным с камнем мочевого пузыря и вторичным циститом.

Лейкоцитурия (пиурия) — симптом вторичного пиелонефрита или цистита, осложняющего течение мочекаменной болезни.

Отхождение мелких конкрементов служит достоверным признаком уrolитиаза, однако не свидетельствует о наличии оставшихся камней.

При диагностике мочекаменной болезни следует учитывать семейный анамнез, выявление в моче эритроцитов и кристаллов, результаты бактериологического исследования мочи, её рН, концентрацию гидрокарбоната в сыворотке с целью исключения почечного канальцевого ацидоза, концентрации в крови кальция, фосфора, щелочной

фосфатазы и мочевой кислоты, результаты пробы с нитропруссидом на цистин, содержание кальция и щавелевой кислоты в суточной моче.

Ведущими в диагностике уrolитиаза служат рентгенологические методы исследования. Рентгеноконтрастный камень обнаруживают на обзорном снимке органов мочевой системы. Экскреторная урография выявляет локализацию камня, наличие и степень вторичных изменений в органах мочевой системы. В случае неконтрастного камня на урограммах определяют дефект наполнения. Рентгеноотрицательные камни почек можно выявить путём ретроградной пневмоуретропиелографии (введение воздуха в мочеточник).

Лечение

Выбор метода лечения больных нефролитиазом зависит от величины и локализации камня, его клинических проявлений и состава, возраста и состояния ребёнка, анатомо-функционального состояния почек и мочевых путей. Методы лечения могут быть консервативными и оперативными. Как правило, больные подлежат комплексному лечению.

Консервативное лечение показано в тех случаях, когда конкремент не вызывает нарушения оттока мочи. Применяют средства, способствующие растворению камней или спонтанному их отхождению. Показано потребление в течение суток большого количества жидкости для уменьшения концентрации мочи. Особое место в лечении нефролитиаза занимают мероприятия по купированию почечной колики, которые следует начинать с тепловых процедур в сочетании с анальгетиками и спазмолитиками. Делают новокаиновую блокаду семенного канатика по Лорину—Эпштейну. При отсутствии эффекта катетеризируют мочеточник, проводя катетер выше камня, для снятия внутрилоханочной гипертензии. При инфекции мочевых путей следует применять соответствующие антибактериальные препараты.

Показания к оперативному лечению — прогрессирующее пиелонефрита, нарастание гидронефротической трансформации, ухудшение функций почек, постоянный и выраженный болевой синдром. При хирургическом лечении проводят пиелолитотомию (удаление камня через разрез лоханки), каликотомию (через разрез чашки), нефролитотомию (через разрез паренхимы), уретеролитотомию (через разрез мочеточника). При полном отсутствии функций почки выполняют нефрэктомию.

Кроме указанных, существуют также методы ударной ультразвуковой литотрипсии, находящей всё большее применение в детской урологической практике, трансуретрального эндоскопического разрушения камней мочевого пузыря, удаление небольших камней из мочеточников с помощью экстракторов (петли Дормиа и Цейсса).

ЦПрогноз

Прогностически течение мочекаменной болезни, как правило, неблагоприятно. Достаточно часто отмечают рецидивы нефролитиаза после оперативного лечения, так как удаление камня не означает ликвидации заболевания. Для предупреждения повторного образования камней необходимы постоянная диетотерапия, поддержание рН мочи на необходимом уровне, периодическая антибактериальная терапия, нормализация функций ЖКТ, контроль за уродинамикой верхних и нижних мочевых путей, а также за степенью и характером суточной кристаллурии.

В детской хирургии гнойная инфекция представляет одну из важнейших проблем. Более 25% хирургических коек занято больными с гнойными заболеваниями.

7.1. Патогенез острой гнойной хирургической инфекции

К возбудителям гнойной хирургической инфекции (по мере уменьшения частоты) относят *Staphylococcus aureus* и *Streptococcus* из группы грамположительных микроорганизмов, большую группу грамотрицательных бактерий (*Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Klebsiella*, *Serratia*, *Acinetobacter*), а также некоторые анаэробные микроорганизмы (*Bacteroides*, *Fusobacterium*, *Peptostreptococcus*, *Propionibacterium* и др.). Более чем в 60% случаев в очаге поражения обнаруживают ассоциации нескольких микроорганизмов. Наличие у возбудителей разнообразных ферментов агрессии (гиалуронидазы, фибринолизина, коагулазы) и токсинов (гемолизина, лейкоцидина, летального токсина, энтеротоксина и др.) способствует проникновению микроорганизмов в ткани и органы, обуславливая многообразие форм заболевания и различную тяжесть их течения. Для разных видов микроорганизмов характерна достаточно дифференцированная картина воспаления при морфологическом её изучении.

Для стафилококка наиболее характерны поражения кожи, подкожной жировой клетчатки, костей, лёгких, ЖКТ, для грамотрицательных бактерий — поражение кишечника, суставов, мочевых путей. Грамотрицательные микроорганизмы играют ведущую роль в развитии послеоперационных осложнений, а также в патогенезе ИВЛ-ассоциированных пневмоний, полиорганной недостаточности, вторичных менингитов у новорождённых.

Особенно опасна грамотрицательная бактериемия для новорождённых в связи со снижением естественных факторов защиты, причём страдают все звенья иммунитета. Несмотря на высокие показатели ряда факторов неспецифической защиты (С-реактивного белка, лизоцима)

титр комплемента быстро истощается, фагоцитоз часто незавершённый. Это способствует персистенции возбудителей во внутренней среде организма. Как известно, к моменту рождения у новорождённых пассивный гуморальный иммунитет представлен IgG и IgA, полученными от матери, класс IgM практически отсутствует, а способность к самостоятельному специфическому иммунному ответу формируется лишь к 4-месячному возрасту. Формирование специфического иммунитета и иммунологической памяти развивается постепенно.

При тяжёлых формах гнойной хирургической инфекции возможна генерализация процесса с развитием так называемого синдрома системного воспалительного ответа (SIRS): лихорадка выше 38,5 °C (реже гипотермия), тахикардия, тахипноэ, лейкоцитоз более 12×10^9 /л со сдвигом лейкоцитарной формулы влево (более 10% незрелых форм нейтрофилов). Появление перечисленных выше симптомов SIRS свидетельствует о том, что массивный выброс медиаторов воспаления или провоспалительных цитокинов не ограничился очагом инфекции, а привёл к запуску каскада воспалительных реакций на системном уровне с вовлечением всего организма в борьбу с инфекцией. Наличие двух и более признаков SIRS у ребёнка с гнойно-воспалительным заболеванием любой локализации даёт основание к постановке диагноза «сепсис», что позволяет своевременно провести целенаправленную терапию и предотвратить развитие полиорганных нарушений, снижает риск неблагоприятных исходов.

Основная точка приложения действия липополисахарида, или **эндотоксина**, высвобождаемого при разрушении (фагоцитозе) грамотрицательных микроорганизмов, — эндотелий капилляров. Именно с действием эндотоксина связывают развитие серьёзных гемодинамических нарушений у больных с гнойно-септическими заболеваниями. Спазм и/или парез сосудов приводит к ухудшению микроциркуляции, нарастанию периферического сопротивления, происходит шунтирование крови, когда кровь из артериальной системы, минуя микроциркуляторное русло, переходит в венозную. Этот компенсаторный механизм направлен на поддержание объёма крови, необходимого для кровоснабжения жизненно важных органов (централизация кровотока), но тканевой обмен на периферии при этом нарушается. При неадекватной терапии появляются клинико-лабораторные признаки нарушения функций других органов и систем (**тяжёлый сепсис**): при прогрессировании поражения ЦНС, лёгких, почек, печени развивается **полиорганная недостаточность**. Кроме того, прогрессирующая гипотензия может стать неуправляемой (не отвечать на

терапию) и привести к развитию *септического шока* с высоким риском летального исхода.

Неблагоприятное течение гнойно-воспалительного заболевания возможно не только при граммотрицательной инфекции. Несвоевременная и неадекватная терапия любой хирургической инфекции независимо от возбудителя может протекать с развитием сепсиса и его осложнений (нарушения функций различных органов и систем, полиорганной недостаточности или септического шока). Кроме хорошо изученного эндотоксина в генезе описанных выше нарушений принимают участие другие микробные факторы, в том числе грамположительные бактерии (например, пептидогликан, тейхоевые кислоты стафилококка и другие бактериальные модулины), а также продукты деградации тканей в очаге воспаления.

При распаде тканей высвобождаются протеолитические ферменты, способствующие усилению лизиса белковых веществ, увеличивается количество гистамина, гистаминоподобных веществ и других субстанций, воздействующих на сосуды. Усиливается выброс катехоламинов, развивающаяся реакция «централизации» до определённого момента играет положительную роль.

Особенности развития гемодинамических нарушений на фоне гнойно-септического заболевания у детей раннего возраста состоят в том, что фаза спазма периферических сосудов достаточно кратковременна (клинически её часто пропускают) и быстро сменяется фазой пареза сосудов микроциркуляторного русла, запускающей последующие патологические механизмы.

Выбрасываемое в кровь значительное количество адреналина повышает потребность в энергетических ресурсах, возникает клеточное голодание, усугубляющееся повышением катаболизма вследствие усиления выброса глюкокортикоидов. Повышение потребности в энергетических ресурсах ведёт к распаду эндогенных белков и жиров, образуется много недоокисленных продуктов, чему способствует также гипоксия тканей вследствие расстройства микроциркуляции. Нарушение периферической гемодинамики и обмена, энергетический голод, чрезмерное образование недоокисленных продуктов приводят к изменению кислотно-основного состояния, развивается *метаболический ацидоз*.

Тяжёлые расстройства микроциркуляции, гипоксия и ацидоз приводят к увеличению сосудистой проницаемости и экстравазатам. В ответ на эти изменения нарушается равновесие свёртывающей и противосвёртывающей систем крови. Это нарушение проходит определённым

ные стадии развития, объединяемые в медицине под названием синдрома диссеминированного внутрисосудистого свёртывания, что проявляется нарастающей тромбоцитопенией, геморрагической сыпью и кровоизлияниями на коже и слизистых оболочках. На фоне развития этого синдрома, сопровождающегося процессом микротромбообразования, ещё более ухудшается микроциркуляция в почках и лёгких, нарастают нарушения газообмена и процессов детоксикации.

Интоксикация, гипоксия тканей, ацидоз и другие метаболические нарушения при прогрессирующем гнойно-воспалительном заболевании неизменно сопровождаются *анемией*.

При формулировке диагноза указывают локализацию основного гнойно-воспалительного очага (например, флегмона или остеомиелит), далее при наличии симптомов SIRS ставят диагноз сепсиса, в случае поражения других органов или систем следует уточнение диагноза — «тяжёлый сепсис» или «полиорганная недостаточность» (например, дыхательная или почечная недостаточность), или «септический шок».

В хирургии традиционно различают молниеносную (токсико-септическую), септико-пиемическую и местную формы гнойной хирургической инфекции, что позволяет дифференцированно подходить к выбору хирургической тактики.

Токсико-септическая форма начинается и прогрессирует бурно, проявляется тяжелейшим токсикозом и лихорадкой, симптомами нейротоксикоза, нарушениями психического статуса ребёнка. Преобладает общая симптоматика, тяжёлое состояние больного не коррелирует с визуальными изменениями в очаге, местные симптомы могут находиться в начальных стадиях развития. В качестве возбудителей могут выступать разные микроорганизмы, преобладают токсигенные штаммы, приводящие к развитию токсико-аллергических реакций. При развитии септического шока выраженные сердечно-сосудистые нарушения (коллапс, тахикардия) являются трудно корригируемыми, плохо отвечают на введение кардиотонических препаратов.

Септико-пиемическая форма протекает с отчётливой картиной преобладания воспалительной реакции над токсикозом, хотя последний также значителен. Местные реакции появляются рано, очаги могут быть множественными, развиваться одновременно или последовательно в разных органах; характерен абсцедирующий характер воспаления.

Местная форма — преобладание местной воспалительной реакции над общими проявлениями; форма может быть охарактеризована как нормоэргическая реакция по сравнению с гипоэргической при ток-

сико-септическом течении и гиперергической при септико-пиемической форме. Течение местного процесса характеризуется быстрым развитием некроза, отёка, угнетением местной фагоцитарной реакции, склонностью к распространению инфекции и массивной резорбции продуктов воспаления из местного очага в кровь и лимфу. Особенно сильно отёк выражен у новорождённых. На возникновение значительного отёка влияет повышение проницаемости сосудов под воздействием гипоксии, гистамина и гистаминоподобных веществ. В условиях отёка и накопления жидкости значительно снижаются местные барьерные функции. Эти факторы способствуют резкому нарушению сосудистой трофики, распространению процесса на здоровые участки. Генерализации инфекции способствуют низкая барьерная функция регионарных лимфатических узлов и хорошо развитая сеть кровеносных и лимфатических капилляров.

Хроническая форма характеризуется как состояние временного динамического равновесия между напряжённостью реакций макроорганизма и воспалительным процессом в очаге поражения. Равновесие это, однако, нестойкое и всегда может нарушиться в сторону обострения инфекции. Переходу воспалительного процесса в хроническую стадию способствуют несвоевременность диагностики и поздно начатое лечение, недостаточность иммунного ответа, массивность поражения. При хронической форме заболевания могут развиваться аутоиммунные процессы. Переходу процесса в хроническую форму также способствует применение стероидных гормонов. На этом фоне любая стрессовая ситуация (любая инфекция, особенно вирусной природы, травма, переохлаждение, инвазивная процедура, операция и др.) может привести к обострению инфекционного процесса.

7.2. Принципы диагностики и лечения гнойной хирургической инфекции

Диагностика

Тщательно собранный анамнез для распознавания гнойно-воспалительного заболевания имеет большое значение. Особое внимание следует обращать на предшествующие заболевания и общий фон, на котором развился хирургический инфекционный процесс. Это особенно важно, если процесс вторичен (например, острый гематогенный остеомиелит, развившийся на фоне пупочного сепсиса у новорождённо-

го). Обязательна информация о предшествующей терапии (особенно гормональной и антибактериальной), рецидивах гнойной инфекции, симптомах дисбактериоза, особенно для детей первого года жизни.

Выявление местного очага (одного или нескольких) осуществляют путём внимательного осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации. Далее составляют план обследования с применением дополнительных методов: рентгенографии, рентгеноскопии, радионуклидных методов исследования, УЗИ, КТ, эндоскопических методов.

Изучение реактивности больного входит в объём лабораторных методов исследования, причём по формуле крови можно судить о выраженности воспалительного процесса и характере возбудителя. При стафилококковой инфекции в острой фазе заболевания, как правило, наблюдают умеренное увеличение количества лейкоцитов с относительным лимфоцитозом и нейтропенией; для грамотрицательной инфекции характерны лимфопения и нейтрофилёз. Абсолютную лейкопению встречают при самых тяжёлых формах сепсиса, такое изменение крови — прогностически неблагоприятный признак. Неблагоприятным также следует считать развитие выраженной лимфопении на фоне лейкоцитоза, так как это сочетание свидетельствует об истощении компенсаторных защитных механизмов.

О наличии воспалительного процесса и его выраженности можно судить по уровню С-реактивного белка и других показателей.

Обязательно проводят микробиологическое исследование отделяемого из очага поражения, посев крови на гемокультуру. Забор клинического материала необходимо проводить строго в соответствии с существующими правилами, иначе высока вероятность получения ложноотрицательных или ложноположительных результатов. Так, посев из раны или другого гнойного очага нужно выполнять специальным микробиологическим тампоном, делая мазок со стенок абсцесса, из глубины раны, не допуская контаминации тампона поверхностной микрофлорой кожи. Посев клинического материала следует осуществлять и направлять в лабораторию немедленно после вскрытия очага инфекции; предпочтительно использовать специальные транспортные среды, позволяющие сохранить жизнеспособность этиологически значимых микроорганизмов.

Обязательно определяют чувствительность выделенных возбудителей к антибиотикам.

Для детей раннего возраста, особенно длительно и часто болеющих, в анамнезе у которых отмечено неоднократное применение антибиотиков, нередко требуется информация об особенностях коло-

низации открытых биоценозов (зева, носа, кишечника) и носительстве полирезистентных микроорганизмов. При септическом течении заболевания, присоединении госпитальных возбудителей флора первичного очага и вторичных очагов может быть различной. При тяжёлых заболеваниях, синдроме полиорганной недостаточности необходимы детальное биохимическое исследование крови и мочи, электрофизиологические методы исследования и др.

Лечение

Лечение гнойной хирургической инфекции комплексное. Оно включает три основных компонента:

- хирургическое дренирование (санация) гнойного очага инфекции;
- адекватная антимикробная терапия;
- патогенетическая терапия метаболических нарушений.

Воздействие на местный очаг

Воздействие на местный гнойно-воспалительный очаг проводят по следующим принципам.

- Тщательная санация гнойного очага и окружающих его тканей.
- Стремление к минимальной кровопотере.
- Обеспечение максимального дренирования очага и удаление нежизнеспособных тканей.
- Постоянное поддержание максимальной концентрации антибактериальных препаратов в очаге.
- Создание иммобилизации поражённого органа в острой стадии заболевания.

Санацию гнойного очага осуществляют хирургическим путём. В части случаев необходимы манипуляции в перифокальных участках для предотвращения возможности распространения процесса. С целью уменьшения образования фибрина вокруг очага местно применяют химопсин, химотрипсин. Широкое применение находит постоянное промывание гнойного очага растворами антисептиков, что позволяет не только воздействовать на флору в очаге, но и удалять продукты гнойного воспаления.

Тепловые процедуры (согревающие компрессы, местные тепловые ванны, парафиновые и грязевые аппликации) применяют в инфильтративной фазе воспаления, когда ещё не образовался гной. Усили-

вая активную гиперемию, тепловые процедуры способствуют рассасыванию инфильтрата, улучшают трофику тканей, снимают сосудистый спазм и снижают содержание кислых продуктов в очаге воспаления. В связи с этим значительно уменьшаются болевые ощущения.

В зависимости от выраженности процесса тепловые процедуры могут привести или к рассасыванию инфильтрата, или к более быстрому наступлению гнойного расплавления тканей. Ввиду повышенной чувствительности кожи детей раннего возраста к химическим раздражителям от применения компрессов с мазью Вишневского следует воздерживаться. Лучше пользоваться вазелиновым или персиковым маслом.

Кварцевое облучение обладает бактерицидным свойством, поэтому его применяют при поверхностных воспалительных процессах (роже, при некоторых гнойничковых заболеваниях кожи).

Ультрафиолетовое облучение (УФО) оказывает раздражающее действие и способствует наступлению поверхностной активной гиперемии. Поэтому УФО полезно применять с целью ускорения эпителизации, стимулирования грануляций, а также при асептических флебитах. УВЧ-терапию применяют при глубоко расположенных очагах, массивных инфильтратах. Электрофорез обеспечивает местное насыщение области очага антибиотиками и другими лекарственными препаратами.

Для ускорения очищения ран применяют ультразвуковую обработку с антисептическими растворами, антибиотиками. В стадии репарации применение гелий-неонового лазера активизирует грануляционный процесс и ускоряет эпителизацию раны. Этому способствует применение мазей, содержащих биологически активные вещества: солкосерил, поливинокс, облепиховое масло и др.

Воздействие на микроорганизмы

Воздействие на микроорганизмы заключается в проведении адекватной антимикробной терапии с соблюдением следующих правил.

- Антимикробную терапию гнойно-воспалительных заболеваний начинают сразу после постановки диагноза до получения результатов микробиологического исследования, т.е. проводят *эмпирическую антибиотикотерапию*.
- Антибиотик для эмпирической терапии назначают строго в соответствии с существующими рекомендациями, разработанными с учётом наиболее вероятного возбудителя данного заболевания, т.е. назначают антибиотик с максимально высокой эффективностью

при данной нозологии. Например, при стрептококковой этиологии (рожа, лимфаденит, лимфангит) рекомендуют бензилпенициллин, амоксициллин, макролиды, а при стафилококковых инфекциях (фурункул, абсцесс, остеомиелит) препараты выбора — оксациллин, фузидиевая кислота, рифампицин, ванкомицин. При тяжёлых инфекциях, заболеваниях преимущественно смешанной этиологии назначают антибиотики широкого спектра действия, нередко комбинации антибактериальных препаратов (например, при перитоните — цефалоспорины III поколения + аминогликозид + метронидазол). Если пациент уже получал какие-либо антибактериальные средства до поступления в стационар, при выборе антибиотиков необходимо проконсультироваться со специалистом (клиническим микробиологом, фармакологом, специалистом по антибиотикотерапии).

- При экстренных операциях по поводу гнойно-септического заболевания первую инъекцию антибиотика выполняют до операции (с премедикацией) или интраоперационно в момент кожного разреза, чтобы во время всего оперативного вмешательства в крови и тканях больного содержались бактерицидные концентрации антимикробного препарата, препятствующие диссеминации инфекции.
- В послеоперационном периоде проводят полный курс антимикробной терапии до стойкой нормализации клинико-лабораторных показателей.
- В тяжёлых случаях, при септическом течении заболевания сразу назначают наиболее эффективные антибиотики в максимально допустимых дозах. Через несколько дней, после получения микробиологических данных о чувствительности возбудителя к более простым антибиотикам, можно отказаться от первоначального выбора и продолжить целенаправленную терапию антибиотиками узкого спектра действия. Такой подход, названный *дескалационной терапией*, позволяет улучшить результаты и снизить риск неблагоприятных исходов при угрожающих жизни инфекциях.
- Для постоянного поддержания максимальной терапевтической концентрации антибиотика в крови и очаге поражения необходимо чёткое соблюдение рекомендованных режимов введения каждого антибактериального препарата (разовая доза, интервалы, путь введения).
- Тяжёлым больным, пациентам с признаками нарушенной микроциркуляции, например находящимся в критическом состоянии в от-

делении реанимации и интенсивной терапии, более целесообразно внутривенное введение антибиотиков.

- Необходимо учитывать возрастные ограничения в применении некоторых групп антибиотиков (тетрациклинов, фторхинолонов и др.), а также функциональное состояние органов и систем, участвующих в фармакокинетике антибиотиков в организме (почек, печени, ферментных внутриклеточных систем).
- При затяжном, рецидивирующем течении инфекции, предшествующей массивной антибактериальной терапии, части больных дополнительно к системной антибиотикотерапии проводят селективную деконтаминацию ЖКТ, т.е. пероральное назначение антибиотиков, в том числе невсасывающихся из пищеварительного тракта.

Воздействие на макроорганизм

Воздействие на макроорганизм складывается из следующих мероприятий.

- Борьба с интоксикацией, в план которой входит инфузионная терапия с элементами форсированного диуреза, назначение препаратов, обладающих дезинтоксикационными свойствами (плазмы, препаратов группы поливинилпирролидона), а также активные методы детоксикации (гемосорбция, энтеросорбция, плазма- и лимфоферез).
- Поддержание и стимуляция иммунологических свойств организма и (при необходимости) коррекция их нарушений. В острой фазе гнойной инфекции более целесообразна пассивная иммунизация, т.е. введение в организм готовых антител: иммуноглобулин человеческий нормальный по 1,5-3 мл через день, всего 3 дозы; специфических гипериммунных плазм, например плазмы антисинегнойной человеческой из расчёта 10—15 мл на 1 кг массы тела, до 7 переливаний на курс под контролем титра специфических антител.
- Посиндромная терапия. Несмотря на стрессовые ситуации и сенсбилизацию организма не рекомендуют проведение гормональной терапии больным с гнойно-септическими заболеваниями из-за выраженного иммуносупрессивного эффекта. Целесообразность назначения стероидных гормонов продемонстрирована лишь при лечении септического шока, причём гормоны назначают кратковременно, на пике клинических проявлений.

Профилактика

Профилактику гнойной инфекции начинают с периода новорождённое™. В родильных домах строго следят за соблюдением санитарно-эпидемических правил. Персонал родильных отделений периодически обследуют на бациллоносительство: в случае заболевания персонал не допускают к уходу за новорождёнными до полного излечения.

Чрезвычайно важно проведение санитарно-просветительной работы среди населения по вопросам соблюдения гигиенических мероприятий в семье, где есть ребёнок. Необходимо выделить группы риска — недоношенных, детей с пороками развития, перенёвших внутриутробное воздействие вредных факторов, патологическое течение родов у матери. В этой группе необходимо проведение диспансерного наблюдения.

В последние годы всё большее внимание уделяют проблеме внутрибольничной, или госпитальной, инфекции. Особенно опасна она в хирургических отделениях. Госпитальные штаммы микроорганизмов, характеризующиеся множественной устойчивостью к антибиотикам, различными путями передаются от пациента к пациенту, колонизируют открытые биоценозы и вызывают серьёзные инфекции, трудно поддающиеся терапии. Если антибиотикорезистентность приобретает поликлональный характер (когда регистрируют множественную устойчивость к антибиотикам не у одного госпитального штамма, а одновременно у многих видов бактерий), рекомендуют проведение *ротации антибиотиков*, т.е. временный административный отказ от применения в данном отделении определённых групп антибиотиков до восстановления чувствительности к ним.

Значительное количество послеоперационных осложнений связано с госпитальным инфицированием. Для профилактики послеоперационных гнойных осложнений на догоспитальном этапе проводят превентивное лечение различных интеркуррентных воспалительных заболеваний (отита, заболеваний носоглотки, полости рта, дыхательных путей, кожи и т.д.), коррекцию микроэкологических нарушений.

В стационаре необходимо разобщение детей с гнойными заболеваниями от «чистых» больных, поступивших для плановых реконструктивных операций. В палатах для хирургических больных не должно быть большого скопления пациентов. В отделениях интенсивной терапии необходимо особенно строго соблюдать важнейшие санитарно-гигиенические требования, включающие обработку рук среднего

медицинского персонала при переходе от одного больного к другому в процессе ухода, меры профилактики ИВЛ-ассоциированных пневмоний и катетер-ассоциированных инфекций.

7.3. Флегмона новорождённых

У новорождённых наблюдают особую форму гнойного поражения кожи и подкожной клетчатки, характеризующуюся быстрым распространением процесса, развитию флегмоны и быстрому её распространению способствуют лёгкая ранимость эпидермиса, слабое развитие базальной мембраны, относительно большое содержание межклеточной жидкости, богатое развитие сосудистой сети, недоразвитие соединительнотканых перемычек в жировой клетчатке у новорождённых. Проникновению инфекции через кожу способствует её повреждение при несоблюдении гигиенического режима ухода за ребёнком.

Возбудителем бывает, как правило, стафилококк, далее может присоединиться грамотрицательная или смешанная флора. Типичная локализация поражения — крестцово-копчиковая, лопаточная области, передняя и боковая поверхности грудной клетки.

При патоморфологическом исследовании очага поражения отчетливо преобладают некротические процессы. Воспаление начинается в основном вокруг потовых желёз. Наиболее выраженные изменения возникают в глубоких слоях подкожной жировой клетчатки. Быстро тромбируются перифокально расположенные кровеносные сосуды. В их стенках обычно бывают выражены явления эндо- и периартериита. Тромбоз сосудов и молниеносно распространяющийся отёк подкожной жировой клетчатки приводят к резкому нарушению её питания, а также питания кожи с последующим их некрозом.

Ввиду несовершенства иммунных реакций и особенностей строения кожи и клетчатки отграничения воспалительного процесса не происходит и некроз в течение нескольких часов может захватить значительную поверхность.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание часто начинается с общих симптомов. Ребёнок становится вялым, беспокойным, плохо спит, отказывается от груди. Температура тела повышается до 38—39 °С. На участке поражения появляется пятно красного цвета, которое быстро, в течение нескольких часов,

увеличивается. Кожа сначала имеет багровый цвет, а затем принимает цианотичный оттенок. Характерны уплотнение и отёк мягких тканей. При дальнейшем развитии процесса, ко 2-м суткам, в центре очага появляется флюктуация. В дальнейшем нарастает токсикоз, а местный процесс может значительно распространиться. В тяжёлых случаях кожа отслаивается, некротизируется, образуются обширные дефекты мягких тканей. При вскрытии флегмоны выделяются мутная серозная жидкость или жидкий гной обычно вместе с кусочками ткани серого цвета. Иногда клетчатка отторгается большими участками.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с рожей и асептическим некрозом подкожной жировой клетчатки. Адипонекроз возникает в результате сдавления мягких тканей в родовых путях при патологическом течении родов, клинически и лабораторно не имеет общих и местных симптомов воспалительного процесса. Типичны бугристая инфильтрация мягких тканей и пятнистая гиперемия зоны поражения.

Лечение

Необходимо комплексное и своевременное лечение.

Антибиотики назначают в зависимости от тяжести состояния и стадии развития местного процесса. При отсутствии выраженных общих симптомов, свидетельствующих о развитии сепсиса, лечение можно начинать с внутримышечного введения коксациллина в дозе 200000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки. В более тяжёлых случаях препарат сочетают с аминогликозидами (предпочтительно — нетилмицин внутривенно 6-8 мг/кг 1 раз в сутки). При позднем поступлении пациента, неэффективности предшествующей антибиотикотерапии, развитии сепсиса назначают цефалоспорин с антисинегнойной активностью (цефтазидим) в комбинации с ванкомицином. Больному проводят иммунотерапию, дезинтоксикационную и другие виды **по**-синдромной терапии.

Местное лечение заключается в нанесении множественных разрезов в зоне поражения и по границе со здоровыми участками. Такая методика позволяет уменьшить отёк в пограничной зоне и служит профилактическим мероприятием, цель которого — отграничить распространение процесса.

После операции делают перевязку (через 6-8 ч). Если происходит дальнейшее распространение очага, немедленно вновь наносят множественные мелкие разрезы, также захватывающие здоровые участки кожи. После нанесения насечек накладывают влажную повязку с растворами антисептиков (1% растворами хлорофиллипта, гидрокси-метилхиноксалиндиоксида, томицида) 7ТШёр^1Шескйм раствором хлорида натрия. Разрезы выполняют после предварительного обкалывания области флегмоны 0,25% раствором прокаина с антибиотиками. В случаях развития некроза кожи выполняют некрэктомию. При этом образуется раневая поверхность, которая при благоприятном течении заболевания постепенно покрывается грануляциями, а затем эпителизируется. Ускорению этого процесса способствуют физиотерапия, лазеротерапия, ультразвуковая обработка ран, общая стимулирующая терапия.

Прогноз

Прогноз при своевременной диагностике и адекватном лечении благоприятный. Наличие грубых деформирующих рубцов после обширных некрозов — показание к проведению пластической операции в более старшем возрасте.

7.4. Мастит новорождённых

Гнойный мастит развивается в результате проникновения гнойной инфекции через повреждённую кожу и молочные ходы либо гематогенным путём. Возбудителем бывает преимущественно стафилококк. Развитию мастита часто предшествует физиологическое нагрубание молочных желёз. Это явление встречается как у девочек, так и у мальчиков в первые 2 нед жизни и объясняется попаданием в кровь ребёнка эстрогенов матери через плаценту или с грудным молоком. Молочные железы при этом увеличиваются, в них появляется жидкость, напоминающая молозиво.

При инфицировании на фоне уплотнения и увеличения молочной железы появляются гиперемия, а позже флюктуация (рис. 7-1). Повышается температура тела, страдает общее состояние ребёнка. В стадии инфильтрации показаны лечение, направленное на рассасывание инфильтрата, а также назначение антибактериальной терапии (оксациллин), полуспиртовых или мазевых компрессов, УВЧ.



Рис. 7-1. Мастит новорождённого.

В стадии абсцедирования проводят радиальные разрезы. При распространении процесса на окружающую клетчатку может развиваться флегмона грудной клетки. В этих случаях производят насечки в области воспаления и по границе со здоровой кожей.

Прогноз заболевания обычно благоприятный, но при обширном расплавлении молочной железы у девочек в дальнейшем нарушаются её развитие и функции.

7.5. Рожа

Рожа — острый прогрессирующий серозно-воспалительный процесс кожи или слизистой оболочки. Возбудитель заболевания — Р-гемолитический стрептококк группы А. Входные ворота инфекции — повреждённые кожные покровы.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание характеризуется появлением на коже, чаще нижних конечностей, в области лица, реже на других участках и слизистой оболочке губ медно-красной гиперемии с чёткими границами фестончатой формы.

Гиперемия имеет склонность к распространению. Обычно возникают чувство жжения в области очага, местное повышение температуры и отёчность. Страдает также общее состояние ребёнка. Часто наблюдают недомогание, озноб, иногда рвоту и головную боль, по-

вышение температуры тела до 38—40 °С. Заболевание может начинаться и без значительного повышения температуры тела, однако и в этих случаях через некоторое время чаще присоединяются гипертермия и интоксикация.

При роже лица существует опасность распространения процесса на глазницу и в полость черепа, что может вызвать атрофию зрительного нерва, тяжёлый менингит и тромбоз кавернозного синуса. В некоторых случаях процесс самопроизвольно подвергается обратному развитию.

Диагностика обычно особых сложностей не вызывает. Важно строго дифференцировать рожу от флегмоны новорождённых, так как принципы лечения этих заболеваний различаются.

При роже у новорождённых входными воротами инфекции бывают мацерированные, повреждённые участки кожи, особенно при плохом уходе. Чаще всего рожа начинается вокруг пупка или в области половых органов и заднего прохода.

Патоморфологически заболевание характеризуется резким отёком и инфильтрацией собственно кожи и подкожной клетчатки. Вследствие выраженного отёка и нарушения трофики тканей иногда образуются пузыри и абсцессы.

Как и флегмона новорождённых, рожа в этом возрасте имеет склонность к быстрому распространению.

Лечение

Лечение заключается в назначении антибиотиков (бензилпенициллина, амоксициллина, макролидов, цефалоспоринов II поколения, например цефуроксима) и местной физиотерапии (УВЧ, УФО). В тяжёлых случаях заболевания и при локализации процесса на лице показана комплексная терапия по принципам лечения острой хирургической инфекции.

7.6. Фурункул. Карбункул

У детей острое гнойно-некротическое воспаление волосяного мешочка, сальной железы и окружающих тканей чаще возникает в старшем возрасте. Наиболее частый возбудитель инфекции — стафилококк. Обычно очаг локализуется в местах постоянной микротравмы: на шее, спине, в ягодичной области. Значительная роль в возникно-

вении заболевания принадлежит ослаблению защитных сил организма. Предрасполагающими моментами могут быть нарушения правил гигиены, недостаточное питание, гиповитаминоз, желудочно-кишечное расстройство, хроническая инфекция, сахарный диабет.

Одиночный очаг поражения называют фурункулом. При этом в некротический процесс быстро вовлекаются не только фолликул, но и окружающие его глубокие слои подкожной клетчатки. Множественные фурункулы, возникающие на различных участках тела, носят название фурункулёза.

Карбункул образуется из одновременного слияния нескольких фурункулов и при переходе воспаления с одного фолликула на другой с поражением более глубоких слоев мягких тканей, иногда включая фасцию. При этом преобладают некротические изменения (рис. 7-2, 7-3).

Клиническая картина

Фурункул обычно не вызывает выраженных нарушений общего состояния ребёнка, но сопровождается субфебрильной температурой тела. Отмечают припухлость и застойную гиперемию, болезненность поражённого участка, в центре которого находится незначительное скопление гноя. Выраженную отёчность окружающих тканей наблюдают при локализации фурункула на лице, особенно на верхней губе и в области лба. Наиболее выраженная местная болезненность бывает при локализации процесса в области носа и наружного слухового прохода.

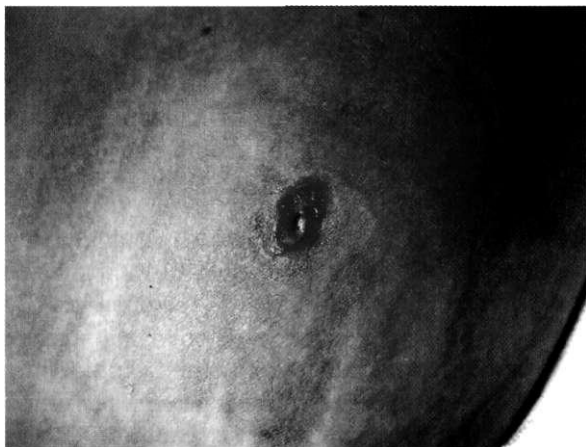


Рис. 7-2. Фурункул бедра с лимфангитом.



Рис. 7-3. Карбункул заушной области.

Карбункул, в отличие от фурункула, проявляется более бурно. Страдает общее состояние больного: температура тела нередко повышается до 38-39 °С, появляются озноб, головная боль, интоксикация вплоть до расстройств сознания и бреда. Местно отмечают выраженные и распространённые инфильтрацию и отёк, значительную болезненность, застойную гиперемию. На фоне описанных изменений видны гнойные пробки, из-под которых выделяется гнойно-кровянистая жидкость. Как правило, развиваются лимфангииты и лимфадениты.

Лечение

При фурункуле терапия зависит от стадии воспалительного процесса. Если преобладают явления инфильтрации и отёка без нагноения, проводят местное консервативное лечение. Назначают УФО, УВЧ-терапию, накладывают полуспиртовые компрессы. Эффективна местная новокаиновая блокада с антибиотиками. При образовании гноя удаляют некротизированный стержень. Извлечение стержня дополняют линейным разрезом. Затем накладывают повязку с гипертоническим

раствором натрия хлорида. Хирургическое лечение проводят также в тех случаях, когда гноя ещё нет, но воспаление сопровождается значительной болезненностью, отёком, появлением лимфангита и лимфаденита, высокой температурой тела.

Особенно тяжело протекает фурункул у больных сахарным диабетом. Опасна локализация фурункула на лице, так как в этом случае возможно распространение процесса на глазницу и в полость черепа.

Дети с фурункулом на лице подлежат госпитализации и нуждаются в комплексном лечении.

При наличии множественных фурункулов, особенно если они принимают рецидивирующее течение, необходимо провести обследование ребёнка для выявления нарушений иммунного статуса. В случае выявления изменений показан курс иммунокорректирующей терапии.

Лечение карбункула только хирургическое: широко вскрывают гнойник до здоровых участков с обязательным удалением некротизированных тканей и дренированием. Накладывают повязку с гипертоническим раствором натрия хлорида. Общее лечение и антибиотикотерапию (оксациллин, при рецидивах — фузидиевая кислота, рифампицин) проводят по правилам лечения острой и хронической инфекций. Важно воздействовать на основное заболевание. Особенно тяжело и упорно протекает карбункул при сахарном диабете и патологическом ожирении.

7.7. Лимфаденит

Воспаление лимфатических узлов (лимфаденит) часто наблюдают у детей, особенно в раннем возрасте. Это связано с функциональной и морфологической незрелостью лимфатического аппарата ребёнка (широкие синусы, тонкая нежная капсула лимфатических узлов, повышенная восприимчивость к инфекциям, несовершенство барьерной функции).

У детей, особенно в возрасте от 1 года до 3 лет, лимфаденит чаще всего локализуется в челюстно-лицевой области (подчелюстные, подподбородочные, шейные лимфатические узлы). Реже возникает поражение подмышечных, подколенных, паховых и локтевых лимфатических узлов.

В патогенезе заболевания большую роль играет предварительная сенсibilизация организма в результате перенесённых инфекционных и гнойных заболеваний.

Причины, приводящие к лимфадениту, многообразны. Лимфаденит челюстно-лицевой области у детей крайне редко может быть первичным заболеванием. Чаще всего это реакция лимфатических узлов на ряд воспалительных очагов. Тщательное выявление этих причин обеспечивает успех дальнейшего лечения.

Одонтогенные лимфадениты у детей встречаются реже, чем неodontогенные. Источником одонтогенной инфекции обычно бывают молочные зубы, реже — постоянные. Причиной возникновения неodontогенных лимфаденитов (в основном у детей раннего возраста) бывают острые респираторные вирусные инфекции, грипп, ангина, хронический тонзиллит, отит, пиодермия, травма кожи и слизистых оболочек.

Клиническая картина и диагностика

Характерно появление общих симптомов — недомогания, озноба, повышения температуры тела до 38—39 °С, учащения пульса, потери аппетита, головной боли, нарушения сна.

Поражённый лимфатический узел (узлы) плотный, увеличенный, резко болезненный при пальпации. В дальнейшем заболевание стихает под влиянием своевременного лечения, или же острый серозный лимфаденит переходит в острый гнойный с расплавлением лимфатического узла. Размягчение и скопление гноя можно определить пальпаторно по флюктуации (рис. 7-4). Довольно часто, особенно на конечностях, лимфаденит сопровождается вовлечением в воспалительный процесс крупных лимфатических коллекторов (тункулярный лимфангиит) или кожных разветвлений мелких лимфатических сосудов (ретикулярный лимфангиит).

Трудности диагностики могут возникнуть в связи с изменением клинической картины лимфаденита под влиянием применения антибиотиков: температура тела падает, исчезают острый отёк и болезненность, но увеличение лимфатического узла остаётся. В дальнейшем процесс протекает вяло, нередко в узле развивается абсцедирование.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику необходимо проводить со специфическими процессами в лимфатических узлах, системными заболеваниями крови (лейкозом, лимфогранулематозом) и опухолями.



Рис. 7-4. Подмышечный лимфаденит.

Из специфических лимфаденитов возможны лимфаденоактиномикоз и туберкулёз лимфатических узлов. При туберкулёзном лимфадените начало заболевания обычно неострое, отмечают более длительное течение заболевания без высокой температуры тела. Кроме того, при туберкулёзе чаще наблюдают поражения группы узлов, иногда в виде пакета. Правильная оценка клинических симптомов, анамнез, позволяющий установить входные ворота инфекции, острое начало заболевания помогают поставить правильный диагноз банального лимфаденита.

У детей раннего возраста при поражении паховых лимфатических узлов нередко опухоль принимают за ущемлённую паховую грыжу. Отсутствие стула, рвота, общие явления позволяют отличить грыжу от лимфаденита.

Эпифизарный остеомиелит бедренной кости иногда приходится дифференцировать от воспаления глубоких тазовых лимфатических узлов (высокая температура тела, боль, сгибательно-приводящая контрактура бедра). При обследовании ребёнка в тазу над паховой связкой определяют болезненный инфильтрат, а в суставе сохраняются движения, хотя и в ограниченном объёме. Если клиническая картина остаётся неясной, для расправления контрактуры накладывают вытяжение и выполняют рентгенологическое исследование для исключения поражения кости.

Лечение

Особое внимание придают устранению первичного очага инфекции. Консервативное лечение включает применение антибиотиков (полусинтетические пенициллины, макролиды, например азитромицин), десенсибилизирующую и общеукрепляющую терапию, а также назначение протеолитических ферментов совместно с физиотерапевтическими процедурами.

При гнойном лимфадените показано вскрытие очага. При тяжёлом течении лимфаденита с явлениями токсикоза, особенно у маленьких детей, разрезы производят, не дожидаясь размягчения воспалительного инфильтрата. Разрез длиной 2—3 см достаточен для дренирования гнойной полости. Лишь обширные аденофлегмоны считают показанием к более широким разрезам.

7.8. Панариций

Панариций — острое гнойное воспаление тканей пальца. В зависимости от глубины поражения различают кожный, подкожный, ногтевой (паронихия), сухожильный, костный и суставной панариции (рис. 7-5, 7-6). Возбудителем чаще бывает стафилококк, иногда — стрептококк.



Рис. 7-5. Костный панариций.



Рис. 7-6. Подкожный панариций.

Воспалительный процесс локализуется в основном на ладонной поверхности, однако отёк более выражен на тыльной стороне пальца. Это объясняется большей плотностью кожи на ладонной поверхности и наличием соединительнотканых перемычек, идущих по направлению от поверхностных слоев вглубь. Вследствие этих особенностей отёчная жидкость распространяется по лимфатическим щелям с ладонной поверхности вглубь и на тыльную сторону. Обычно отёк занимает значительную часть пальца.

Воспалительный процесс, особенно при сухожильной форме панариция, может распространяться вдоль сухожильного влагалища. Если поражены I и V пальцы, то воспаление может перейти на предплечье в пироговое пространство.

Клиническая картина и диагностика

Панариций характеризуется болезненностью и значительным отёком пальца. Очень часто боль бывает пульсирующей. Выражено нарушение функций пальца, иногда и кисти, и предплечья. Чем поверхностнее процесс, тем сильнее выражена гиперемия. Ввиду значительного отёка подчас трудно найти точку наибольшей болезненности. Искать эту точку рекомендуют с помощью пуговчатого зонда, которым осторожно дотрагиваются до различных участков поражённого пальца.

Лечение

Лечение зависит от стадии процесса. В стадии инфильтрации и отёка показаны УВЧ-терапия, антибиотико-новокаиновая блокада, компрессы. При нагноении очаг вскрывают с последующим дренированием и назначением антибиотиков (оксациллина). Разрез на ногтевой фаланге делают во фронтальной плоскости, что позволяет вскрыть в поперечном направлении щели между соединительными перемычками. Это имеет чрезвычайное значение, так как обеспечивает хорошее дренирование указанных щелей. При локализации процесса на других фалангах обязательно проводят разрезы с обеих сторон пальца с последующим дренированием.

При сухожильном панариции, когда процесс принял характер тендовагинита, для быстрого купирования воспаления целесообразно применять дренирование с промыванием сухожильного влагалища. Костный панариций рассматривают как остеомиелит фаланги пальца.

7.9. Гематогенный остеомиелит

Остеомиелит — гнойно-некротическое поражение костного мозга с последующим вовлечением в процесс других анатомических структур кости. Это тяжёлая и распространённая патология детского возраста.

Возникновение гематогенного остеомиелита связано с проникновением микроорганизмов в костный мозг по кровеносному руслу; таким образом, местному воспалению предшествует бактериемия. При нарушении иммунных свойств макроорганизма местный очаг может стать источником сепсиса и септикопиемии.

Острым гематогенным остеомиелитом заболевают преимущественно дети старше 5 лет. Мальчики страдают в 2-3 раза чаще. Поражаются в основном активные в росте длинные трубчатые кости (более 70% случаев).

Различают острую и хроническую стадии остеомиелита, а также атипичные его формы.

7.9.1. Острый гематогенный остеомиелит

Развитие гематогенного остеомиелита обусловлено гноеродной микрофлорой, но основным возбудителем бывают стафилококк (до 90% случаев) или ассоциации стафилококка с энтеробактериями. Ин-

фицирование организма и проникновение микробов в кровяное русло могут происходить через повреждённую кожу, слизистые оболочки, лимфоидное глоточное кольцо. Определённое значение имеют гнойничковые заболевания кожи, воспаление носоглотки, а также латентно протекающая инфекция. У детей грудного возраста входными воротами инфекции часто бывает пупочная ранка.

В некоторых случаях остеомиелит возникает в результате перехода гнойного процесса на кость из прилегающих мягких тканей или других органов (одонтогенный остеомиелит, связанный с кариесом зубов, остеомиелит ребра вследствие эмпиемы плевры, остеомиелит фаланг пальцев при панариции и т.д.).

Большую роль в процессе развития остеомиелита у детей играют возрастные анатомические особенности строения и кровоснабжения костей: значительно развитая сеть кровеносных сосудов, автономность кровоснабжения эпифиза, метафиза и диафиза, большое количество мелких разветвлений сосудов, идущих радиарно через эпифизарный хрящ к ядру окостенения.

У детей первых 2 лет жизни преобладает эпифизарная система кровоснабжения, в то время как метафизарная начинает развиваться уже после 2 лет. Эпифизарная и метафизарная системы обособлены, но между ними есть анастомозы. Общая сосудистая сеть образуется только после окостенения зоны эпифизарного роста.

Для детей младше 2-3 лет характерно поражение метаэпифизарных зон. С возрастом, когда начинает усиленно развиваться система кровоснабжения метафиза, чаще всего страдает диафиз.

Патогенез

Важная особенность воспалительного процесса состоит в том, что он замкнут ригидными стенками костной трубки; это приводит к сдавливанию вен, а затем и артерий. Косвенным доказательством такой трактовки нарушения кровообращения кости служит боль, возникающая вследствие гипертензии в костномозговом канале. Величина внутрикостного давления при остром остеомиелите достигает 300—500 мм вод.ст. (у здоровых детей — 60-100 мм вод.ст.).

Если остеомиелитический процесс не диагностируют в стадии воспаления в пределах костномозгового канала, то с 4—5-х суток от начала заболевания гной распространяется по костным (гаверсовым) каналам и питательным (фолькманновским) каналам под надкостницу, постепенно отслаивая её. В более поздние сроки (8—10-е сутки

и позже) гной прорывается в мягкие ткани, образуя межмышечные и подкожные флегмоны. В этих случаях речь идёт о запущенном остеомиелите, лечение которого представляет значительные сложности. Боль, как правило, стихает при самопроизвольном вскрытии субпериостального абсцесса в окружающие мягкие ткани, так как происходит снижение давления в костной трубке.

Клиническая картина

Клинические проявления и тяжесть течения острого гематогенного остеомиелита у детей очень разнообразны и зависят от многих факторов: реактивности организма, вирулентности микробной флоры, возраста больного, локализации поражения, сроков заболевания, предшествующего лечения. Большое значение имеет выраженность процессов сенсibilизации. Нередко на первый план выступает бурная общая реакция организма, несколько сходная с анафилактическим шоком. В других случаях общие проявления выражены не в такой степени.

В соответствии с указанными обстоятельствами различают три основные формы острого гематогенного остеомиелита: токсическую (адинамическую), септико-пиемическую и местную.

Токсическая (адинамическая) форма

Токсическая (адинамическая) форма протекает чрезвычайно бурно, с явлениями эндотоксического шока. При этом, как правило, возникает коллаптоидное состояние с потерей сознания, бредом, высокой температурой тела (до 40—41 °С), иногда судорогами и рвотой. Отмечают одышку без чётко определяемой клинической картины пневмонии. При исследовании сердечно-сосудистой системы обнаруживают нарушение центрального и периферического кровообращения, снижение АД, а вскоре возникают сердечная недостаточность и миокардит. На коже нередко появляются мелкоточечные кровоизлияния. Язык сухой, обложен коричневым налётом. Живот чаще всего вздут, болезнен в верхних отделах. Печень увеличена.

Из-за преобладания общих клинических симптомов тяжёлого токсикоза бывает крайне трудно установить местные проявления заболевания, а тем более точную локализацию первичного поражения кости. Лишь через некоторое время, когда наступает улучшение общего состояния, можно выявить местный очаг. В этих случаях удаётся отметить умеренно выраженный отёк поражённой области, боле-

вую контрактуру прилежащего сустава, повышение местной температуры, а иногда и усиленный рисунок подкожных вен. Обнаружение этих изменений служит поводом для проведения диагностической пункции предполагаемого очага поражения. При остром гематогенном остеомиелите удаётся зарегистрировать повышение внутрикостного давления, хотя гной в костномозговом канале при остеоперфорации почти всегда отсутствует.

Эта форма острого остеомиелита нередко приводит к летальному исходу несмотря на проведение массивной инфузионной терапии, включающей назначение антибиотиков широкого спектра действия, иммунных препаратов и даже оперативного вмешательства в очаге поражения.

Септико-пиемическая форма

Септико-пиемическая форма острого гематогенного остеомиелита протекает с общими септическими явлениями, также достаточно ярко выраженными. Однако у больных этой группы можно значительно раньше выявить костные поражения. Начало заболевания также острое: температура тела повышается до 39—40 °С, нарастают явления интоксикации, нарушаются функции жизненно важных органов и систем. Возможны спутанное сознание, бред, эйфория. С первых дней заболевания появляется боль в поражённой конечности. Болевой синдром достигает значительной интенсивности из-за развития внутрикостной гипертензии. Нередко возникают септические осложнения вследствие метастазирования гнойных очагов в различные органы (лёгкие, сердце, почки, а также другие кости).

Местная форма

Местная форма острого гематогенного остеомиелита характеризуется преобладанием местных симптомов гнойного воспаления над общими клиническими проявлениями заболевания. В эту же группу следует включить атипичные формы остеомиелита.

Начало заболевания в типичных случаях довольно острое. На фоне кажущегося благополучия появляется резкая боль в конечности. Обычно дети старшего возраста достаточно точно указывают на место наибольшей болезненности. Ребёнок старается удержать больную конечность в определённом положении, так как любое движение усиливает боль. Если очаг располагается близко к суставу, в процесс вов-

лекаются связочный аппарат и околосуставные ткани. Это приводит к выраженной и стойкой контрактуре сустава.

Температура тела с самого начала заболевания повышается и в дальнейшем держится на высоких цифрах (в пределах 38-39 °С). Общее состояние ребёнка быстро ухудшается, снижается аппетит, усиливается жажда, что свидетельствует о развитии интоксикации.

Диагностика

При осмотре больной конечности выявляют первые признаки воспалительного процесса: припухлость в области поражения, сплошную инфильтрацию тканей и усиление венозного рисунка кожи. Главный постоянный местный признак остеомиелита — резко выраженная локальная болезненность при пальпации и, особенно, при перкуссии над местом поражения. Отёк и болезненность распространяются и на соседние участки.

Гиперемия кожных покровов и флюктуация в области поражения — поздние признаки, свидетельствующие о запущенности остеомиелита.

Значительные диагностические трудности возникают при остеомиелитическом поражении костей, образующих тазобедренный сустав. В первые дни заболевания местные симптомы бывают нечётко выражены из-за мощного мышечного каркаса этой области. При внимательном осмотре удаётся установить, что нижняя конечность несколько согнута в тазобедренном суставе. Отмечают также её отведение и некоторую ротацию кнаружи. Движения в тазобедренном суставе болезненны. Сустав и кожные покровы над ним умеренно отёчны.

Очень тяжело протекает остеомиелит подвздошной кости и позвонков. С самого начала заболевания выражены интоксикация и высокая температура тела. При исследовании удаётся определить отёчность и наибольшую болезненность при пальпации и перкуссии в очаге поражения. В сомнительных случаях следует шире использовать диагностическую костную пункцию с последующим цитологическим исследованием пунктата.

Ранней диагностике острого гематогенного остеомиелита помогает определение внутрикостного давления. Установление факта внутрикостной гипертензии позволяет подтвердить этот диагноз даже при отсутствии гноя под надкостницей или в костномозговом канале.

Для более раннего и точного определения локализации и распространённости воспалительного процесса применяют метод радионуклидного сканирования костей с последующей компьютерной

обработкой полученных данных. С этой целью используют короткоживущие радионуклиды, обладающие тропностью к костной ткани (технеций).

При исследовании крови выявляют лейкоцитоз ($30-40 \times 10^9/\text{л}$) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, токсическую зернистость нейтрофилов. Характерно значительное увеличение СОЭ (до 60 мм/ч), это изменение держится длительное время.

Выявляют выраженные изменения и в белковом спектре сыворотки крови, которые заключаются в диспротеинемии, увеличении доли глобулиновых фракций и возникновении гипоальбуминемии. При длительном и тяжёлом течении заболевания развивается анемия, обусловленная угнетением костного мозга длительным воздействием токсинов.

Характерны также нарушения со стороны свёртывающей системы крови (повышаются концентрация фибриногена и фибринолитическая активность, ускоряется время рекальцификации, уменьшается время свёртывания, повышается протромбиновый индекс).

Рентгенологические признаки острого гематогенного остеомиелита, как правило, выявляют не ранее чем на 14-21-й день от начала заболевания. Самые ранние рентгенологические признаки остеомиелита можно обнаружить лишь на хорошей структурной рентгенограмме. Обычно отмечают разрежение и смазанность кости, удаётся увидеть и остеопороз в области, соответствующей зоне воспаления. Губчатое вещество кости имеет крупнопятнистый рисунок из-за рассасывания костных трабекул и слияния межбалочных пространств вследствие усиленной резорбции. В дальнейшем деструктивные полости расширяются, наблюдают разволокнение, расплывчатость и неровность контуров кортикального слоя. Наиболее достоверный признак — линейный периостит (рис. 7-7). Периостальная реакция обычно значительно распространена и определяется в виде тонкой полосы, иногда вуалеподобной тени, идущей рядом с кортикальным слоем. Выраженность периостальной реакции зависит от локализации очага. Наибольшую периостальную реакцию наблюдают при диафизарном поражении, менее выраженную — при метафизарном, ещё менее выраженную — при эпифизарном.

При дальнейшем прогрессировании воспалительного процесса происходят некроз и лизис костной ткани с замещением её гноем и грануляциями. Эти изменения, как правило, начинаются с метафиза, постепенно процесс распространяется на диафиз.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику острого гематогенного остеомиелита чаще всего приходится проводить с ревматизмом, флегмоной, костным туберкулёзом и травмой.

Для ревматизма характерны «летучие» боли в суставах, типичные нарушения со стороны сердца, подтверждающиеся данными ЭКГ. При внимательном осмотре и пальпации области поражения при ревматизме, в отличие от остеомиелита, удаётся отметить преимущественную локализацию болей и припухлость не над костью, а над суставом.

Флегмона также может протекать с клинической картиной, напоминающей остеомиелит. При флегмоне гиперемия и поверхностная флюктуация появляются гораздо раньше, чем при остеомиелите. Если флегмона локализуется вблизи сустава, может образоваться контрактура. Она будет менее стойкой и, в отличие от таковой при остеомиелите, обычно расправляется при осторожных пассивных движениях. Окончательный диагноз в части случаев можно поставить только при вскрытии гнойного очага.

Дифференциальная диагностика с костным туберкулёзом в типичных случаях достаточно проста. Туберкулёзное поражение костей в настоящее время встречаются довольно редко. Оно характеризуется постепенным началом. Ребёнок несмотря на боль в конечности продолжает ею пользоваться. Бывают выраженными симптом Александра (утолщение кожной складки на больной ноге) и атрофия мышц. На рентгенограмме отмечают остеопороз — симптом «тающего сахара» и невыраженность периостальной реакции. Однако эта реакция может быть чётко выражена при смешанной инфекции, когда присоединяется банальная микрофлора. Так называемые острые формы костно-суставного туберкулёза относят к несвоевременно диагностированным случаям, когда уже произошёл прорыв гноя в сустав. В этих случаях помимо рентгенологической картины поставить правильный диагноз помогает обнаружение специфической флоры в пунктате из сустава.



Рис. 7-7. Острый гематогенный остеомиелит большеберцовой кости. Рентгенограмма.

Иногда приходится дифференцировать острый гематогенный остеомиелит от травмы костей. Важную роль при этом играют тщательно собранный анамнез, отсутствие септических проявлений и данные рентгенологического исследования. Затруднение подчас вызывают поднадкостничные переломы. Однако на повторной рентгенограмме через 6–8 дней начинает определяться нежная костная мозоль на ограниченном участке.

Лечение

В настоящее время широко применяют комплексное лечение остеомиелита, обоснованное ещё Т.П. Краснобаевым. Оно складывается из трёх основных принципов:

- воздействие на макроорганизм;
- непосредственное воздействие на возбудитель заболевания;
- своевременная и полноценная санация местного очага.

Воздействие на макроорганизм

Воздействие на макроорганизм должно быть направлено на устранение тяжёлой интоксикации и коррекцию нарушенного гомеостаза. Активная дезинтоксикационная терапия включает введение 10% раствора декстрозы с препаратами инсулина, декстрана, средняя молекулярная масса 50000–70000, аминофиллина, нативной плазмы. Для десенсибилизации организма и нормализации сосудисто-тканевой проницаемости вводят препараты кальция, хлоропирамин. Для повышения уровня специфического иммунитета в остром периоде остеомиелита проводят пассивную иммунизацию организма ребёнка. С этой целью вводят гипериммунную стафилококковую плазму, иммуноглобулин человеческий нормальный, антистафилококковый гамма-глобулин.

При проведении интенсивной терапии необходимо контролировать электролитный обмен, кислотно-основное состояние и функции мочевой системы. Назначают мероприятия по регуляции белкового и углеводного обмена. Курс лечения также включает стимуляцию защитных сил организма.

При тяжёлых формах заболевания происходит угнетение функций коры надпочечников. Гормональные препараты (гидрокортизон или преднизолон) вводят коротким курсом (до 7 дней).

Воздействие на возбудитель

Непосредственное воздействие на возбудитель заболевания осуществляют путём назначения комбинации антибиотиков (оксациллин + нетилмицин) или антибиотиков широкого спектра действия (цефалоспорины III—IV поколения), а детям с неэффективной предшествующей антибиотикотерапией — цефалоспорины в комбинации с ванкомицином, рифампицином. Перспективна терапия препаратом из группы оксазалидинонов: линезолид обладает антистафилококковой активностью, его назначают детям из расчёта 10 мг/кг 2 раза в сутки. Эффективность антибактериальной терапии значительно повышается при её сочетании с протеолитическими ферментами. После стихания острого процесса проводят второй курс антибиотикотерапии с противорецидивной целью. Назначают препараты, обладающие хорошей биодоступностью и тропностью к костной ткани, отсутствием побочных эффектов (например, фузидиевая кислота), в возрастной дозировке сроком на 2—3 нед. Антибиотики отменяют при стойкой нормализации температуры тела, исчезновении воспалительной реакции в очаге и нормализации общего анализа крови.

Своевременная и полноценная санация местного очага

В связи с тем что развитие тяжёлых форм остеомиелита в большинстве случаев обусловлено внутрикостной гипертензией, первоочередное значение приобретает раннее оперативное вмешательство — остеоперфорация. Над местом поражения проводят разрез мягких тканей длиной не менее 10—15 см и рассекают продольно надкостницу. На границе со здоровыми участками кости наносят 2—3 перфоративных отверстия диаметром 3–5 мм. При этом обычно под давлением выделяется гной, а при длительности заболевания 2—3 дня содержимое костномозгового канала может быть серозно-гнойным. В более поздние сроки поступления больных в стационар (5–6-е сутки) гной можно обнаружить и в поднадкостничном пространстве (субпериостальный абсцесс).

Через остеоперфорационные отверстия проводят промывание костномозгового канала раствором нитрофурала (1:5000) с антибиотиками (рис. 7-8).

В тяжёлых случаях остеомиелита проводят костный диализ в течение первых 2–3 сут послеоперационного периода путём постоянного капельного внутрикостного введения растворов антисептика (1% гид-

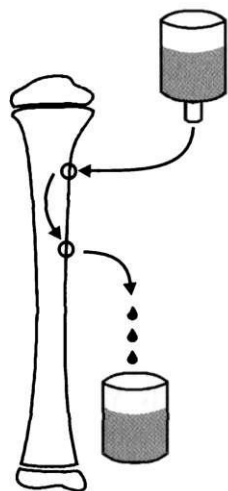


Рис. 7-8. Схематическое изображение дренажно-промывной системы после выполнения остеоперфорации трубчатой кости.

роксиметилхиноксалиндиоксида) или антибиотика (ванкомицина).

После остеоперфорации болевой синдром значительно уменьшается или исчезает. В этих случаях, пока ребёнок находится в постели, нет необходимости в иммобилизации поражённой конечности. Напротив, ранние движения в кровати способствуют улучшению кровообращения и полному функциональному восстановлению суставов, прилегающих к воспалительному очагу.

Вопрос о целесообразности иммобилизации решают на основании динамики рентгенологических изменений поражённой кости. При явных признаках деструкции кости на поражённую конечность накладывают глубокую гипсовую лонгету.

Следует особо подчеркнуть необходимость раннего комплексного лечения гематогенного остеомиелита в острой фазе. Только в этом случае можно предупредить переход острого процесса в хронический.

Принципы диспансерного наблюдения и долечивание детей с гематогенным остеомиелитом

При гематогенном остеомиелите необходимо длительное, упорное, этапное и периодическое лечение. Только настойчиво проводя в жизнь эти принципы, можно снизить инвалидность детей в результате заболевания остеомиелитом и избежать тяжёлых последствий.

Различают несколько последовательных этапов в лечении гематогенного остеомиелита:

- в острой стадии;
- в подострой стадии;
- в хронической стадии;
- в стадии остаточных явлений.

После выписки из стационара ребёнка берут на диспансерный учёт и не реже 1 раза в 2 мес в течение полугода проводят контрольные осмотры с рентгенологическим контролем. В подострой стадии необходимы следующие мероприятия:

- повторное иммуностимулирующее лечение;
- УВЧ-терапия (до 15 сеансов);
- десенсибилизирующая терапия (14 дней);
- антибиотикотерапия (14 дней);
- анаболические гормоны (21 день);
- белковая диета;
- осторожное разрабатывание сустава путём выполнения пассивных и активных движений в нём.

Если подострая стадия не переходит в хроническую, для закрепления лечебного эффекта указанные курсы проводят в общей сложности в течение года. Рекомендуют санаторно-курортное лечение (Крым, Северный Кавказ, Средняя Азия).

При переходе процесса в хроническую стадию продолжают указанное выше лечение, а когда появляется необходимость оперативного лечения, больного госпитализируют. Основная задача этого этапа — повысить реактивность организма больного, радикально и полностью ликвидировать воспалительный процесс и вызванные им осложнения.

При выписке из стационара особое внимание уделяют восстановлению нарушенной функции конечности (ЛФК и тепловые процедуры под прикрытием антибиотикотерапии). В этой же стадии показано санаторно-курортное лечение.

7.9.2. Хронический остеомиелит

Когда пройдут острые явления после вскрытия гнойного очага и соответствующего лечения, воспалительный процесс в кости может перейти в подострую стадию, характеризующуюся началом репарации. Рентгенологически эта стадия характеризуется теми же симптомами, что и острая, но периостит будет более грубым, с элементами склероза, иногда слоистого. Пятна просветления и тени отторгающихся костных фрагментов более чёткие. Отмечают начинающийся процесс склерозирования самой кости. Подострая стадия заканчивается выздоровлением или переходит в хроническую.

Если процесс не заканчивается через 4—6 мес, продолжают периодические обострения, остаются свищи и гноетечение, то считают, что остеомиелит перешёл в хроническую стадию. Факторы, предрасполагающие к хронизации процесса, — позднее начало лечения, неправильная по направленности, объёму и длительности терапия, низкий исходный уровень или малая ёмкость и быстрая истощаемость защитных возможностей организма ребёнка. Каждый из этих факторов может стать при-

чиной хронизации острого гематогенного остеомиелита. Сочетание двух или трёх факторов предопределяет исход в хроническую стадию.

Переход в хроническую стадию возникает в 10—30% случаев.

Патоморфология

Патоморфологически типичные формы хронического остеомиелита характеризуются наличием омертвевших участков кости (секвестров), секвестральной полости и секвестральной коробки (капсулы). Между капсулой и секвестром обычно находятся грануляции и гной. Секвестры бывают различными — от обширных (когда погибает почти вся кость) до мелких (длиной несколько миллиметров) и от единичных до множественных. Существуют также кортикальные (когда некротизируется только участок компактного слоя) и центральные (исходящие из глубины кости) секвестры. Капсула образуется из пери- и эндооста, а также уплотнённой костной ткани с беспорядочно расположенными утолщёнными трабекулами. Иногда секвестральная коробка может значительно превышать диаметр обычной кости.

Процесс образования капсулы и отграничения секвестра представляется следующим образом. Вокруг поражённого участка со стороны надкостницы и костного мозга начинают прорастать грануляции. Они стимулируют образование кости и нарушают связь между омертвевшими участками и здоровой тканью. Образуется секвестр. Чем ближе к очагу некроза, тем больше грануляции смешаны с гноем. Утолщённая надкостница и эндоост в дальнейшем оссифицируются, образуя боковые стенки плотной капсулы вокруг погибшего участка кости. Перифокальное склерозирование и уплотнение костной ткани обычно приводят к отграничению очага некроза.

При наличии секвестра воспалительный процесс продолжается. Гной, скапливающийся в очаге, время от времени выходит через свищи наружу. Иногда происходит отхождение мелких секвестров, особенно при длительном течении заболевания. В этом случае большие секвестры могут разрушаться с образованием более мелких. Вокруг очага хронического воспаления происходит резкое склерозирование с утолщением кости. Мягкие ткани также склерозируются, нарушается трофика, мышцы атрофируются. При тяжело протекающем обширном процессе может разрушаться надкостница. В этих случаях регенерация кости резко замедляется, секвестральная коробка не образуется или бывает выражена недостаточно, что часто приводит к образованию патологического перелома или псевдоартроза.

Клиническая картина и диагностика

Хронический остеомиелит характеризуется длительным течением с ремиссиями и ухудшениями. Во время ремиссий свищи могут закрываться. При обострении процесса повышается температура тела, усиливаются болезненность и интоксикация. Свищи вновь начинают выделять гной, иногда в значительном количестве.

При осмотре больного можно отметить отёк мягких тканей, иногда утолщение конечности на уровне поражения. Характерный признак хронического остеомиелита — свищи и рубцы на месте бывших свищей. Пальпация конечности обычно незначительно болезненна, часто выявляют атрофию мягких тканей и утолщение кости. Отмечают также бледность кожных покровов, пониженное питание. Температура тела бывает субфебрильной, особенно к вечеру, поднимаясь иногда до высоких цифр в момент обострения.

Рентгенодиагностика хронического остеомиелита в типичных случаях не трудна. На рентгенограмме обнаруживают участки остеопороза наряду с выраженным остеосклерозом. Видна секвестральная капсула, внутри которой расположены секвестры, обычно имеющие чёткие контуры (рис. 7-9).

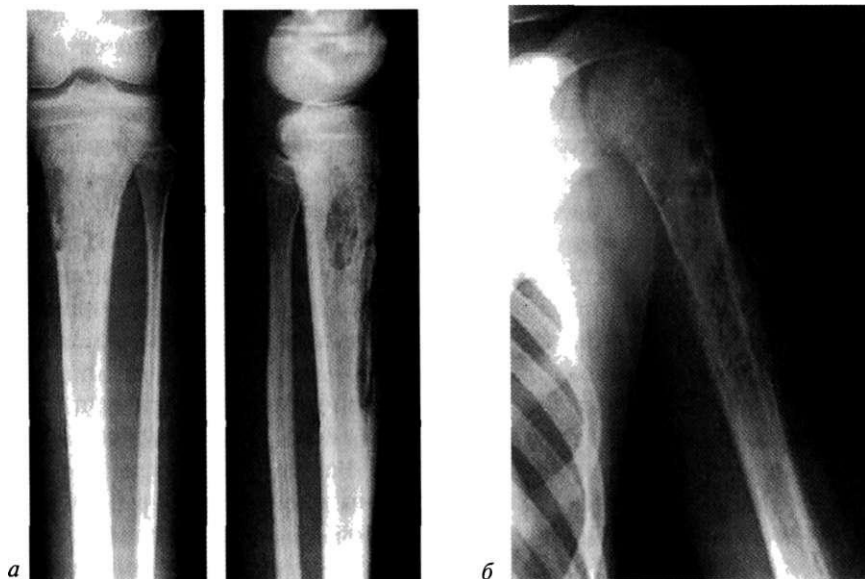


Рис. 7-9. Хронический остеомиелит. Рентгенограмма (а, б, в).



Продолжение рис. 7-9.

6

Дифференциальная диагностика

Хронический остеомиелит в некоторых случаях приходится дифференцировать с туберкулёзом и саркомой.

В отличие от остеомиелита, начало туберкулёза постепенное, без высокой температуры тела. Рано появляются атрофия и контрактура сустава. Свищи обычно связаны с суставом и имеют вялые стекловидные грануляции. На рентгенограмме преобладают процессы остеопороза, отсутствуют большие секвестры (напоминают «тающий сахар»), выраженного периостита не бывает. В стадии репарации отмечают восстановление костных трабекул (но сначала беспорядочную направленность), незаметно переходящих в нормальную ткань, уменьшение остеопороза.

Саркома Юинга протекает волнообразно. Во время приступа повышается температура тела и усиливается боль. Чаще опухоль поражает диафизы длинных трубчатых костей. Рентгенологически этот вид опухоли характеризуется луковичеобразным контуром на ограниченном участке диафиза, рассеянным пятнистым остеопорозом, кортикальным остеолитом без секвестрации и сужением костномозгового канала. Остеогенная саркома характеризуется отсутствием зоны скле-

роза вокруг очага, отслойкой кортикального слоя и надкостницы в виде «kozyрька», а также «спикулами» — игольчатым периоститом.

Остеоид-остеоому часто бывает очень трудно отдифференцировать от остеомиелита. Она характеризуется выраженным ободком перифокального уплотнения трабекул вокруг очага разрежения и обширными периостальными наложениями при отсутствии значительной деструкции. Для остеоид-остеоомы характерна выраженная ночная боль в области поражённой кости. Иногда диагноз ставят только после биопсии.

Лечение

При хроническом остеомиелите лечение заключается в трепанации кости, удалении секвестра (секвестрэктомии) и выскабливании гнойных грануляций. Проводят широкий разрез кожи и поверхностной фасции над очагом поражения с иссечением свищей. Мышцы обычно раздвигают тупым путём. Надкостницу разрезают и отсепааровывают от кости распатором. Секвестральную полость вскрывают, снимая часть её костной стенки с помощью долота или ультразвукового ножа. Секвестр и гной удаляют, а грануляции выскабливают острой ложкой. Затем оставшуюся полость обрабатывают йодом со спиртом, засыпают антибиотиками и рану послойно ушивают.

Для заполнения оставшейся полости целесообразно изготовить «антибиотико-кровяную пломбу»: достаточное количество крови больного смешать с антибиотиками и дождаться ретракции сгустка. Такая методика позволяет уменьшить количество выделений из области операции в послеоперационном периоде. Возможны рецидивы, обусловленные несколькими причинами: нерадикальностью операции (оставлением гноя и грануляций, омертвением и секвестрацией стенок оставшейся полости вследствие недостаточной их трофики), накоплением в оставшейся полости раневого детрита, сгустков и жидкой крови (всё это может инфицироваться). Поэтому при обширном поражении лучше всего выполнять «корытообразную» резекцию кости (рис. 7-10).

При «корытообразной» резекции уменьшается возможность секвестрации нависающих костных краёв, а хорошо прилегающие к поверхности кости мягкие ткани улучшают её трофику. Кроме того, ликвидируется секвестральная полость. Такая резекция даёт возможность хорошо осмотреть кость и оперировать в пределах здоровых тканей. Рецидивы после указанной операции возникают значительно реже.

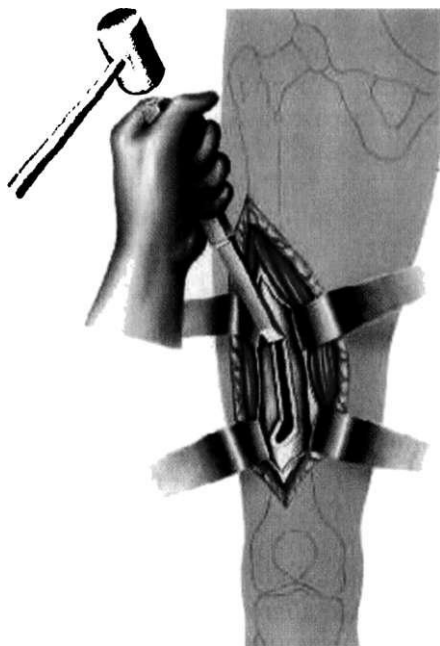


Рис. 7-10. «Корытообразная» резекция при хроническом остеомиелите бедренной кости (схема).

При обширных костных дефектах, образующихся в результате секвестрэктомии, иногда целесообразно постоянное капельное промывание полости в течение 3—5 дней после операции растворами антисептиков. При выборе антибиотиков учитывают наличие у них антианаэробной активности; хорошие результаты наблюдают при назначении рифампицина в комбинации с метронидазолом в периоперационном периоде (за 3—4 дня до операции и через 7—10 дней после неё). В послеоперационном периоде большое значение придать иммуностимулирующей и десенсибилизирующей терапии. Внутривенно вводят белковые препараты.

7.9.3. Атипичные формы остеомиелита

Первично-хронический остеомиелит развивается при высоких иммунобиологических свойствах организма, вследствие чего происходит быстрое отграничение очага. Следует, однако, подчеркнуть, что название «первично-хронический остеомиелит» неправильное. Острая стадия этих форм существует, но ввиду незначительности клинических проявлений обычно её не регистрируют.

К атипичным формам относят абсцесс Броди, склерозирующий остеомиелит Гарре, альбуминозный остеомиелит Олье и антибиотический остеомиелит.

Абсцесс Броди

Абсцесс Броди характеризуется длительным течением /[слабой ноющей болью в области поражения, умеренным повышением температуры тела. Чаще процесс локализуется в проксимальном метафизе большеберцовой кости, дистальном метафизе бедренной или проксимальном метафизе плечевой кости. При осмотре можно отметить некоторое Уголшение конечности и нерезкую болезненность при интенсивной пальпации. Рентгенологически отмечают зон деструкции округлой формы с выраженным перифокальным склерозом. Секвестров и свищей обычно не бывает. Нередко можно отметить полосу просветления - «дорожку», соединяющую очаг с зоной роста (рис. 7-11).

Лечение оперативное — трепанация кости, выскабливание гнойных грануляций и пломбирование полости костного абсцесса антибиотиками.



Рис. 7-11. Абсцесс Броди. Рентгенограмма.

Склерозирующий остеомиелит Гарре

Склерозирующий остеомиелит Гарре сходен по клинической картине с абсцессом Броди. Рентгенологически он проявляется утолщением кости со склерозированием костномозгового канала. Иногда на фоне склероза отмечают небольшие очаги просветления, представляющие собой полости с гноем, грануляциями или мелкими секвестрами.

Лечение — интенсивная антибиотикотерапия, физиотерапия (УВЧ). Если выявлены очаги с секвестрами или гнойными грануляциями, проводят их выскабливание, прибегая к краевой резекции кости.

Альбуминозный остеомиелит Олье

Альбуминозный остеомиелит Олье встречаются очень редко. Клинические проявления сходны с таковыми при других видах атипичного остеомиелита, но иногда они могут быть более выражены. Отмечают склерозирование кости, сужение костномозгового канала, в котором находят беловатую или желтоватую жидкость.

Показана трепанация кости с удалением альбуминозной жидкости и пломбированием антибиотиками.

Антибиотический остеомиелит

Так называемый антибиотический остеомиелит может развиваться у детей, которым ранее проводили антибиотикотерапию, а также в случаях раннего, но недостаточно эффективного лечения антибиотиками. Клиническая картина и рентгенологические признаки такого остеомиелита отличаются от типичной картины. Можно выделить несколько особенностей антибиотического остеомиелита:

- ^ • невыраженность процессов экссудации и разрушения, отграничение воспалительного процесса, развитие только очаговых некрозов;
- неяркость клинической картины: нет значительной температурной и лейкоцитарной реакции, имеется тенденция к переходу процесса в хроническую стадию по типу «первично-хронического» остеомиелита (но возможны свищи); при эпифизарной локализации гнойные артриты развиваются реже;
- рентгенологические признаки: пятнистость кости, образование мелких полостей, незначительная периостальная реакция (иногда отсутствует), выраженное раннее склерозирование кости и тенденция к рассасыванию мелких секвестров (рис. 7-12).



Рис. 7-12. Рентгенологическая картина хронического остеомиелита верхней трети плечевой кости. Видна линия формирующегося патологического перелома.

Антибиотический остеомиелит ввиду abortивного течения и стёртой рентгенологической картины часто очень трудно дифференцировать от остеоид-остеомы, остеолитической саркомы, эозинофильной гранулёмы и других заболеваний. Несмотря на стёртость клинических проявлений эти формы остеомиелита тоже подлежат интенсивной и комплексной терапии.

Последствия хронического гематогенного остеомиелита

При хроническом остеомиелите, особенно длительно текущем, всегда нужно думать о предамиллоидных состояниях и обДмиллоидозе внутренних органов. При снижении концентрационной функции почек, протеинурии, анемии, устойчивом сублейкоцитозе, сдвиге лейкоцитарной формулы влево и лимфопении проводят иммуноэлектрофорез. Это позволяет своевременно диагностировать предамиллоидные состояния и начать соответствующую терапию.

Из местных осложнений отмечаю ^патологические переломы и вывихи, ложные суставы, деформации и нарушение роста костей.

7.9.4. Особенности остеомиелита у детей первых месяцев жизни

Заболевание встречается преимущественно у детей грудного возраста. Однако в этой возрастной группе новорождённые страдают чаще. Очаг поражения в метаэпифизарной зоне и синовиальной оболочке может быть первичным, развившимся на фоне видимого благополучия, и вторичным, возникшим на фоне текущего инфекционного процесса (пупочного, лёгочного, кишечного сепсиса), несмотря на проводимую антибактериальную терапию или вскоре после её отмены. Возбудитель первичного процесса в 98% случаев — стафилококк, вторичного — грамотрицательная флора (клебсиелла, кишечная и синегнойная палочки). Гематогенным путём инфекция попадает в метафиз кости, где и развивается воспалительный процесс, однако вследствие особенностей кровоснабжения метаэпифизарной границы у детей раннего возраста он распространяется на ростковую зону и эпифиз, располагающийся внутри сустава, поэтому основные клинические симптомы обусловлены развитием артрита.

Клиническая картина и диагностика

Метаэпифизарный остеомиелит, как правило, начинается остро с повышения температуры тела, вялости, отказа от еды, шажения больной конечности (при этом ребёнок держит её в вынужденном положении).

При осмотре выявляют припухлость над зоной поражения, деформацию близлежащего сустава, местное повышение температуры. Гиперемия появляется позже, активные движения отсутствуют. Пальпация и пассивные движения больной конечности вызывают резкую болезненность. Отмечают симптом «псевдопареза», когда кисть или стопа на стороне поражения свисают, движения резко ограничены. Местная форма остеомиелита может осложниться флегмоной мягких тканей вокруг сустава. В некоторых случаях остеомиелит бывает одним из септикопиемических очагов при сепсисе, в этом случае возможны множественные поражения. Морфологически в кости при остеомиелите у детей раннего возраста преобладают некротические процессы, сопровождающиеся гибелью и рассасыванием костной ткани в области метафиза повреждением ростковой зоны и суставных поверхностей. Однако в этом возрасте репаративные процессы выражены хорошо, в связи с чем перехода этой формы остеомиелита

в хроническую не происходит. Функциональные нарушения в отдалённые сроки могут быть значительно выраженными, что обусловлено нарушением роста конечности, деформациями в суставах.

Рентгенологические признаки остеомиелита выявляют раньше, чем при других формах. Уже на 8—10-й день можно выявить характерные симптомы: утолщение мягких тканей на стороне поражения, расширение суставной щели лёгкую периостальную реакцию. Очаги деструкции в метафизе на рентгенограммах выявляют лишь на 3-й неделе от начала заболевания, а о степени разрушения эпифиза кости и зоны роста можно с достоверностью судить лишь после того, как появится ядро окостенения (рис. 7-13). Наиболее часто происходит поражение дистального и проксимального концов бедренной кости, проксимального конца плечевой и большеберцовой костей.

В случаях проникновения инфекции в синовиальную оболочку суставов развивается гнойный артрит без вовлечения в процесс костей. При этом первичная симптоматика очень напоминает описанную выше, однако сустав увеличивается более значительно, уплотняются и отекают околосуставные ткани. На рентгенограмме за счёт выпота увеличивается суставная щель, раньше появляется и более выражена контрактура сустава. При пункции сустава получают гнойный выпот в большем количестве, чем при остеомиелите, при которой выпот в начале заболевания может быть реактивным. Обычный процесс в суставе при артрите протекает более медленно, при правильно прове-



Рис. 7-13. Метаэпифизарный остеомиелит бедренной кости.

денном лечении исчезает без функциональных последствий. Лишь в редких случаях при поздней диагностике воспалительный процесс может перейти на суставные поверхности кости (развивается остеоартрит), которые на рентгенограмме выглядят «изъеденными».

Лечение

При метаэпифизарном остеомиелите лечение имеет особенности. Общую терапию осуществляют по принципам лечения острой гнойной хирургической инфекции с учётом возраста ребёнка. Применяют антибиотики направленного спектра действия и обладающие тропностью к костной ткани, дезинтоксикационную терапию и иммунотерапию.

Важную роль в лечении играет иммобилизация, её осуществляют с помощью вытяжения по Шеде (на нижней конечности) или повязки Дезо (на верхней конечности). Хирургические манипуляции в области Гростковой зоны и гипсовые лонгеты у новорождённых не применяют. При явной клинике артрита лечение проводят с помощью пункций с удалением выпота из сустава и последующим введением антибактериальных препаратов.

При локализации процесса в проксимальном эпифизе бедренной кости после стихания острого воспалительного процесса с целью профилактики патологического вывиха бедра и формирования *coxa vara* применяют повязки-распорки. Дети, перенёвшие острый гематогенный метаэпифизарный остеомиелит, должны находиться под диспансерным наблюдением врача-ортопеда или хирурга.

7.10. Острый аппендицит

Общие сведения

Острый аппендицит у детей, как и у взрослых, — самое распространённое заболевание живота, приводящее к необходимости неотложного оперативного вмешательства. В детском возрасте аппендицит развивается быстрее, а деструктивные изменения в отростке, приводящие к аппендикулярному перитониту, наблюдают значительно чаще, чем у взрослых. Эти закономерности наиболее выражены у детей первых лет жизни, что обусловлено анатомо-физиологическими особенностями детского организма, влияющими на характер клинической картины заболевания и в некоторых случаях требующими особого подхода к решению тактических и лечебных задач.

Острым аппендицитом может заболеть ребёнок любого возраста, даже грудной и новорождённый. Тем не менее в первые 2 года жизни это заболевание встречаются достаточно редко. В последующие годы частота заболевания постепенно возрастает, достигая пика в возрасте 9-12 лет (рис. 7-14).

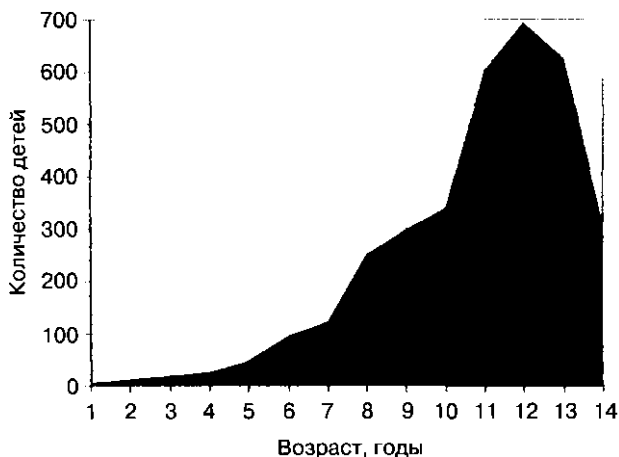


Рис. 7-14. Заболеваемость аппендицитом у детей.

Общий уровень заболеваемости острым аппендицитом составляет от 3 до 6 на 1000 детей. В детском возрасте среди всех экстренных операций ТШ органах брюшной полости аппендэктомия составляет до 75%.

Классификация

Предложено несколько клинико-морфологических классификаций острого аппендицита, однако в клинической практике целесообразно выделение двух основных групп изменений в червеобразном отростке:

1) деструктивно-гнойные формы воспаления (флегмонозный, гангренозный, гангренозно-перфоративный);

2) недеструктивные изменения в червеобразном отростке (катаральные формы, а также хронический аппендицит или обострение хронического аппендицита).

Особую сложность для клинициста и морфолога представляют недеструктивные формы, макроскопическая оценка которых не исключает субъективизма. Чаще всего за этой формой скрываются другие

заболевания, симулирующие острый аппендицит (острые респираторно-вирусные заболевания, кишечные инфекции, мезаденит и т.д.).

Этиология и патогенез

В развитии воспаления ведущая роль принадлежит собственной микрофлоре червеобразного отростка или кишечника. У небольшой группы детей нельзя исключить возможность гематогенного или лимфогенного инфицирования. Общеизвестно и влияние анатомо-физиологических особенностей детей раннего возраста: чем младше ребёнок, тем быстрее развиваются деструктивно-некротические изменения в стенке червеобразного отростка. Определённую роль играют и местные защитные реакции, связанные с возрастными особенностями фолликулярного аппарата. Так, редкость острого аппендицита у детей первых лет жизни, особенно грудного возраста, связывают с малым количеством фолликулов в червеобразном отростке. Редкость аппендицита у детей до года объясняют также и характером питания в этом возрасте (преимущественно молочная жидкая пища).

Морфологические особенности червеобразного отростка у детей раннего возраста предрасполагают к быстрому развитию сосудистых реакций и присоединению бактериального компонента. Слизистая оболочка кишечника более проницаема для микрофлоры и токсических веществ, чем у взрослых, поэтому при нарушении сосудистой трофики происходит быстрое инфицирование червеобразного отростка с ускоренным развитием выраженных деструктивных форм аппендицита.

Развитию воспалительного процесса способствуют перенесённые соматические и инфекционные заболевания, врождённые аномалии червеобразного отростка (перекруты, перегибы), попадание в отросток инородных тел или паразитов, образование каловых камней.

Особенности строения червеобразного отростка, характер питания в грудном, ясельном возрасте и у более старших детей также влияют на частоту заболевания в определённых возрастных группах.

Клиническая картина и диагностика

Клинические проявления острого аппендицита у детей переменны и во многом зависят от реактивности организма, анатомического положения червеобразного отростка и возраста ребёнка. Общая характеристика клинической картины заболевания — преобладание общих неспецифических симптомов над местными. В генезе подоб-

ных реакций имеет значение относительная незрелость отдельных органов и систем, в первую очередь ЦНС и вегетативной нервной системы. Эти явления выражены тем больше, чем младше ребёнок.

Сложности диагностики усугубляются также трудностями обследования детей и выявления объективных местных признаков заболевания. Их достоверность зависит от многих факторов (контакта с ребёнком, владения методикой обследования, индивидуального опыта врача и пр.). Влияние этих факторов особенно сказывается при распознавании острого аппендицита у детей раннего возраста.

В связи с этими обстоятельствами необходимо отдельно рассматривать вопросы клинической картины у детей старшей возрастной группы и первых 3 лет жизни.

Клиническая картина острого аппендицита у старших детей

Клиническая картина острого аппендицита у старших детей более отчётлива и складывается из следующих основных признаков, выявляемых из анамнеза: боль в животе, повышение температуры тела, рвота, иногда нарушение функций кишечника.

Заболевание начинается с жалоб ребёнка на не очень резкую, но постоянную **боль в животе**, в основном в правой подвздошной области. При этом родители отмечают, что дети становятся менее активными, отказываются от еды. Для аппендицита характерна непрерывная боль, не исчезающая, а лишь несколько стихающая на время. Непрерывность боли ведёт к нарушению сна: сон поверхностный, дети часто просыпаются. Заболевший ребёнок хуже всего спит в первую ночь заболевания.

В некоторых случаях болевой синдром выражен очень сильно, дети беспокойны, жалуются на резкую боль в животе, иногда принимают вынужденное положение. Такая болевая реакция обусловлена чрезмерным растяжением переполненного гноем червеобразного отростка. Старшие дети почти всегда могут указать локализацию боли (чаще в правой подвздошной области).

Обычно вскоре после приступа спонтанной боли в животе **повышается температура тела** до 37,5—38 °С. Однако при тяжёлых осложнённых формах аппендицита (при перитоните, периаппендикулярном абсцессе) температура тела может повышаться до 39 °С и выше. Иногда температура тела бывает нормальной на всех стадиях заболевания (почти в 15% случаев), хотя на операции у трети больных об-

наруживают грубые деструктивные изменения в червеобразном отростке вплоть до перфорации и развития местного перитонита.

Один из наиболее постоянных симптомов острого аппендицита у детей — рвота, развивающаяся почти у 75% больных и носящая рефлексорный характер. В последующие дни заболевания при развитии разлитого гнойного перитонита рвота становится многократной, нередко в рвотных массах выявляют примесь жёлчи. В начальных стадиях заболевания язык чистый, иногда слегка обложен. С развитием токсикоза и эксикоза язык становится сухим, шероховатым, на нём появляются наложения. Симптом расхождения пульса и температуры тела наблюдают редко — при запоздалом диагнозе, когда налицо все признаки перитонита (5—7% случаев).

Достаточно часто отмечают задержку стула (35% случаев). Жидкий стул, появляющийся не ранее 4-х суток от начала заболевания, выявляют почти у 7% больных.

Такая клиническая картина бывает у большинства пациентов; как правило, особых трудностей при диагностике не возникает.

При атипичной локализации червеобразного отростка (15% больных) значительно меняются клинические проявления заболевания. Возникают дополнительные симптомы, обусловленные вовлечением в воспалительный процесс органов брюшной полости. Так, при низком (тазовом) расположении червеобразного отростка боль обычно локализуется над лоном или несколько правее, чаще носит схваткообразный характер и иногда сопровождается тенезмами. В таких случаях возможно появление жидкого стула. При выраженном вторичном проктите каловые массы могут иметь вид «плевков» слизи, иногда даже с примесью небольшого количества крови. Возможно также частое болезненное мочеиспускание.

Если червеобразный отросток расположен ретроцекально, особенно при значительном подкожном жировом слое, боль в животе выражена умеренно. Это связано с более поздним вовлечением в воспалительный процесс париетальной брюшины передней брюшной стенки.

При щидальной локализации (верхушка червеобразного отростка находится ближе к срединной линии, у корня брыжейки) преобладают такие симптомы, как сильная приступообразная боль в животе, многократная рвота, жидкий стул, а иногда и вздутие кишечника.

Значительно меняется течение заболевания, развивающегося на фоне приёма антибиотиков. Клинические признаки острого аппендицита становятся менее выраженными. Важно иметь в виду, что сглаживание остроты клинических проявлений у этого контингента боль-

ных не всегда свидетельствует о купировании деструктивного и гнойного процессов — у этой группы пациентов часто образуются аппендикулярные абсцессы.

Диагностика острого аппендицита у детей старшего возраста

Распознавание острого аппендицита у детей имеет свои особенности. При обследовании живота ребёнка необходимо обращать внимание на три основных симптома, наиболее выраженных в правой подвздошной области: болезненность при пальпации, защитное мышечное напряжение и симптом Щёткина—Блюмберга. Все остальные симптомы имеют вспомогательное значение.

Пальпацию живота всегда необходимо начинать с левой подвздошной области в направлении против часовой стрелки. При наличии острого аппендицита можно отметить усиление болезненности при пальпации правой подвздошной области (симптом^иладельца). Это очень важный признак, получивший в практике название «локальная болезненность».

Второй основной симптом острого аппендицита — защитное мышечное напряжение в правой подвздошной области (*defense musculaire*). Чтобы убедиться в отсутствии или наличии ригидности мышц передней брюшной стенки, важно каждый раз при перадеене точки пальпации держать руку на животе, дожидаясь вдоха больного. Это позволяет дифференцировать активное напряжение от пассивного (истинного), которое более чётко улавливают при сравнительной повторной пальпации. Можно воспользоваться и другим приёмом: врач кладёт правую руку на левую подвздошную область больного, а левую руку — на правую подвздошную область и, попеременно нажимая справа и слева, старается определить разницу в тоне мышц.

В заключение исследования необходимо определить наличие симптома Щёткина—Блюмберга. Этот симптом определяют путём постепенного глубокого давления на переднюю брюшную стенку с последующим быстрым снятием руки в различных отделах живота. При положительном симптоме Щёткина—Блюмберга ребёнок реагирует на боль, возникающую при снятии руки.

При атипичных локализациях червеобразного отростка меняются характер течения воспалительного процесса, локализация и интенсивность главных местных симптомов, что нередко становится поводом для ошибочного диагноза. В сомнительных случаях во избежание

диагностической ошибки необходимо динамическое наблюдение за больным в условиях стационара. Правильно оценить субъективные и объективные данные атипичного острого аппендицита у детей при первом осмотре бывает трудно. Необходимо учитывать, что дети школьного возраста в некоторых случаях склонны скрывать боль, боясь операции, а иногда, наоборот, преувеличивают степень болезненности. Это имеет большое практическое значение, так как немало хирургов производят аппендэктомию детям по расширенным показаниям, т.е. предпочитают гипердиагностику, которая не всегда оправдана.

Во всех случаях необходимо пальцевое ректальное бимануальное исследование. Это даёт возможность выявить наличие осложнения (аппендикулярный инфильтрат) или уточнить диагноз, особенно в препубертатном и пубертатном периодах у девочек (фолликулярные и лютеиновые кисты, перекрут кисты яичника, боль при неустановившемся менструальном цикле). Обследование через прямую кишку при наличии острого аппендицита позволяет выявить болезненность стенки прямой кишки спереди и справа, а в некоторых случаях и нависание свода справа. Эти данные и постоянно обнаруживаемая локальная болезненность при пальпации в сочетании с другими симптомами — определённые критерии для установления диагноза.

Изменение количества лейкоцитов при аппендиците у детей, как и у взрослых, не всегда характерно, но в сочетании с другими факторами имеет определённое значение. Чаще всего (около 65% случаев) отмечают повышение содержания лейкоцитов до $15\text{--}17 \times 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Гиперлейкоцитоз ($20\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$) наблюдают у 7% больных. В остальных случаях количество лейкоцитов бывает в пределах нормы или даже ниже.

В последние годы выполнено много исследований, направленных на повышение точности и своевременности выявления острого внутрибрюшного воспаления. Большая часть из них посвящена изучению диагностических возможностей дополнительных методов исследования (электротермометрии, тепловидения, электромиографии, УЗИ, КТ). Неинвазивных методов диагностики много, однако они не являются достаточно достоверными. Уровень диагностических ошибок остаётся высоким и составляет не менее 15—20%. Большой интерес, судя по количеству публикаций в литературе последних лет, вызывает использование лапароскопии для решения проблемы диагностики и дифференциальной диагностики острого аппендицита. Лапароскопия — единственный способ дооперационной визуальной оценки состояния червеобразного отростка.

Клиническая картина и диагностика острого аппендицита у детей раннего возраста

Вариабельность и своеобразии течения острого аппендицита у детей раннего возраста зависят не только от реактивности детского организма, но и от возрастных анатомо-физиологических особенностей.

Во-первых, вследствие функциональной незрелости нервной системы в этом возрасте почти все острые воспалительные заболевания имеют сходную клиническую картину (высокая температура тела, многократная рвота, нарушение функций кишечника). Во-вторых, воспалительный процесс в червеобразном отростке у детей протекает чрезвычайно бурно. В то же время механизмы его ограничения выражены слабо. В-третьих, существуют специфические трудности в обследовании детей раннего возраста. Беспокойство, плач, сопротивление осмотру затрудняют выявление основных местных симптомов острого аппендицита. Чтобы своевременно поставить диагноз острого аппендицита, необходимо знать особенности клинической картины и диагностики этого заболевания у детей раннего возраста. До настоящего времени у врачей существует ошибочное мнение, что острый аппендицит у детей до 3 лет развивается крайне редко. При первичном осмотре больных участковым педиатрам, врачам поликлиник, скорой и неотложной помощи необходимо проявлять повышенную настороженность к жалобам детей на боль в животе.

Если у детей старшего возраста ведущее значение имеют жалобы на боль в правой *подвздошной* области, то у детей первых лет жизни прямых указаний на боль нет, судить о наличии этого симптома можно лишь по косвенным признакам. Наиболее важный из них — изменение поведения ребёнка. Более чем в 75% случаев родители отмечают, что ребёнок становится вялым, капризным, малоконтактным. Беспокойное поведение больного следует связать с нарастанием боли. Непрерывность боли ведёт к нарушению сна, что является характерной особенностью заболевания детей младшего возраста и встречается почти у трети больных.

Повышение температуры тела при остром аппендиците у детей первых лет жизни бывает почти всегда (95% случаев). Нередко температура тела достигает 38–39 °С. Довольно постоянный симптом — рвота (85% случаев). Для детей раннего возраста характерна многократная (3–5 раз) рвота, что относят к особенностям течения заболевания в этом возрасте. Своеобразие этих симптомов у маленьких детей

в начале заболевания объясняют недифференцированностью реакции ЦНС ребёнка на локализацию и степень воспалительного процесса.

Почти в 15% случаев отмечают жидкий стул. Расстройство стула наблюдают в основном при осложнённых формах аппендицита и тазовом расположении червеобразного отростка. Жалобы на боль в правой подвздошной области у детей в этом возрасте почти не встречаются. Обычно боль локализуется вокруг пупка, как и при любом интеркуррентном заболевании, протекающем с абдоминальным синдромом. Такая локализация связана с анатомо-физиологическими особенностями: неспособностью точно локализовать место наибольшей болезненности вследствие недостаточного развития корковых процессов и склонностью к иррадиации нервных импульсов, близким расположением солнечного сплетения к корню брыжейки. Важную роль играет быстрое вовлечение в воспалительный процесс мезентериальных лимфатических узлов.

При диагностике ориентируются на те же основные симптомы, что и у детей старшего возраста (пассивное мышечное напряжение и локальная болезненность в правой подвздошной области). Однако обнаружить указанные признаки у детей первых лет жизни чрезвычайно трудно. Это обусловлено возрастными особенностями психики, в первую очередь двигательным возбуждением и беспокойством при осмотре. В этих условиях почти невозможно определить локальную болезненность и отдифференцировать активное мышечное напряжение от пассивного. Поскольку эти симптомы наиболее важны, а у маленьких детей они нередко бывают единственными, указывающими на локализацию патологического процесса, особое значение следует придавать их выявлению. Определённую роль играет умение найти контакт с маленьким ребёнком. Это касается детей, уже начавших говорить. Обследованию ребёнка предшествуют беседы, доступные его пониманию, в результате чего ребёнок успокаивается и появляется возможность его обследования. Необходимо подчеркнуть, что большое значение имеет и сама методика пальпации передней брюшной стенки. Обследовать живот нужно не спеша, мягкими движениями тёплой руки, сначала едва касаясь передней брюшной стенки, а затем постепенно увеличивая давление. При этом пальпацию необходимо начинать с заведомо здорового места, т.е. с левой подвздошной области по ходу толстой кишки. При проведении пальпации живота важно внимательно следить за поведением ребёнка. Появление двигательного беспокойства, реакции мимической мускулатуры могут помочь оценить болезненность осмотра.

Для обнаружения местных признаков при остром аппендиците у детей предложены специальные методы обследования (одновременная сравнительная пальпация в обеих подвздошных областях, глубокая пальпация на вдохе и т.д.).

Широкое распространение у хирургов получил осмотр ребёнка во время сна. Иногда во время пальпации правой подвздошной области можно отметить симптом «отталкивания»: ребёнок во сне отталкивает своей рукой руку исследующего. Однако для наступления физиологического сна часто требуется много времени. Учитывая быстроту нарастания воспалительных изменений в брюшной полости у детей раннего возраста, столь длительное выжидание может оказаться особенно нежелательным. В этой ситуации, особенно у беспокойных детей, оправдан метод осмотра детей в состоянии медикаментозного сна, создаваемого путём ректального введения 3% раствора хлоралгидрата (в возрасте до 1 года — 10—15 мл, от 1 года до 2 лет — 15—20 мл, от 2 до 3 лет — 20—25 мл). При этом сохраняются пассивное мышечное напряжение передней брюшной стенки и локальная болезненность, симптомы легко выявляются, поскольку исчезает двигательное возбуждение, снимаются психоэмоциональная реакция и активное напряжение. Этот метод практически не имеет противопоказаний.

Определение симптома Щёткина—Блумберга во время естественного и медикаментозного сна проводят в конце обследования. При положительном симптоме ребёнок или просыпается, или болезненно реагирует, продолжая спать.

Ректальное пальцевое исследование у младших детей даёт меньше диагностической информации и вносит ясность лишь при наличии инфильтрата, который в этом возрасте встречаются относительно редко. Тем не менее пальцевое ректальное исследование необходимо проводить всем детям раннего возраста, так как во многих случаях оно помогает отдифференцировать другие заболевания (инвагинацию, копростаз, кишечную инфекцию и др.).

У детей младшего возраста при остром аппендиците чаще всего отмечают увеличение количества лейкоцитов в периферической крови до $15\text{--}20 \times 10^9/\text{л}$. Нередко наблюдают и гиперлейкоцитоз ($25\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$ и более).

Учитывая трудность диагностики острого аппендицита у детей раннего возраста и высокий процент диагностических ошибок при этом заболевании, необходимо шире использовать в таких случаях дополнительные методы исследования, включая лапароскопию.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика острого аппендицита у детей в большинстве случаев представляет значительные трудности. Это обусловлено главным образом двумя причинами¹ в **Щц**-первых, острый аппендицит в детском возрасте своими клиническими проявлениями симулирует многие заболевания, не требующие оперативного вмешательства. Наиболее часто это происходит при атипичных вариантах расположения червеобразного отростка. Во-вторых, значительно больше заболеваний, как соматических, так и хирургических (с локализацией в брюшной полости и вне её), в свою очередь маскируются под острый аппендицит. Своеобразие течения большинства заболеваний и сложность обследования детей, особенно раннего возраста, могут привести к двум диаметрально противоположным ошибкам:

- за острый аппендицит принимают какое-либо другое заболевание; при этом в части случаев его клиническое течение настолько напоминает острый аппендицит, что выполняют ненужную операцию;
- острый аппендицит принимают за другое заболевание, и аппендэктомию проводят с опозданием, когда уже развилась осложнённая форма аппендицита.

Большое практическое значение имеет вопрос, касающийся длительности наблюдения за больным в случаях неясной клинической картины и возникающих при этом трудностей дифференциальной диагностики. У детей никогда не следует рассчитывать на ограничение воспалительного процесса в червеобразном отростке. Важно в кратчайшие сроки провести все необходимые клинические исследования, привлекая при необходимости к консультациям врачей смежных специальностей (педиатра, инфекциониста, отоларинголога). Обычно бывает достаточно 2-6 ч активного наблюдения для окончательного установления диагноза. В некоторых случаях эти сроки могут быть изменены.

В последние годы большое значение придается разработке объективных методов диагностики острого аппендицита. Наиболее перспективна шадящая методика лапароскопии с учётом возрастных особенностей детей. Применение педиатрических моделей лапароскопов позволяет принципиально по-новому подойти к диагностике аппендицита. Пункционная лапароскопия при сомнительных результатах других методов исследования позволяет не только безошибочно установить наличие или отсутствие воспаления в червеобразном отро-

стке, но и при исключении диагноза острого аппендицита провести шадящую ревизию органов брюшной полости и у трети больных выявить истинную причину болевого абдоминального синдрома.

Использование лапароскопического метода исследования в дооперационной диагностике сомнительного по клиническим признакам острого аппендицита позволяет довести до минимума процент гипо- и гипердиагностических ошибок и соответственно резко сократить количество неоправданных аппендэктомий. При такой тактике уменьшается вероятность послеоперационных осложнений и улучшается диагностика заболеваний, вызывающих абдоминальный болевой синдром.

Сложность диагностики у детей объясняется ещё и тем, что в зависимости от возраста меняется и спектр заболеваний, с которыми приходится дифференцировать острый аппендицит. У детей старшей возрастной группы клиническую картину острого аппендицита чаще всего симулируют заболевания ЖКТ, желчевыделительной и мочевыделительной систем, заболевания половых органов у девочек, геморрагический васкулит (болезнь Шёнляйна—Геноха). В младшем возрасте (преимущественно у детей первых 3 лет жизни) дифференциальную диагностику чаще проводят с острыми респираторно-вирусными инфекциями, копростазом, урологическими заболеваниями, пневмонией, желудочно-кишечными заболеваниями, отитом, детскими инфекциями.

Дифференциальная диагностика острого аппендицита у детей старшего возраста

Желудочно-кишечные заболевания

Желудочно-кишечные заболевания — наиболее обширная и многообразная по клиническим проявлениям группа заболеваний, занимающая первое место в ошибочной диагностике острого аппендицита. К этой категории относят инфекции, вызванные кишечной палочкой, стафилококком, сальмонеллами и энтеровирусами, неспецифический язвенный колит, дизентерию, лямблиоз и тифо-паратифозные заболевания. В эту группу входят также гастродуодениты, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.

Педиатры и детские хирурги в повседневной практике довольно часто сталкиваются с тем фактом, что у детей при нарушении диеты и употреблении недоброкачественных продуктов питания возникают

нарушения общего состояния, кишечная дисфункция с появлением резких болей в животе, рвота. Это иногда наводит врачей на мысль об остром аппендиците.

В дифференциальной диагностике перечисленных выше состояний необходимо всегда учитывать начальные проявления заболевания. При желудочно-кишечных инфекциях на первый план выступают диспептические расстройства, и только потом или одновременно с ними появляются болевые ощущения в животе. Быстро нарастает токсикоз, сопровождающийся рвотой, кишечной дисфункцией. В отличие от аппендицита, рвота приносит облегчение. На фоне довольно тяжёлой интоксикации объективные признаки со стороны брюшной полости минимальны: живот остаётся мягким, хотя возможно непостоянное активное мышечное напряжение передней брюшной стенки, проходящее при осторожной пальпации на вдохе. Чаще наблюдают болезненность в эпигастральной и околопупочной областях. Симптом Щёткина—Блумберга отрицательный. Для уточнения диагноза необходимо проводить полное клиническое обследование, включая эндоскопические методы исследования (ФЭГДС, фиброколоноскопию).

Заболевания желчевыводящей системы

Заболевания жёлчных путей в детском возрасте обычно с самого начала принимают хронический характер (намного реже — острый) и в подавляющем большинстве случаев не требуют хирургического вмешательства. Холецистэктомия детям по поводу воспалительных изменений в жёлчном пузыре производят редко, в литературе приведены немногочисленные наблюдения.

Современные функциональные исследования показывают, что в патологии желчевыводящей системы у детей более чем в 70% случаев выявляют дискинезию жёлчных путей.

Широкое внедрение УЗИ и ЭРХПГ позволило установить ряд врождённых аномалий жёлчного пузыря, пузырного протока и общего жёлчного протока, играющих большую роль в развитии и поддержании воспалительного процесса и образовании конкрементов.

Для холелитиаза характерны рецидивирующие, чаще резкие приступообразные боли в животе (в правом подреберье), нередко иррадиирующие в область пупка и правую подвздошную область, что заставляет врачей в первую очередь подумать об остром аппендиците. Динамическое наблюдение за больным и использование УЗИ позволяют установить правильный диагноз.

Заболевания мочевыделительной системы

Острый аппендицит довольно часто (более чем в 15% случаев) ошибочно диагностируют при болях в животе, вызванных заболеваниями мочевыделительной системы. Появление ложного «острого живота» при заболеваниях почек связано с особенностью иннервации и рефлекторными связями между почечно-мочеточниковыми и желудочно-кишечными сплетениями.

В большинстве случаев причиной диагностических ошибок бывает неправильная оценка болевого абдоминального синдрома в результате недостаточно полного предоперационного обследования. Абдоминальный синдром у больных с урологическими заболеваниями имеет отличительные особенности. Чаще всего (до 70% случаев) отмечают непродолжительные приступообразные боли, у остальных детей они бывают интенсивными и иррадируют в паховую область, половые органы. Преимущественно при пальпации наибольшую болезненность отмечают в правой подвздошной области. Чёткий симптом Пастернацкого определяют только у четверти больных. При урологических заболеваниях боль в животе нередко бывает единственным наиболее ранним симптомом латентно протекающего процесса. Раннее выявление истинных причин болевого абдоминального синдрома имеет большое практическое значение. Для выявления причин болей в животе, вызванных заболеваниями мочевыделительной системы, необходимо проводить целенаправленное урологическое обследование.

Гинекологические заболевания

У девочек старшего возраста (11-15 лет) при неустановившихся, нерегулярных менструациях могут появиться боли в животе, которые нередко приходится дифференцировать с острым аппендицитом. Боли чаще бывают у астеничных инфантильных подростков. Предменструальные боли, как правило, довольно длительны, схваткообразны. Возможны рвота и диарея. Отмечают эмоциональную лабильность и вегетативные нарушения. Живот болезненный в нижних отделах, часто активно напряжён, но напряжение исчезает при длительной и осторожной пальпации, особенно на вдохе.

У менструирующих девочек могут появиться боли в животе, связанные с фолликулярными и лютеиновыми кистами яичников. Боли при этом не длительные, возникают обычно в период овуляции или за 2—3 дня до менструации. В связи с этим всем девочкам, обращающимся к врачу по поводу боли в животе, необходим тщательный сбор

гинекологического анамнеза (первая менструация, их характер, периодичность, цикличность). Обязательны также УЗИ и проведение пальцевого ректоабдоминального исследования, при котором обнаруживают резко болезненные матку и придатки.

Копростаз

Задержка стула более 2 сут может сопровождаться болями в животе, однако общее состояние остаётся удовлетворительным. Лишь в очень запущенных случаях могут быть выражены явления каловой интоксикации. Повышение температуры тела при копростазах наблюдаются редко (в пределах $37^{\circ}3$ — $37,6^{\circ}\text{C}$). Количество лейкоцитов, как правило, нормальное. При обследовании ребёнка часто можно наблюдать некоторое вздутие живота и разлитую болезненность с преимущественной локализацией в левой подвздошной области. В этой ситуации очистительная клизма имеет не только диагностическое, но и лечебное значение. При копростазах после очистительной клизмы удаётся получить обильный стул; боли уменьшаются или совсем исчезают, а живот становится мягким, безболезненным, доступным при пальпации во всех отделах. Очистительная клизма при остром аппендиците облегчения не приносит и даже провоцирует боль.

Геморрагический капилляротоксикоз (болезнь Шёнляйна-Геноха)

Абдоминальная форма капилляротоксикоза нередко симулирует клинику острого аппендицита. Болевой синдром при капилляротоксикозе связан с кровоизлияниями в брюшину и стенку кишечника. Важный отличительный признак этого заболевания — обнаружение геморрагических экзантем в типичных местах (на разгибательных поверхностях конечностей, ягодицах, голеностопных суставах).

Боль в животе при капилляротоксикозе, как правило, носит разлитой характер. Помогают установлению правильного диагноза указания в анамнезе на повышенную кровоточивость и предшествовавшие кровоизлияния. В сомнительных случаях необходимо наблюдение хирурга до стихания острых явлений со стороны брюшной полости.

Другие заболевания

Дифференциальную диагностику острого аппендицита иногда приходится проводить с такими заболеваниями, как острый панкреатит, кисты и опухоли брюшной полости, врождённые аномалии

кишечника и др. Правильная дифференциальная диагностика острого аппендицита с перечисленными выше заболеваниями часто представляет значительные трудности, требует специальных методов исследования, а нередко истинный диагноз устанавливают только во время оперативного вмешательства. В этой ситуации необходимо во всех случаях сначала проводить УЗИ и только при получении недостаточно убедительных данных выполнять лапароскопию.

Дифференциальная диагностика острого аппендицита у детей раннего возраста

Несмотря на то что острый аппендицит в грудном и ясельном возрасте встречаются значительно реже, чем в старших возрастных группах, дифференциальная диагностика его у маленьких детей намного сложнее. Самые разнообразные заболевания в раннем возрасте сопровождаются такими симптомами, как повышение температуры тела, рвота, расстройства стула. Хотя жалобы на боли в животе, как правило, отсутствуют или недостаточны, исключить болевой абдоминальный синдром не представляется возможным. Родители и врачи, сопоставляя перечисленные выше симптомы с беспокойным поведением ребёнка, не без основания предполагают заболевание органов брюшной полости, чаще всего острый аппендицит. Диагностика в этом возрасте усложняется в связи с трудностями выявления объективных симптомов (локальная болезненность, пассивное мышечное напряжение).

Острые респираторно-вирусные инфекции

Анализ материалов детских учреждений (яслей, домов ребёнка, детских поликлиник и стационаров) свидетельствует, что ОРВИ имеют наибольший удельный вес в структуре детской заболеваемости. Особенно высока восприимчивость к этим инфекциям у детей в возрасте от 6 мес до 3 лет. В связи с этим не случайно ОРВИ прочно занимают первое место среди заболеваний, послуживших причиной ошибочной диагностики острого аппендицита у детей первых лет жизни. Чаще всего причиной, приведшей к ошибочному направлению детей в хирургическую клинику, служит наличие в анамнезе абдоминального синдрома (болей в животе, рвоты), повышения температуры тела.

Для ОРВИ типично острое начало. Весьма характерен и внешний вид ребёнка: одутловатость лица, сонливость, отсутствие интереса к окружающему. К наиболее постоянным симптомам ОРВИ относят ринит, гиперемия и разрыхлённость слизистой оболочки зева,

возможен конъюнктивит, а иногда и отёк век. На первый план выступают явления интоксикации и нарушения общего состояния. Уже само наличие описанных выше катаральных симптомов не характерно для острого аппендицита. Нарушение общего состояния и явления интоксикации при респираторных заболеваниях не соответствуют выраженности местных симптомов со стороны живота. Диагностические ошибки связаны с трудностями, возникающими при обследовании ребёнка: чаще всего активное напряжение мышц принимают за *defense musculaire*. В случаях, когда удаётся войти в контакт с ребёнком, можно выявить болезненность при пальпации в области пупка или по всему животу. Чёткой болезненности при пальпации в правой подвздошной области и пассивного мышечного напряжения не бывает.

Копростаз

У детей первых 3 лет жизни дисфункция кишечника возникает значительно чаще, чем в более старшем возрасте. Она может проявляться как склонностью к запорам, так и учащением стула.

Задержка стула у детей раннего возраста, даже в течение 1—2 сут, сопровождается болями в животе, вызывает беспокойство ребёнка, однако общее состояние, как правило, остаётся удовлетворительным. Лишь в очень запущенных случаях возможны явления каловой интоксикации. Повышение температуры тела бывает крайне редко. Обычно не отмечают и увеличения количества лейкоцитов. При обследовании всегда удаётся выявить равномерное вздутие живота. Его пальпация болезненна за счёт растяжения петель кишечника газом. Боль чаще локализуется в левой половине живота. После очистительной клизмы обычно в большом количестве отходят кал и газы, а живот становится мягким, безболезненным, доступным пальпации во всех отделах.

В тех случаях, когда после очистительной клизмы остаются сомнения в отношении острого аппендицита, необходимо обследовать ребёнка в состоянии медикаментозного сна.

Заболевания мочевыделительной системы

У детей раннего возраста пороки развития мочевыводящей системы — одна из самых частых причин возникновения неясных болей в животе. Дифференциальная диагностика ещё сложнее, чем у старших детей. Следует обращать внимание на патологические изменения в моче. Если при этом местные признаки аппендицита сомнительны, показано срочное проведение УЗИ, а при необходимости — допол-

нительные методы исследования (внутривенная урография, почечная скинтиграфия).

Важно помнить, что в этом возрасте не очень редко встречаются опухоли почек, в основном злокачественные. Клиническое течение их стёртое, довольно часто ранняя диагностика затруднена.

Желудочно-кишечные заболевания

Известно, что в раннем детском возрасте вследствие быстрого развития деструктивных изменений в червеобразном отростке и вовлечения в процесс органов брюшной полости также возможны стремительно нарастающие признаки токсикоза и эксикоза с частой рвотой, учащением стула и др. Таким образом, при диспепсии и энтероколите приходится исключать тяжёлые формы острого аппендицита.

В дифференциальной диагностике имеет значение то обстоятельство, что при аппендиците явления токсикоза и эксикоза развиваются обычно не в первый день заболевания, в то время как при желудочно-кишечных инфекциях рвота и расстройство стула — начальные и доминирующие симптомы. Решающим нужно считать исследование брюшной полости, при котором в случае острого аппендицита выявляют местные симптомы, не характерные для желудочно-кишечного заболевания.

Таким образом, при желудочно-кишечных инфекциях отмечают расхождение между общей тяжестью состояния и степенью выраженности местных симптомов воспаления органов брюшной полости.

Наиболее часто диагностические ошибки происходят в летне-осенний период, когда количество кишечных заболеваний резко возрастает. Нередко детей с острым аппендицитом при наличии жидкого стула длительное время лечат на дому или даже в условиях стационара по поводу кишечных инфекций. Истинное же заболевание устанавливают поздно, при явлениях запущенного гнойного перитонита.

Отит

Заболевание часто встречаются в раннем детском возрасте, особенно среди грудных детей. Этому способствуют физиологические и анатомические особенности: короткая и широкая евстахиева труба, частые нарушения нормального носового дыхания вследствие гиперплазии лимфатического аппарата носоглотки, частые срыгивания. Всё это приводит к проникновению инфекции в барабанную полость.

Клиническая картина отита у детей первых 2 лет жизни в некоторых проявлениях сходна с острым аппендицитом: обычно ребёнок становится беспокойным, капризным, отказывается от еды, повышается температура тела до 38 °С и выше, присоединяется одно- или двукратная рвота. Дети этого возраста не могут указать локализацию боли, в связи с чем у врача при осмотре ребёнка создаётся впечатление о наличии катастрофы со стороны брюшной полости.

При всём сходстве общих симптомов у больного с острым отитом можно отметить некоторые признаки, характерные для этого заболевания: дети становятся беспокойными, особенно ночью, вздрагивают во сне, часто просыпаются, крутят головой. Важно, что при пальпации живот у этих детей мягкий и безболезненный во всех отделах. Пассивного напряжения и локальной болезненности, как правило, не наблюдают. В то же время надавливание на козелок уха вызывает боль, что выражается резким усилением беспокойства и плачем.

В некоторых случаях, даже при подтверждённом диагнозе отита, невозможно полностью исключить острый аппендицит из-за беспокойства ребёнка и сложности дифференцировки характера мышечного напряжения. В этой ситуации показан осмотр ребёнка во время естественного или медикаментозного сна.

Пневмония

У детей первых 3 лет жизни проводить дифференциальную диагностику между острым аппендицитом и пневмонией приходится чаще, чем в старшем возрасте. Это связано с тем, что пневмонии в младшем возрасте протекают тяжело, нередко с развитием деструктивно-гнойных изменений и вовлечением плевры в воспалительный процесс.

Наиболее часты диагностические ошибки в начальной стадии развития пневмонии, когда симптомы дыхательной недостаточности выражены не очень отчётливо. В этих случаях чрезвычайно важно обращать внимание на внешний вид ребёнка и его поведение.

При пневмонии чаще всего удаётся обнаружить одышку, раздувание крыльев носа и цианоз носогубного треугольника. Общее состояние довольно тяжёлое. Вместе с тем мышечное напряжение брюшной стенки непостоянно и при отвлечении внимания полностью исчезает. При объективном исследовании часто удаётся выявить ослабленное дыхание на стороне поражения, иногда выслушивают влажные хрипы.

При малейшем подозрении на пневмонию показано срочное рентгеновское исследование, как правило, играющее решающую роль в уточнении диагноза.

Ангина

Дифференциальную диагностику с острым аппендицитом приходится проводить реже, чем с указанными выше заболеваниями, хотя ангины у детей первых 3 лет жизни по частоте занимают второе место, уступая лишь ОРВИ.

Как правило, ангина начинается остро. Внезапно повышается температура тела до 38-39 °С. Дети становятся вялыми, беспокойными, капризными. Они отказываются от еды, что объясняется болью при глотании и общим тяжёлым состоянием. Однако у маленьких детей жалобы на боли при глотании отсутствуют, а наличие общих симптомов вызывает подозрение на острый аппендицит. Кроме того, нередко выявляют негативную реакцию на пальпацию живота.

Следует подчеркнуть, что при подозрении на острый аппендицит всегда необходимо тщательно исследовать состояние полости рта и зева. Это позволяет при ангине обнаружить гиперемию, отёчность дужек, рыхлость миндалин и наличие наложений. Преобладание этих признаков над местными симптомами со стороны живота позволяет исключить острый аппендицит.

Инвагинация кишечника

Несмотря на то что инвагинация кишечника — одно из распространённых хирургических заболеваний у детей раннего возраста (на первом году жизни — до 85%), дифференциальную диагностику этого заболевания с острым аппендицитом приходится проводить относительно редко. Это связано с тем, что кишечная инвагинация в большинстве случаев имеет довольно яркую клиническую картину (схваткообразные боли в животе, кровянистые выделения из прямой кишки). Объективное обследование позволяет отметить отсутствие пассивного напряжения мышц живота и симптомов раздражения брюшины.

Наибольшие диагностические трудности представляют атипичные формы инвагинации, особенно когда это заболевание возникает у детей старше года. Во всех сомнительных случаях необходимы УЗИ и рентгенологическое исследование брюшной полости с введением воздуха в толстую кишку.

Детские инфекционные заболевания

У детей раннего возраста детские инфекционные заболевания (корь, скарлатина, ветряная оспа, эпидемический паротит) и гепатит А сопровождаются клинической картиной, симулирующей острый

аппендицит с такой же частотой, как и в более старшем возрасте. В дифференциальной диагностике имеют значение признаки, описанные ранее. Гораздо труднее при этом правильно оценить местные объективные симптомы. Большое значение приобретают эпидемиологический анамнез, тщательный осмотр кожных покровов, слизистых оболочек и т.д.

Лечение

Хирургическая тактика при остром аппендиците у детей принципиально мало отличается от таковой у взрослых. Тем не менее существуют особенности при оперативном лечении различных форм острого аппендицита, которые наиболее выражены в первые годы жизни ребёнка.

Обезболивание у детей, особенно раннего возраста, должно быть только общим. Важный момент, предшествующий проведению наркоза, — психологическая подготовка больного.

Опыт доказал, что у детей вполне обоснована аппендэктомия лигатурным способом (без погружения культи в кيسетный шов). Лигатурный метод не более опасен, чем погружной, но обладает рядом преимуществ: сокращает время операции и снижает опасность перфорации стенки слепой кишки при наложении кисетного шва. Последнее обстоятельство особенно важно для детей раннего возраста, у которых стенка кишки тонкая. Важно также избежать опасности деформации илеоцекального клапана (баугиниевой заслонки), который у маленьких детей расположен близко к основанию отростка: при наложении кисетного шва могут возникнуть его недостаточность или стенозирование.

В последние годы во многих клиниках нашей страны успешно выполняют лапароскопическую аппендэктомию. Она имеет неоспоримые преимущества перед традиционной операцией. Это и меньшая травматичность вмешательства, и меньшая частота послеоперационных осложнений, и хороший косметический эффект.

Лапароскопическая аппендэктомия наиболее эффективна при лечении осложнённых форм острого аппендицита. Исключение широкой лапаротомии значительно уменьшает страдания больного, способствует более раннему восстановлению нарушенных функций организма. Снижается частота послеоперационных осложнений, практически исключены раневые осложнения. Значительно уменьшается риск развития послеоперационного спаечного процесса

в брюшной полости, сокращается пребывание больного в стационаре и улучшается косметический результат.

Прогноз

При ранней диагностике острого аппендицита у детей прогноз заболевания, как правило, благоприятный. Летальность в среднем составляет 0,2—0,3%. Однако при поздней диагностике заболевания, особенно в ранней возрастной группе, эти показатели значительно выше.

7.11. Аппендицит у новорождённых

До недавнего времени аппендицит у новорождённых относили к редким заболеваниям. Так, до 1960 г. было описано всего 24 случая — главным образом операционных и патологоанатомических находок. В последние годы всё чаще появляются описания ранней диагностики и успешного оперативного лечения.

В основе патологического процесса (в отличие от детей более старшего возраста) лежит развитие геморрагического либо септического инфаркта стенки червеобразного отростка, обусловленного общими нарушениями гомеостаза в результате перинатальной гипоксии, инфицирования, морфологической и функциональной незрелости. Значительное увеличение частоты острого аппендицита у новорождённых за последние годы связано с изменением микрофлоры. Во всех случаях выявлена тяжёлая форма грамотрицательного дисбактериоза. Реже причиной аппендицита могут быть инородные тела (пушковый волос), сдавление тяжами брюшины при незавершённом повороте кишечника, ущемление червеобразного отростка при паховой грыже.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание развивается преимущественно у недоношенных детей с массой тела от 1 до 2 кг в возрасте 7–20 дней. В анамнезе у всех детей — перенесённая перинатальная гипоксия, инфицирование, нарушение мозгового кровообращения. Заболевание начинается остро, с нарастанием симптомов инфекционного токсикоза. Появляются рвота с примесью жёлчи, вздутие живота, задержка стула. При осмотре в первые 12 ч от начала ухудшения удаётся выявить местные симптомы: локальную болезненность в правой подвздошной области,

пассивное напряжение мышц, симптом Щёткина-Блюмберга, а при тенденции процесса к отграничению можно пальпировать инфильтрат. Температурной реакции, как правило, не бывает, количество лейкоцитов колеблется в больших пределах (от 7 до 18×10^9 /л) с тенденцией к повышению. Позднее в связи с быстрым прогрессированием воспалительного процесса и нарастанием токсикоза выявляют лишь симптомы разлитого перитонита.

Диагностика острого аппендицита у недоношенных детей из группы риска трудна вследствие сложности дифференциальной диагностики с некротическим энтероколитом. Для некротического энтероколита прежде всего характерно стадийное течение с постепенным ухудшением состояния и нарастанием клинико-рентгенологических симптомов. При аппендиците заболевание начинается остро. Для энтероколита характерен частый жидкий стул с примесью слизи, зелени, крови, а для аппендицита — задержка отхождения «оформленного» стула.

Рентгенологически при аппендиците у новорождённых часто определяют затенение в правой половине живота на фоне паретически вздутых петель кишечника (особенно толстой кишки), отсутствие утолщения кишечных стенок. При некротическом энтероколите газонаполнение кишечника резко снижено; из-за значительного гидроперитонеума наружные контуры кишечных петель теряют чёткость очертаний. Однако решающим в диагностике является динамика указанных симптомов на протяжении ближайших 3–6 ч интенсивной детоксикационной, регидратационной и противовоспалительной терапии. Отсутствие положительной динамики в общем состоянии ребёнка и нарастание местных симптомов указывают на воспалительный процесс в брюшной полости и требуют экстренной хирургической помощи.

Лечение

В связи с незрелостью купол слепой кишки располагается высоко под печенью и глубоко в латеральном канале, поэтому применяют правосторонний трансмускулярный или параректальный доступ длиной 3–4 см. Аппендэктомия выполняется лигатурным способом с оставлением дренажа. Интраоперационно и в последующие 3 сут после операции в дренаж вводят 1% раствор гидроксиметилхиноксалиндиоксида. В послеоперационном периоде продолжают начатую интенсивную терапию. Антибиотики назначают как при лечении больных с грамотрицательным сепсисом с применением цефалоспоринов

последних поколений (цефотаксим, цефепим) и карбапенемов (имипенем+циластатин, меропенем). Результаты лечения во многом определяются сроками оперативного вмешательства; прогноз может быть благоприятным, если оно выполнено не позднее 12-18 ч от начала ухудшения.

7.12. Перитонит

Перитонит (воспаление брюшины) в детском возрасте имеет значительный удельный вес. Тяжесть течения разлитого перитонита у детей во многом определяется не только характером местного процесса, но и (в большей степени) бурными и глубокими нарушениями гомеостаза.

В общепринятых классификациях перитонит подразделяют следующим образом: по этиологии — асептический и инфекционный; по путям заноса — перфоративный, септический (контактный, гематогенный) и криптогенный; по степени распространённости процесса — общий и местный. Общий перитонит может быть диффузным и разлитым, местный — неограниченным и ограниченным.

Причины перитонита у детей разнообразны. В большинстве случаев он бывает результатом инфицирования со стороны органов брюшной полости. Кроме того, существуют так называемые гематогенные и криптогенные перитониты, причину которых установить трудно. Перфоративные перитониты у детей старше 1 года чаще всего развиваются на фоне острого аппендицита. Возможна также перфорация дивертикула Меккеля при его воспалении.

В зависимости от происхождения перитонита, длительности заболевания и возраста ребёнка значительно варьируют течение и прогноз. Особенно быстро и злокачественно протекает перитонит в раннем возрасте, в котором местные и ограниченные формы воспаления брюшины встречаются реже, чем разлитые.

7.12.1. Первичный пельвиоперитонит у девочек

Эта патология широко известна в практике детской хирургии под названиями «диплококковый», «пневмококковый», «криптогенный» или «первичный» перитонит. Заболевание чаще всего возникает у девочек в возрасте от 3 до 7 лет. Установлено, что инфекция проникает в брюшную полость через влагалище с развитием эндосальпингита. В более старшем возрасте это заболевание встречаются значительно

реже. Данный факт объясняют появлением во влагалище палочек Дёдерляйна, которые, создавая кислую среду, препятствуют развитию твёрдо-натогённой микрофлоры. Широкое внедрение лапароскопии позволило убедительно подтвердить эту точку зрения и изменить тактику лечения таких больных.

При локализованном процессе в нижнем этаже брюшной полости присутствует прозрачный или мутноватый слизистый выпот, тянущийся за манипулятором. Наибольшее его количество выявляют в полости малого таза. Матка и маточные трубы несколько отёчны, умеренно гиперемированы, яичники интактны. Уже в этой ранней стадии заболевания, даже при отсутствии гиперемии париетальной и висцеральной брюшины, отмечают выраженные воспалительные изменения в области ампулярного отдела маточных труб. Фимбрии резко гиперемированы, с петехиальными кровоизлияниями, за счёт выраженного отёка раздвинуты в стороны в виде венчика. Указанный признак назван симптомом «красного венчика» и вызван наличием эндосальпингита, что указывает на первичную локализацию воспалительного процесса. В этой связи целесообразно характеризовать указанную патологию как первичный ампулярный пельвиоперитонит.

При прогрессировании заболевания выпот приобретает гнойный характер, его количество увеличивается, однако по-прежнему сохраняется его вязкая слизистая консистенция. Эндоскопически выявляют картину острого гнойного пельвиоперитонита. Маточные трубы в этот момент резко утолщаются за счёт отёка, появляются выраженная гиперемия всех органов малого таза и петехиальные кровоизлияния на брюшине. Даже при такой выраженности процесса яичники, как правило, остаются интактными, явления оофорита наблюдают крайне редко.

Клиническая картина и диагностика

Клинически различают две формы первичного ампулярного пельвиоперитонита — токсическую и локальную. Для токсической формы характерно острое и бурное начало заболевания. Отмечают сильную боль в животе, обычно в нижних его отделах. Температура тела чаще всего повышается до 38—39 °С. Рвота может быть многократной. Нередко присоединяется жидкий стул, возникающий при усилении перистальтики за счёт выраженного воспалительного процесса в брюшной полости.

Наблюдают значительную тяжесть общего состояния, несмотря на непродолжительный период, прошедший от начала заболевания

(иногда всего 2-6 ч). Ребёнок обычно беспокоен, стонет, кожные покровы бледные, глаза блестящие. Язык сухой, обложен белым налётом. При обследовании живота обнаруживают все признаки выраженного перитонита: резкую болезненность и чёткую ригидность во всех отделах передней брюшной стенки, но несколько большую ниже пупка и справа. Симптом Щёткина—Блюмберга положительный. Отмечают также умеренный парез кишечника. Во многих случаях удаётся обнаружить явления вульвовагинита со слизисто-гнойными выделениями из влагалища. При исследовании периферической крови находят высокий лейкоцитоз (до 20×10^9 /л и выше).

В последние годы в клинической картине первичного ампулярного пельвиоперитонита произошли изменения, характеризующиеся преимущественным преобладанием локализованных (местных) форм. Токсическая форма заболевания возникает довольно редко (не более 5% случаев).

При локализованной форме первичного ампулярного пельвиоперитонита клиническая картина стёрта, интоксикация не выражена, боль часто локализуется в нижних отделах живота или даже только в правой подвздошной области. При этом температура тела не достигает высоких цифр и чаще бывает в пределах 37,5-38 °С. Однако более острое внезапное начало заболевания, наличие ОРВИ в момент осмотра или ОРВИ, перенесённая накануне, — все эти признаки заставляют заподозрить первичный ампулярный пельвиоперитонит. Однако даже при типичном проявлении заболевания проводят оперативное вмешательство, так как хирург не может абсолютно исключить диагноз острого аппендицита. Выполняют ненужную аппендэктомия, потенциально опасную возникновением серьёзных послеоперационных осложнений, таких как спаечно-кишечная непроходимость (СКН), прогрессирование воспалительного процесса и др.

Лапароскопия позволяет с высокой точностью подтвердить или исключить диагноз.

Лечение и прогноз

Диагностическая лапароскопия часто становится лечебной. Выполняют аспирацию гноя, вводят раствор антисептиков. Аппендэктомию в таких случаях не проводят. Всем больным назначают антибактериальную терапию пенициллинами или цефалоспоридами в течение 5—7 дней.

Прогноз всегда благоприятный.

7.12.2. Аппендикулярный перитонит

Перитонит — частое и наиболее тяжёлое осложнение острого аппендицита в детском возрасте, возникающее в 8—10% всех случаев заболевания, причём у детей первых 3 лет жизни в 4—5 раз чаще, чем в более старшем возрасте. В последние годы удалось снизить летальность среди больных, госпитализированных в начальных фазах заболевания, однако при запущенных формах летальность остаётся очень высокой.

Классификация

Из множества предложенных классификаций наибольшее распространение получил принцип подразделения перитонита по стадийности течения процесса и распространённости поражения брюшины, выраженности пареза кишечника (рис. 7-15).

Наиболее целесообразным следует считать подразделение перитонита на местный и разлитой. Местный перитонит, в свою очередь,

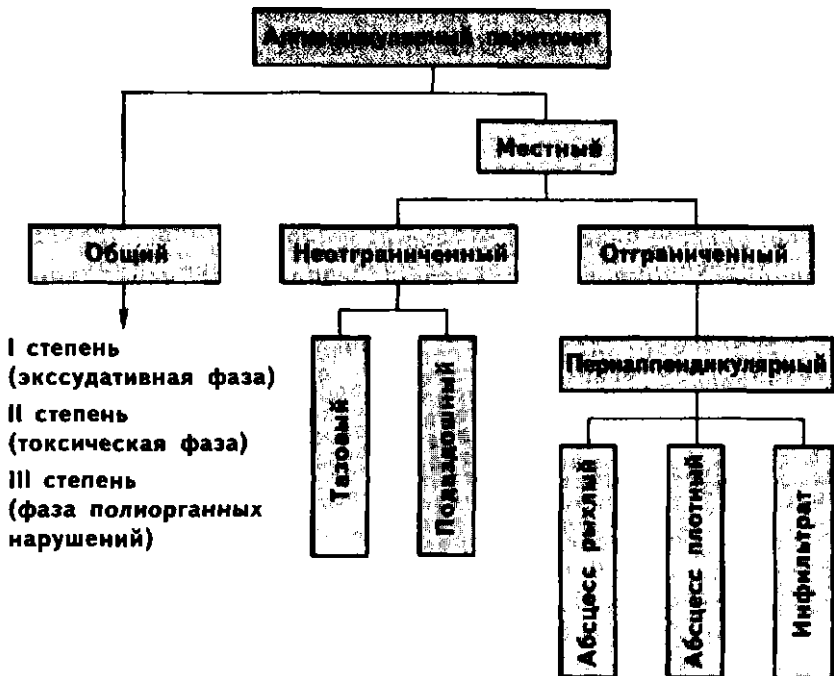


Рис. 7-15. Классификация аппендикулярного перитонита у детей.

подразделяют на ограниченный и неограниченный. Последний характеризуется воспалительными изменениями в области поражения с возможным затёком экссудата в смежную область по пути естественного распространения (правый латеральный канал и полость малого таза). При разлитом перитоните воспалительные изменения брюшины выходят за пределы очага не по пути естественного распространения. Выход воспалительного процесса за пределы правого бокового канала практически следует считать разлитым перитонитом.

Наибольшее распространение при перитоните получило выделение трёх фаз его течения (реактивной, токсической и фазы полиморфных нарушений), отражающих тяжесть клинических проявлений заболевания. Фазность течения перитонита подтверждают изменения центральной гемодинамики, микроциркуляции, иммунологической реактивности.

Патогенез

Патогенез разлитого перитонита — сложная цепь функциональных и морфологических изменений систем и органов.

Анатомо-физиологические особенности детского организма сказываются на течении аппендикулярного перитонита. Чем меньше ребёнок, тем быстрее гнойный процесс распространяется на все отделы брюшины. Этому способствуют низкие пластические свойства брюшины, недоразвитие большого сальника. Быстрее нарастают интоксикация и обменные нарушения, многие защитные реакции становятся патологическими.

Ведущая роль в патогенезе перитонита принадлежит микробному фактору и состоянию иммунореактивности организма. Характер и тяжесть изменений зависят от выраженности патологических процессов. Установлено, что в большинстве случаев перитонит — полимикробное заболевание. Доминирующая роль в его развитии принадлежит *E. coli*, но большое значение имеют и другие микроорганизмы: энтерококки, клебсиелла и другие, а также анаэробы. При целенаправленном исследовании анаэробную флору высевают более чем у трети больных, а при формировании внутрибрюшных абсцессов — практически в 100% случаев. Этот факт необходимо учитывать при назначении эмпирической антибиотикотерапии, так как многие антибиотики неэффективны при анаэробной инфекции.

Один из ведущих факторов в развитии патофизиологических сдвигов, наступающих при перитоните, — резорбция брюшиной токси-

ческих продуктов гнойного экссудата из брюшной полости. Поверхность брюшины у детей, особенно раннего возраста, относительно больше, чем у взрослых. Установлено, что при перитоните, особенно в его начальные стадии, резорбция токсических продуктов брюшной происходит очень интенсивно. Вследствие этого в кровь и лимфу в большом количестве попадают бактериальные токсины и продукты распада микробных тел. Именно всасывание токсических продуктов обуславливает цепь разнообразных патофизиологических нарушений, включающих дегидратацию, расстройства циркуляции, гипертермию, нарушения кислотно-щелочного состояния и пр.

При аппендикулярном перитоните у детей довольно быстро развиваются **дегидратация и расстройства циркуляции**. Выделяющиеся в большом количестве биологически активные вещества оказывают сосудорасширяющее действие, что увеличивает проницаемость сосудистой стенки и способствует выходу воды и низкомолекулярных белков из сосудистого русла. Усиливается экссудация жидкости и белка в брюшную полость. Параллельно происходит значительная потеря воды из-за частой рвоты, жидкого стула. Потеря жидкости усугубляется также за счёт перспирации и одышки. При парезе кишечника происходит массивное скопление жидкости в его просвете. Массивная потеря жидкости из кровеносного русла приводит к значительному уменьшению ОЦК и, следовательно, гемоконцентрации. Гиповолемия и развивающаяся вслед за ней гипоксемия вызывают спазм периферических сосудов и сосудов почек, что приводит к перераспределению крови с сохранением питания жизненно важных органов, главным образом сердца и головного мозга (централизация кровообращения). В ответ на это возникает компенсаторная тахикардия, приводящая к перенапряжению сердечной мышцы и нарушению работы сердца.

Снижение почечного кровотока способствует уменьшению фильтрации мочи в почечных клубочках и возникновению ишемии почек. В дальнейшем расстройства функций почек приводят к водно-электролитным и метаболическим нарушениям.

Из-за спазма кожных сосудов снижается теплоотдача, что усугубляет **гипертермию**. Значительное повышение температуры тела (39-40 °С и выше) возникает у большинства больных с гнойным перитонитом. У детей раннего возраста при гипертермии в связи с повышенным расходом энергии очень быстро истощаются энергетические запасы, возникают нарушения обмена и расстройства функций дыхания и сердечно-сосудистой системы. Всё это может привести к недостаточности функции надпочечников.

Одно из важных патофизиологических звеньев при развитии перитонита — **нарушение метаболизма**. При перитоните нарушается восполнение энергетических ресурсов с пищей, начинается использование углеводов из собственных запасов организма (гликоген печени). Затем в качестве источника энергии используются белки и жиры, распад которых в условиях тканевой гипоксии приводит к накоплению недоокисленных продуктов. Постепенно начинает страдать дезинтоксикационная функция печени. При тяжёлом течении перитонита развиваются нарушения белкового обмена. Потери белка происходят с экссудатом, диффузией его в просвет кишечника. Развивается диспротеинемия.

Образование кислых продуктов изменяет рН крови — возникает **метаболический ацидоз**. Сначала метаболические сдвиги компенсируются в достаточной степени дыханием (за счёт компенсаторной одышки и усиленного выделения углекислого газа) и почками (путём реабсорбции натрия и выделения избыточных кислых радикалов). Компенсаторные механизмы очень быстро истощаются в условиях перитонита из-за ограничения дыхательных экскурсий вследствие пареза и вздутия кишечника, а также на почве гемодинамических нарушений. Ацидоз переходит в стадию декомпенсации.

При перитоните происходят также значительные нарушения электролитного обмена. Рвота и жидкий стул приводят к потере жидкости и электролитов (ионов калия, натрия, хлора). По мере потери ионов калия и хлора на фоне уменьшения объёма плазмы возникают нарушения кислотно-основного равновесия, заключающиеся в развитии внутриклеточного ацидоза на фоне внеклеточного алкалоза (механизм Дэрроу). Обеднение клетки ионами калия способствует нарушению синтеза АТФ и уменьшению запасов энергии, что приводит к ослаблению сократительной силы миокарда и дыхательной мускулатуры. Возникают одышка, тахикардия, снижается ударный объём сердца и развивается недостаточность кровообращения с явлениями общей гипоксии тканей. Дефицит ионов калия снижает тонус гладкой мускулатуры, приводя к развитию и прогрессированию пареза ЖКТ.

Следовательно, основные патофизиологические процессы при перитоните — гиповолемия и нарушение центральной и периферической гемодинамики, изменение водно-электролитного баланса и кислотно-основного состояния, нарушение функций жизненно важных органов. При тяжёлом перитоните эти нарушения можно рассматривать как проявления перитонеального шока.

Большинство указанных нарушений отражается в клинической симптоматике. Необходимо лишь учитывать, что у детей до 3 лет защитные механизмы быстро переходят в патологические, а общие клинические симптомы преобладают над местными.

Течение разлитого перитонита сопровождается и выраженными нарушениями иммунологической реактивности организма ребёнка, носящими чётко выраженный фазовый характер.

- В реактивной фазе перитонита отмечают напряжение факторов естественной неспецифической реактивности, повышение активности р-лизинов, количества лейкоцитов, лимфоцитов, нарастание уровня иммуноглобулинов в сыворотке крови, увеличение абсолютного количества розеткообразующих клеток, снижение относительного количества Т- и В-лимфоцитов.
- В токсической фазе происходит дальнейшее повышение общего уровня неспецифических показателей, однако возникают изменения количества функционально активных лейкоцитов и падение концентрации сывороточных иммуноглобулинов.
- В фазе полиорганных нарушений отмечают полную несостоятельность защитных сил, катастрофическое снижение показателей как специфических, так и неспецифических иммунных реакций.

Клиническая картина

В анамнезе, как правило, отмечают боль, рвоту, повышение температуры тела. В дальнейшем боль может несколько стихать, но гипертермия держится, хотя подчас и незначительная; общее состояние также может несколько улучшиться, но никогда не восстанавливается до удовлетворительного. После «светлого промежутка» наступает ухудшение: вновь усиливается боль в животе, появляется рвота, прогрессивно ухудшается общее состояние. Наличие такого промежутка связано, по-видимому, с деструкцией и некрозом нервных окончаний в червеобразном отростке. Наступление периода ухудшения объясняют вовлечением в воспалительный процесс всей брюшины в результате перфорации червеобразного отростка или нарушения целостности конгломерата при «прикрытой» перфорации. Возможно развитие перитонита и без перфорации червеобразного отростка вследствие прохождения микрофлоры через изменённую стенку. Быстрота наступления перфорации и длительность «светлого промежутка» зависят от возраста больного: чем меньше ребёнок, тем быстрее

наступает перфорация и короче период мнимого улучшения. Резко стирает остроту клинических проявлений аппендицита применение антибиотиков, что увеличивает вероятность развития перитонита. Антибиотики не могут остановить уже начавшийся деструктивный процесс, но их применение уменьшает выраженность болевого симптома, температурной реакции и общих нарушений, в то время как воспаление брюшины прогрессирует. Поэтому применение антибиотиков, особенно детям раннего возраста, до установления причины боли в животе противопоказано.

Диагностика

При осмотре ребёнка с аппендикулярным перитонитом отмечают значительную тяжесть общего состояния. Кожные покровы бледные, иногда имеют «мраморный» оттенок. Глаза блестящие, язык сухой, с белым налётом. Обычно бывает одышка, выраженная тем больше, чем младше ребёнок. Нередко можно установить расхождение между частотой пульса и степенью повышения температуры тела. Живот вздут, резко болезнен при пальпации во всех отделах, чётко выявляют защитное мышечное напряжение и симптом Щёткина—Блюмберга, наиболее выраженные в правой подвздошной области.

Иногда бывают тенезмы, жидкий учащённый стул небольшими порциями, болезненное и учащённое мочеиспускание. При ректальном исследовании выявляют резкую болезненность и нависание стенок прямой кишки.

У детей раннего возраста общее состояние в первое время может быть нарушено незначительно, что связано с хорошими компенсаторными возможностями сердечно-сосудистой системы в этом возрасте. На первый план могут выступать явления дыхательной недостаточности. Через некоторое время наступает декомпенсация сердечно-сосудистой и дыхательной систем, а также метаболических процессов, в результате чего состояние больного начинает прогрессивно ухудшаться. В раннем возрасте при аппендикулярном перитоните чаще наблюдают жидкий стул, иногда зелёного цвета со слизью.

Лечение

Лечение перитонита у детей представляет трудную задачу и складывается из трёх основных этапов: предоперационной подготовки, оперативного вмешательства и послеоперационного периода.

Предоперационная подготовка

Немедленное оперативное вмешательство при перитоните в условиях значительных нарушений внутренней среды организма — серьёзная ошибка. Эти сдвиги могут усугубляться во время операции и в послеоперационном периоде под влиянием операционной травмы, погрешностей анестезии и дальнейшего прогрессирования патологического процесса.

Цель предоперационной подготовки — уменьшить нарушения гемодинамики, кислотно-основного состояния и водно-электролитного обмена.

Основа предоперационной подготовки — борьба с гиповолемией и дегидратацией. Степень обезвоживания можно определить по следующей формуле с использованием показателей гематокрита.

$$v = \frac{Ht \text{ больного} - Ht \text{ в норме}}{Ht \text{ в норме}} \times k \times m,$$

где m — масса тела, k — коэффициент (для детей старше 3 лет — 1/5, для детей младше 3 лет — 1/3).

При проведении инфузионной терапии прежде всего назначают растворы гемодинамического и дезинтоксикационного действия (декстран, средняя молекулярная масса 30000–40000, альбумин, декстран, средняя молекулярная масса 50000–70000, раствор Рингера, плазму крови). Объём и качество инфузионной терапии зависят от тяжести перитонита, характера гемодинамических нарушений и возраста больного. Весь комплекс предоперационных мероприятий должен быть выполнен в довольно сжатые сроки (не более 2–3 ч).

Терапию антибиотиками широкого спектра действия начинают уже в предоперационном периоде. Рекомендуют внутривенное введение цефалоспоринов III поколения (цефотаксима, цефтриаксона) или ингибитор-защищённого пенициллина (амоксциллин+клавулановая кислота), под защитой которых проводят операцию. В послеоперационном периоде продолжают введение антибиотиков в виде комбинированной антибиотикотерапии (цефалоспорины + аминогликозиды + метронидазол или амоксициллин-Нклавулановая кислота + аминогликозид), что позволяет охватить весь спектр потенциальных возбудителей перитонита (грамотрицательные бактерии, энтерококки и анаэробы). У зондирование и промывание желудка способствуют уменьшению интоксикации, улучшению дыхания, профилактике аспирации. Важную роль, особенно у детей первых месяцев жизни, играет борьба с гипертермией, пневмонией, отёком лёгких, судорогами.

Хирургическое лечение

К оперативному вмешательству приступают, когда компенсированы и стабилизированы процессы гемодинамики, кислотно-основное состояние, водно-электролитный обмен, а температура тела не превышает субфебрильных цифр.

Оперативное вмешательство при перитоните проводят с целью устранения первичного очага, санации и дренирования брюшной полости.

Влияние на первичный очаг заключается в аппендэктомии. Дальнейшая тактика зависит от глубины изменений со стороны кишечника и брюшины. Наиболее важна в этой ситуации оценка нарушений перистальтики и кровообращения.

Особенности хирургической тактики при аппендикулярном перитоните зависят от его фазы.

В реактивной фазе при операции обычно обнаруживают обильный гнойный выпот в брюшной полости. Петли кишечника несколько вздуты, гиперемированы, без наложения фибрина и циркуляторных нарушений. Несмотря на то, что воспалительный процесс распространяется на всю брюшную полость, преобладает ещё местная симптоматика, организм как бы сам справляется с возникшими нарушениями, используя свои собственные резервы. Среди интраоперационных мероприятий в реактивной фазе важную роль отводят тщательной санации брюшной полости. Затем операционную рану ушивают наглухо с оставлением в малом тазу силиконового дренажа или полиэтиленовой трубки от одноразовой системы для переливания крови. Дренаж вводят через дополнительный разрез-прокол в правой подвздошной области, несколько выше и латеральнее «аппендикулярного» разреза. Для его правильной фиксации брюшную стенку прокалывают в косом (под углом 45°) направлении, после чего дренаж укладывают в правый латеральный канал и максимально на дно малого таза (мальчикам — между прямой кишкой и мочевым пузырём, девочкам — между прямой кишкой и маткой). Диаметр отверстий отдела трубки, находящегося в малом тазу, не должен превышать 0,5 см. При меньших отверстиях дренаж быстро забивается, а при больших возможно присасывание кишечной стенки, сальника, жировых подвесок. На коже дренажную трубку фиксируют шёлковыми швами (рис. 7-16).

При токсической фазе перитонита в брюшной полости можно обнаружить большое количество гноя, значительный парез (вплоть до паралича), выраженные циркуляторные расстройства с наложениями фибрина на петлях кишечника. Хирургическая тактика при этой

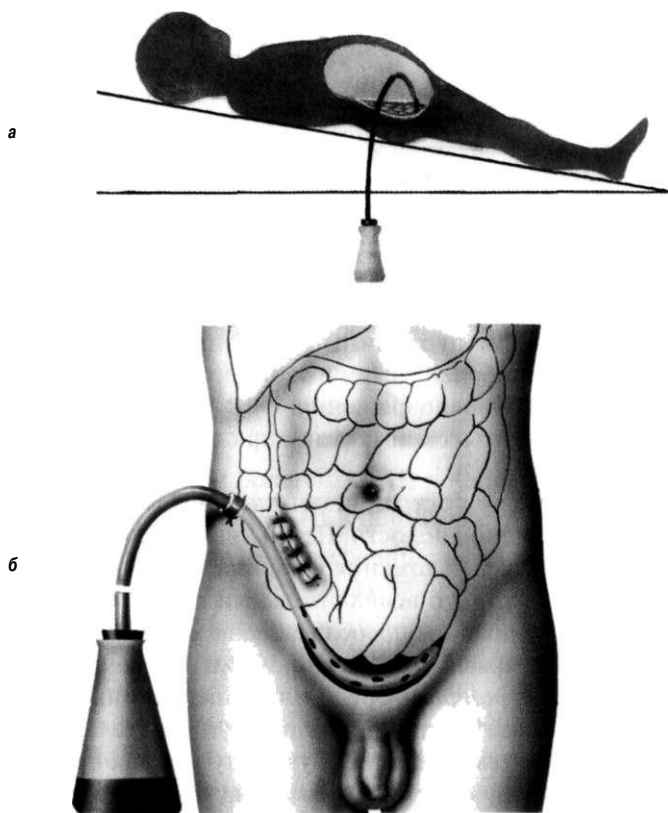


Рис. 7-16. Схема дренирования брюшной полости: **а** — в боковой проекции; **б** — в прямой проекции.

фазе перитонита в общих принципах аналогична таковой при предыдущей фазе, но имеет особенности. Одновременное промывание брюшной полости должно быть более тщательным и с применением большого количества промывного раствора. При значительном парезе кишечника применяют различные методы его декомпрессии: интубацию тонкой кишки через гастростому, цекстому, ретроградно через заднепроходное отверстие или «сцеживание» содержимого тонкой кишки в толстую. Как и при экссудативной фазе перитонита, аспирационное дренирование полости малого таза осуществляют с помощью дренажной трубки. Корень брыжейки тонкой кишки обкалывают 0,25% раствором прокаина. Показана перидуральная анестезия, которую проводят в послеоперационном периоде.

В фазе полиморфных нарушений на операции выявляют глубокие функциональные нарушения кишечника. Ввиду его паралича отмечают стаз и расширение тонкой кишки за счёт скопления жидкости и газов. При этом чаще выявляют отграниченные абсцессы в брюшной полости. После разделения петель кишечника целесообразно не ушивать срединную лапаротомную рану (лапаростомию). После тщательной санации брюшной полости дренируют силиконовой трубкой полость малого таза. Кишечник прикрывают полиэтиленовой плёнкой с множественными отверстиями до 5 мм, сверху накладывают пропитанные вазелиновым маслом салфетки, над которыми отдельными швами без натяжения сближают кожу с апоневрозом, закрывая лишь края салфеток. Отсутствие компрессии на кишечник и возможность свободного выхода инфицированного экссудата из брюшной полости через рану способствуют улучшению микроциркуляции в кишечнике, восстановлению перистальтики и купированию воспалительного процесса. В этой фазе перитонита особое значение придают декомпрессии ЖКТ. Через 2—3 сут проводят повторную операцию: удаляют салфетки и плёнку, рану saniруют, брюшную стенку ушивают наглухо через все слои П-образными матрацными шёлковыми швами. Края раны отделяют от спаянного кишечника настолько, чтобы при сшивании не деформировать петли кишок.

Послеоперационное лечение

— После операции больному создают возвышенное положение в кровати путём поднятия её головного конца под углом 30°, что облегчает дыхание ребёнка и способствует оттоку экссудата в нижние отделы живота. Под согнутые колени подкладывают валик, чтобы ребёнок не сползал вниз.

Чрезвычайно важно тщательно контролировать сердечную деятельность (пульс, АД, ЭКГ), дыхание, белковый состав крови, водно-электролитный баланс, кислотно-основное состояние крови. В течение первых 2—3 сут через каждые 2—4 ч контролируют температуру тела, пульс, АД, частоту дыхания. Тщательно измеряют объём выпитой и парентерально введённой жидкости и выделенной с мочой и рвотными массами.

Помимо общего состояния (реакция на окружающее, аппетит, нормализация функции ЖКТ) чрезвычайно важные показатели течения воспалительного процесса в брюшной полости — динамика температурной реакции и картина периферической крови.

Комплекс лечебных мероприятий складывается из следующих моментов: борьба с токсикозом и инфекцией, устранение гемодинамических нарушений и гиповолемии, коррекция водно-электролитных и метаболических сдвигов, ликвидация анемии и гипопроотеинемии.

Большое значение следует придавать профилактике и лечению респираторных нарушений. III комплекс этих мероприятий входит декомпрессия желудка путём введения в него зонда. Постоянное наличие зонда в первые 2—3 сут после операции предупреждает аспирацию, способствует снижению внутрибрюшного давления, повышая вентиляционные возможности дыхательной системы.

Предупреждение и лечение дыхательной недостаточности необходимы в течение всего ближайшего послеоперационного периода. По показаниям проводят катетеризацию трахеобронхиального дерева с последующим отсасыванием слизи. Это даёт возможность предупредить развитие ателектазов и пневмонии.

В раннем послеоперационном периоде вновь могут возникнуть нарушения гомеостаза, обусловленные операционной травмой и продолжающимся воспалительным процессом. Основными из них являются нарушения гемодинамики, кислотно-основного состояния и водно-электролитного баланса. Более чем у трети больных с разлитым перитонитом имеются подобные нарушения с явлениями выраженного метаболического ацидоза. Крайне редко, при очень тяжёлых формах перитонита, отмечают явления и метаболического алкалоза. Коррекция гемодинамических изменений и метаболического ацидоза не отличается от проводимой в предоперационном периоде. Её достигают внутривенным введением плазмы, высокомолекулярных препаратов, 4% раствора натрия гидрокарбоната. Метаболический алкалоз корректируют путём внутривенного введения 7,5% раствора калия хлорида, в среднем от 8 до 10 мл (0,5 мл/кг массы тела) в разведении. Респираторный ацидоз, возникающий в послеоперационном периоде, устраняют дозированной оксигенотерапией и эвакуацией желудочного содержимого с помощью зонда. Коррекция нарушений водно-электролитного обмена не отличается от проводимой перед хирургическим вмешательством.

Успех лечения при перитоните во многом зависит от рационального применения антибиотиков. Показана комбинированная антибиотикотерапия (на основе цефалоспоринов III поколения или ингибитор-защищённых пенициллинов). Для детей, оперированных повторно в связи с осложнениями (подпечёночные, поддиафрагмальные абсцессы, кишечные свищи и др.) пациентов с предшествую-

щей госпитализацией и антибиотикотерапией, а также при послеоперационных перитонитах антибиотики выбора — карбапенемы (имипенем+циластатин, меропенем) в монотерапии или в комбинации с аминогликозидами.

Важное звено в послеоперационном периоде у больных с перитонитом — нормализация функций кишечника. При тяжёлом перитоните парез кишечника нередко держится в течение нескольких дней. Для борьбы с послеоперационным парезом применяют повторные гипертонические клизмы, подкожно назначают средства, стимулирующие перистальтику (0,05% раствор неостигмина метил сульфата по 0,1 мл на 1 год жизни), внутривенно переливают гипертонические растворы декстрозы (10—20 мл 40% раствора), 10% раствор натрия хлорида (по 1 мл на 1 год жизни) и растворы калия хлорида. Инфузию последнего осуществляют в растворе декстрозы капельно. Наиболее безопасная концентрация калия хлорида — 1%. Необходимо следить за регулярностью стула: при его задержке 1 раз в 2 дня делают очистительные клизмы.

С учётом возможности образования в послеоперационном периоде инфильтратов и абсцессов в брюшной полости необходим контроль за температурной реакцией и содержанием лейкоцитов периферической крови.

Всем больным, даже при отсутствии жалоб, целесообразно периодически проводить пальцевое исследование прямой кишки для своевременного выявления тазового инфильтрата или абсцесса, так как применение антибиотиков сглаживает их клинические проявления.

Лечение перитонита у детей, особенно раннего возраста, — задача, требующая индивидуального подхода с учётом многих факторов. Только массивная комплексная терапия может быть эффективной при этом тяжёлом заболевании.

7.12.3. Перитонит у новорождённых

Перитонит у новорождённых — грозное осложнение различных по этиологии патологических состояний. В их числе некротический энтероколит, пороки развития ЖКТ, острый аппендицит, ятрогенные перфорации полых органов, бактериальное инфицирование брюшины контактным, гематогенным и лимфогенным путями при сепсисе. Чаше всего причина перитонита — перфорация стенки ЖКТ (84% случаев).

Внутриутробные перфорации кишечника при пороках развития приводят к асептическому адгезивному перитониту, постнатальные —

к разлитому фибринозно-гнойному, каловому перитониту. При некротическом энтероколите на фоне интенсивной терапии возможно развитие отграниченного перитонита.

Неперфоративный фибринозно-гнойный перитонит, развивающийся внутриутробно при гематогенном, лимфогенном и трансплacentарном инфицировании, в настоящее время наблюдают редко. В постнатальном периоде инфицирование брюшины происходит контактным путём при гнойном периартериите и перифлебите пупочных сосудов, абсцессах печени, гнойных заболеваниях забрюшинного пространства, флегмоне передней брюшной стенки. Эти формы в настоящее время также возникают редко.

Классификация

Перитонит у новорождённых классифицируют следующим образом.

- По этиологическому признаку:
 - Перфоративный:
 - некротический энтероколит (постгипоксический, септический);
 - пороки развития ЖКТ (сегментарный дефект мышечного слоя стенки полого органа, осложнения при атрезии, завороте кишечника, мекониевом илеусе, болезни Гиршпрунга);
 - острый аппендицит;
 - деструктивный холецистит и холангит;
 - ятрогенные перфорации полых органов.
 - Неperфоративный перитонит:
 - гематогенное, лимфогенное инфицирование брюшины;
 - контактное инфицирование брюшины.
- По времени возникновения:
 - пренатальный;
 - постнатальный.
- По степени распространения в брюшной полости:
 - разлитой;
 - отграниченный.
- По характеру выпота в брюшной полости:
 - фиброадгезивный;
 - фибринозно-гнойный;
 - фибринозно-гнойный, каловый.

Клиническая картина

Клиническая картина постнатального перфоративного перитонита у новорождённых с пороками кишечной стенки проявляется остро симптомами перитонеального шока на 2—3-й сутки жизни.

Ребёнок вялый, стонет. Кожные покровы бледно-серого цвета, акроцианоз. Дыхание частое, поверхностное из-за высокого стояния купола диафрагмы. Сердечные тоны глухие. Обращают внимание резкое вздутие, напряжение и болезненность живота, расширение подкожной венозной сети. При перитоните у новорождённых часто наблюдают гиперемии кожи в нижних отделах живота и на половых органах. Перистальтика кишечника не выслушивается. Перкуторно над печенью выявляют коробочный звук — симптом исчезновения печёночной тупости. Отмечают постоянную рвоту кишечным содержимым, стул и газы не отходят.

Диагностика

Диагноз подтверждают обзорной рентгенограммой органов брюшной полости. Под куполом диафрагмы выявляют значительный пневмоперитонеум (рис. 7-17).

Лечение

Лечение только хирургическое. После проведения пункции брюшной полости и уменьшения внутрибрюшного давления в течение 2—3 ч проводят комплексную предоперационную подготовку, направленную на ликвидацию симптомов централизации кровообращения.

Предпочтение отдают верхне-поперечной лапаротомии, позволяющей провести полноценную ревизию органов брюшной полости. Кишечную петлю с участком перфорации подшивают к брюшной стенке в виде кишечного свища. После этого брюшную полость промывают растворами антисептиков и ушивают с оставлением дренажа.

Профилактика

В настоящее время особое внимание уделяют профилактике перитонита у новорождённых. Ранняя диагностика пороков развития и заболеваний, приводящих к перитониту, позволяет значительно снизить его частоту и улучшить результаты лечения.



Рис. 7-17. Обзорная рентгенография органов брюшной полости. Пневмоперитонеум.

7.12.4. Некротический энтероколит

Одна из наиболее частых причин постнатального перфоративного перитонита (60% всех перфораций) — геморрагический или септический инфаркт, развивающийся в результате нарушения кровообращения в стенке ЖКТ.

Среди детей периода адаптации некротический энтероколит встречаются у 0,25%, а среди детей, требующих интенсивной терапии в неонатальном периоде, — у 4%.

Некротический энтероколит — заболевание полиэтиологическое. В раннем неонатальном периоде заболевание развивается у детей, перенёвших тяжёлую неонатальную гипоксию и асфиксию; также оно может быть осложнением инфузионной терапии и заменного переливания крови, проводимого через пупочную вену, может развиваться при декомпенсации тяжёлого врождённого порока сердца и декомпенсированной форме болезни Гиршпрунга.

Нерациональное использование антибиотиков также способствует развитию энтероколита. Наряду с непосредственным повреждающим действием некоторых антибиотиков (ампициллина, тетрациклина) на слизистую оболочку кишечника существенное значение имеет подавление колонизационной резистентности сапрофитной флоры с развитием тяжёлого дисбактериоза.

Несмотря на разнообразие этиологических факторов в патогенезе некротического энтероколита лежат тяжёлые микроциркуляторные нарушения в стенке ЖКТ.

Происходит централизация кровообращения со спазмом мезентериальных сосудов (вплоть до полной остановки кровообращения), разрешающаяся парезом кишечника с кровоизлияниями. Морфологически выявляют крупные или мелкие инфаркты кишечной стенки. Более частое поражение недоношенных детей объясняют низкой резистентностью их капилляров к перепадам давления в сосудистом русле.

Преимущественно возникает поражение дистального отдела подвздошной кишки и углов толстой (илеоцекального, печёночного, селезёночного, сигмовидного). Процесс начинается с некроза слизистой оболочки, а затем распространяется на подслизистый, мышечный и серозный слои, заканчиваясь перфорацией (рис. 7-18).



Рис. 7-18. Некротический язвенный энтероколит у новорождённого.

Клиническая картина и диагностика

В клинической картине некротического энтероколита у детей, перенёвших хроническую перинатальную гипоксию и инфицирование, отмечают чёткую стадийность течения заболевания.

Стадия I

Стадию I можно расценивать как продромальную. Состояние детей группы риска, перенёвших перинатальную гипоксию и инфицирование, ближе к тяжёлому за счёт неврологических расстройств, нарушения дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. Со стороны ЖКТ выявляют симптомы дискинезии. Отчётливо выражены вялое прерывистое сосание, срыгивание во время и после кормления молоком, изредка жёлчью, недоедание, аэрофагия, вздутие живота, беспокойство ребёнка во время поглаживания живота при отсутствии симптомов раздражения брюшины, задержка отхождения мекониального стула, быстрая потеря массы тела.

Рентгенологически отмечают повышенное равномерное газонаполнение всех отделов ЖКТ с незначительным утолщением стенок кишок.

Стадия II

Стадия II характеризуется клиническими проявлениями некротического энтероколита. У новорождённых на 5—9-е сутки жизни состояние ухудшается, нарастают симптомы динамической кишечной непроходимости, дефицит массы тела составляет 10—15% за счёт дегидратации. Ребёнок плохо сосёт, срыгивает с примесью жёлчи, нарастает вздутие живота, появляется локальная болезненность, чаще в правой подвздошной области. Отхождение каловых масс учащено, происходит скудными порциями, с примесью слизи и зелени. Окраска стула определяется характером патологической микрофлоры кишечника. Так, для стафилококкового дисбактериоза характерен выраженный общий токсикоз, а в жидком пенистом стуле — слизь и зелень. Для грамтрицательной инфекции более характерны выраженная дегидратация, скудный пористый бледно-жёлтого цвета стул со слизью и большим водяным пятном.

На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости отмечают повышенное неравномерное газонаполнение ЖКТ с зоной затемнения, соответствующей области максимального поражения кишечника. Желудок вздут, с уровнем жидкости. Характерно утолщение

тений кишечных стенок за счёт их отёка, воспаления и межпетлевого выпота. Ригидность кишечных стенок приводит к выпрямлению их контуров. Появляется субмукозный кистозный пневматоз кишечной стенки (рис. 7-19). В тяжёлых случаях выявляют газ в портальной системе печени (рис. 7-20).



Рис. 7-19. Макропрепарат. Субмукозный пневматоз стенки толстой кишки.

Прогрессирующая дегидратация и потеря массы тела ещё больше нарушают микроциркуляцию кишечной стенки и способствуют прогрессированию некротического процесса. Нарушения барьерной функции кишечной стенки сопровождаются выраженным инфекционным токсикозом.

Стадия III

В III стадии (предперфорации) выражен парез кишечника. Продолжительность стадии не более 12—24 ч. Состояние очень тяжёлое, выражены симптомы токсикоза и эксикоза, характерны упорная рвота жёлчью и «каловыми» массами, резкое вздутие, болезненность и напряжение по всему животу. Перистальтика вялая, но выслушивается. Кал и газы не отходят. Анус сомкнут. При ректальном осмотре (пальцевом, зондовом) выделяется алая кровь.

Рентгенологически за счёт гидроперитонеума нарастает затенение брюшной полости, наружные контуры кишечных петель теряют чёткость очертаний (рис. 7-21).

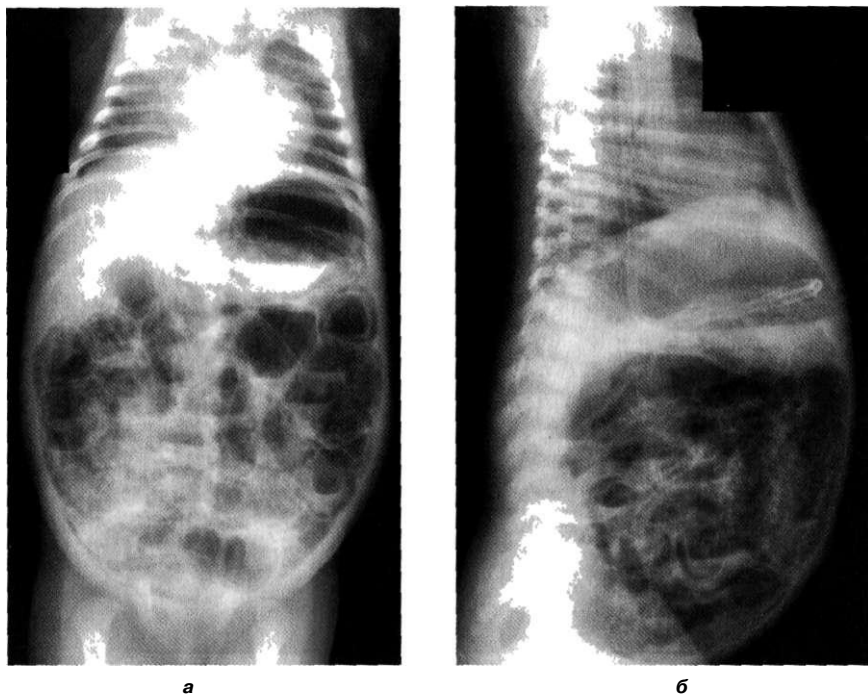


Рис. 7-20. Обзорная рентгенография органов брюшной полости в прямой (*а*) и боковой (*б*) проекциях. Некротический язвенный энтероколит. Стадия клинических проявлений.

Стадия IV

Стадия IV (разлитого перфоративного перитонита) характеризуется симптомами перитонеального шока и паралича кишечника. Особенность перфоративного перитонита при некротическом энтероколите — значительная площадь поражения кишечника, выраженность спаечно-воспалительного процесса в брюшной полости, умеренность пневмоперитонеума (рис. 7-22).

Более благоприятное осложнение некротического энтероколита — отграниченный перитонит, наблюдаемый в трети случаев на фоне проводимого лечения. У ребёнка с клиническими симптомами энтероколита в брюшной полости (чаще в подвздошной области) появляется плотный инфильтрат с чёткими контурами, умеренно болезненный. На фоне проводимой консервативной терапии возможно как полное рассасывание инфильтрата, так и его абсцедирование с формировани-

ем кишечного свища на передней брюшной стенке. При проведении дифференциальной диагностики возникают большие сложности, так как клинические проявления сходны с острым аппендицитом.

Геморрагический инфаркт кишечника

Геморрагический инфаркт кишечника — наиболее тяжёлая форма некротического энтероколита, развивающаяся, как правило, после тяжёлой асфиксии в родах или введения в сосуды пуповины лекарственных препаратов. Он возникает в 15% случаев всех энтероколитов.

Клиническая картина. Состояние детей после рождения очень тяжёлое за счёт симптомов угнетения ЦНС, нарушения мозгового



Рис. 7-21. Обзорная рентгенография органов брюшной полости. Некротический язвенный энтероколит, стадия предперфорации. Гидроперитонеум.

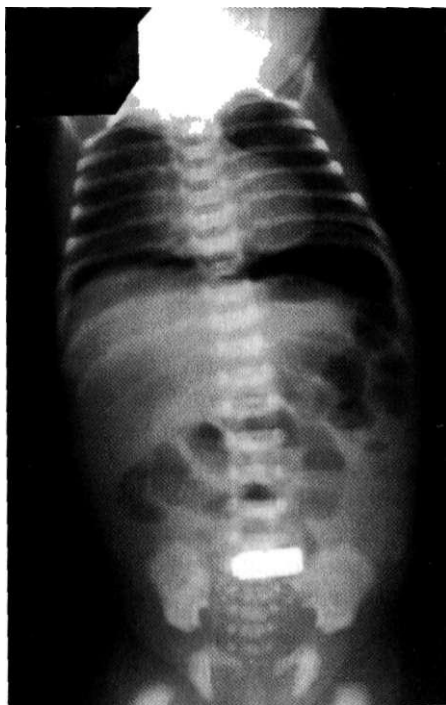


Рис. 7-22. Обзорная рентгенография органов брюшной полости. Некротический язвенный энтероколит. Стадия перфоративного перитонита.

кровообращения, тяжёлой дыхательной и сердечной недостаточности. С рождения отмечают вздутие живота, задержку отхождения мекония. На 2—3-й сутки появляется рвота с примесью жёлчи, увеличиваются вздутие, напряжение и болезненность живота, перистальтика кишечника отсутствует, стул и газы не отходят, из прямой кишки выделяется слизь с кровью.

Диагностика. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости отмечают затенение брюшной полости за счёт гидроперитонеума. В случае перфорации кишки виден свободный воздух под куполом диафрагмы.

Лечение

Лечение некротического энтероколита в I стадии, как правило, консервативное, посиндромное. Необходимо уменьшить объём энтерального кормления, инфузионной терапией скомпенсировать водно-электролитные нарушения, скорректировать проявления дискинезии назначением прометазина, дротаверина, неостигмина метилсульфата. При появлении симптомов инфекционного токсикоза назначают рациональную антибактериальную терапию и деконтаминацию кишечника. Своевременная терапия предотвращает дальнейшее развитие патологического процесса.

При II и III стадиях интенсивная консервативная терапия должна включать следующие пункты.

- Декомпрессия ЖКТ (при II стадии пауза на 6—12 ч, при III — полное исключение приёма жидкости через рот в течение 12-24 ч с постоянной аспирацией застойного содержимого через зонд). Можно начинать поить ребёнка водой только при условии полного восстановления пассажа по кишечнику и при отсутствии застоя в желудке. Через сутки после этого начинают кормить ребёнка сцеженным грудным молоком по 5—10 мл через 2 ч.
- Инфузионная терапия, направленная на регидратацию, восстановление микроциркуляции, ликвидацию нарушений гомеостаза и кислотно-основного состояния.
- Антибактериальную терапию проводят по принципу деэскалационной терапии.
- Системные антибиотики подбирают с учётом предшествовавшей терапии, с парентеральным применением цефалоспоринов последних поколений или антибиотиков группы карбапенемов. Ле-

чение сопровождаются микробиологическим мониторингом с целью своевременной целенаправленной коррекции.

- Особенно важна при некротическом энтероколите деконтаминация, так как в условиях нарушения барьерной функции кишечника пероральное введение антибиотиков снижает массивность транслокации микробов во внутреннюю среду организма. Эффективный режим деконтаминации — введение внутрь полимиксина М по 10 мг/кг/сут в 3 приёма или амикацина по 20 мг/кг/сут в 3 приёма (для воздействия на грамотрицательную флору), в комбинации с фузидиевой кислотой по 60 мг/кг/сут или рифампицином по 10 мг/кг/сут в 3 приёма (для подавления множественно-резистентных стафилококков и стрептококков). Для подавления анаэробов назначают метронидазол по 15 мг/кг/сут, нистатин или флуконазол для профилактики грибковой суперинфекции.
- Лечение антимикробными препаратами контролируют микробиологически каждые 4–5 дней, и в случае неэффективности проводят коррекцию терапии. При достижении положительного эффекта антибиотики своевременно отменяют, не допуская «перелечивания» больного и развития суперинфекции. Для закрепления эффекта на этапе восстановления биоценоза рекомендуют назначение биопрепаратов (бактисубтил, хилак форте, лактобактерии ацидофильные), ферментных препаратов (сычужные ферменты, *Aspergillus oryzae* препарат и др.).
- Стимулирующая и симптоматическая терапия, включающая переливания гипериммунной плазмы, введение иммуноглобулинов, витаминов. После исследования показателей иммунного статуса назначают иммунокорректирующую терапию.

В первых трёх стадиях возможно консервативное излечение некротического энтероколита. Летальность составляет 17–34%, главным образом у глубоко недоношенных детей.

Оперативное лечение показано на IV стадии в случае перфоративного перитонита и на III стадии предперфорации, если в течение ближайших 6–12 ч интенсивной терапии отсутствует положительная динамика со стороны ЖКТ.

Операцией выбора считают выключение поражённого отдела кишечника путём наложения колостомы на здоровый вышележащий отдел. После выздоровления реконструктивную операцию выполняют через 1–2 мес. Несмотря на проводимую интенсивную терапию летальность при разлитом перитоните данной этиологии составляет 80–90%.

7.13. Парапроктит

Парапроктит — воспаление клетчатки вокруг прямой кишки заднего прохода — может быть острым и хроническим. В детском возрасте возникает обычно в период новорождённое™ и в первые месяцы жизни. При посеве гноя чаще всего находят ассоциацию кишечной палочки со стафилококком или стрептококком. Инфекция возникает обычно со стороны слизистой оболочки прямой кишки. Об этом свидетельствуют длительное незаживление свищей после вскрытия гнойника и часто обнаруживаемые отверстия в морганиевых криптах, сообщающихся с параректальной клетчаткой.

Предрасполагающими моментами у детей бывают микротравма слизистой оболочки прямой кишки и заболевания кожи в области промежности и заднего прохода (мацерация, трещины), а также наличие врождённых параректальных свищей и длинных мешочкообразных крипт.

Микротравмы слизистой оболочки прямой кишки часто возникают при запоре, диарее и некоторых нарушениях пищеварения. Частицы кала, кусочки непереваренной пищи застаиваются в морганиевых криптах, травмируя слизистую оболочку. При диарее, особенно с частыми тенезмами, более плотные частицы кала также вызывают микротравму морганиевых крипт. Наконец, значительное растяжение каловыми массами прямой кишки может привести к микронадрывам. Усугубляющий момент — повышенный тонус анального сфинктера, когда возникают благоприятные условия для длительной задержки плотного кишечного содержимого и повышения ректального внутрикишечного давления.

Возможны также повреждения слизистой оболочки наконечником клизмы, инородными телами, а также вследствие травмы промежности, хотя такие случаи у детей наблюдают редко.

В ряде случаев острый парапроктит развивается на почве врождённого параректального свища, когда происходит скопление секрета в свищевом ходе с последующим его нагноением и вовлечением в процесс окружающей клетчатки. Для врождённых свищей характерно рецидивирующее течение заболевания.

Парапроктитом чаще болеют мальчики. Меньшую склонность к заболеванию девочек можно объяснить большой эластичностью и податливостью тазового дна, что уменьшает давление в прямой кишке.

7.13.1. Острый парапроктит

Клиническая картина и диагностика

При остром парапроктите клиническая картина зависит от расположения очага. Чем глубже находится гнойник, тем тяжелее общие расстройства и нарушения функций тазовых органов. У детей глубокие острые парапроктиты возникают крайне редко. Чаше всего бывают подкожные и подслизистые, иногда седалищно-прямокишечные парапроктиты.

Заболевание начинается остро с подъема температуры (иногда с ознобом) до 38—39 °С, значительных пульсирующих болевых ощущений в области заднего прохода. Дефекация болезненна, особенно при локализации процесса под слизистой оболочкой. Чем меньше возраст больных, тем чаще возникает задержка стула и мочеиспускания вследствие болевого рефлекса.

Местно выявляют припухлость и застойную гиперемию, резкую болезненность при пальпации. При нагноении возникает флюктуация.

В случае расположения очага в тазово-прямокишечной и седалищно-прямокишечной клетчатке заболевание начинается с чувства тяжести и тупой, не очень интенсивной боли в области таза или в глубине промежности. Затем местная симптоматика прогрессивно нарастает. Обычно выражены рефлекторная боль и расстройства функций тазовых органов, особенно при тазово-прямокишечном гнойнике (боль при мочеиспускании, парадоксальная ишурия, тенезмы). Характерно резкое нарушение общего состояния больных. Быстро нарастает интоксикация, появляются гипертермия, озноб. Диагностика глубоких парапроктитов подчас представляет значительные трудности. Иногда помогает обнаружение отёка ягодичной области на месте поражения при ишиоректальных абсцессах. Пельвиоректальный парапроктит может напоминать клинику острого аппендицита.

Важную роль в диагностике глубоких тазовых гнойников играет ректальное исследование. При локализации процесса в седалищно-прямокишечном пространстве при пальцевом исследовании выявляют болезненность и уплотнение (иногда флюктуацию и набухание) стенки прямой кишки. В случае тазово-прямокишечного абсцесса находят высоко расположенный участок инфильтрации, флюктуации и болезненности.

Глубокие парапроктиты дифференцируют от осложнённой дермоидной кисты, эпителиальных копчиковых ходов и остеомиелита костей таза.

Лечение

Гнойник вскрывают с ликвидацией внутреннего отверстия у основания крипты. Обязательно проводят ревизию полости для эвакуации гноя из карманов и затёков и дренирование. Назначают физиотерапевтические процедуры (УВЧ-терапию), сидячие тёплые ванны с калия перманганатом. Антибиотикотерапию лучше проводить ингибитор-защищённым пенициллином (амоксциллин+клавулановая кислота в суспензии или таблетках). При глубоких парапроктитах показано интенсивное лечение по принципам терапии острой хирургической инфекции.

7.13.2. Хронический парапроктит. Параректальные свищи

Хронический парапроктит характеризуется упорным и длительным течением, бывает следствием перехода острого процесса в хронический или возникает на почве врождённых параректальных свищей. Свищи могут быть полными и неполными в зависимости от того, сообщаются они с прямой кишкой и кожей или открываются только в прямую кишку либо только на кожу. Упорное течение объясняют наличием извитого хода с разветвлениями, а также сообщением с просветом прямой кишки. Свищ обычно выстлан слизистым эпителием, который секретует жидкость. Этим обусловлены периодические обострения.

В детской практике особый интерес представляют врождённые параректальные свищи, которые, по-видимому, являются остатками хвостовой кишки. Врождённые свищи, как правило, короткие, чаще неполные. Иногда свищ определяется в виде плотного тяжа в параректальной клетчатке. По отношению к анальному сфинктеру (что очень важно при оперативном лечении) свищи могут быть внутри-, чрес- и внесфинктерными.

Клиническая картина и диагностика

Клиническая картина хронического парапроктита во многом зависит от характера свища. При неполном свище, сообщаемом с кожей, существует закрывающая его плёнка. Если в просвете свища накопилось слизистое содержимое, оно прорывается наружу. Нередко эта жидкость инфицируется, тогда появляются симптомы воспа-

ления с вовлечением в процесс параректальной клетчатки. Неполные свищи, сообщающиеся с просветом прямой кишки, могут протекать бессимптомно. Однако такие свищи быстро инфицируются — появляются признаки, сходные с симптомами острого парапроктита.

Полные свищи проявляются рано, нередко уже в первые недели и месяцы жизни ребёнка. В зависимости от величины просвета свища из него могут выделяться только слизь и гной или гной и газы, а при большом диаметре — кал.

Выявить характер свища помогает зондирование с одновременным контролем пальцем, введённым в прямую кишку. При узком просвете свища целесообразнее провести рентгенофистулографию или цветную пробу, при которой наблюдают за появлением в прямой кишке краски, введённой через кожное отверстие свища.

Лечение

При параректальных свищах лечение может быть консервативным и оперативным. Консервативные мероприятия заключаются в назначении диеты, бедной шлаками, сидячих ванн с калия перманганатом и другими антисептиками, регулировании стула.

При неполных свищах, сообщающихся с кожей, иногда проводят склерозирующую терапию — в свищ вводят 0,4—0,5 мл 10% раствора серебра нитрата или 3% спиртовой раствор йода. Инъекции повторяют 1 раз в неделю в течение 5—6 нед. Назначаемую иногда взрослым рентгенотерапию хронического парапроктита при лечении детей не применяют.

Оперативное лечение показано при неэффективности консервативной терапии. Для профилактики рецидивов рекомендуют оперировать на фоне периоперационного назначения ингибитор-защищённого пенициллина (амоксциллин+клавулановая кислота). Характер оперативного вмешательства зависит от отношения свища к анальному сфинктеру.

При внутрисфинктерных свищах их рассекают, затем выскабливают ход острой ложкой. Можно применять операцию Габриэля, когда рассечение свища дополняют треугольным иссечением кожи. При этом удаляют изменённую околосвищевую ткань; края разрезов не слипаются, что даёт меньший процент рецидивов. После рассечения свищевого хода и операции Габриэля накладывают салфетки с мазью Вишневского, которые периодически меняют. С 3-х суток назначают тёплые антисептические сидячие ванны и подмывания.

При неполных кожных внесфинктерных свищах делают окаймляющий разрез кожи вокруг свищевого отверстия. Далее свищевой ход, в который вставлен зонд, иссекают. При врождённых свищах в верхней их части просвета может не быть. В этом случае определяется плотный тяж, подлежащий иссечению. В рану вводят антибиотики широкого спектра действия и ушивают её. Если ткани вокруг свищевого хода были значительно изменены или операция была довольно травматичной, в раневой канал вводят тампон с мазью Вишневского.

При полных внесфинктерных свищах выполняют операцию иссечения свища с наложением швов на края слизистой оболочки прямой кишки. В послеоперационном периоде обычно происходит истечение сукровичной жидкости из раневого канала. Во избежание инфицирования параректальной клетчатки и рецидива целесообразно воспользоваться предложением А.Н. Рыжих: ввести в раневой канал тампон с мазью Вишневского.

При чрессфинктерных свищах оперативное вмешательство более сложно, особенно если свищ полный. Свищевой ход выделяют и иссекают, не затрагивая его часть, проходящую через волокна сфинктера. Внутрисфинктерную часть выскабливают острой ложкой. При свищевом ходе, расположенном на передней или задней стенке, сфинктер можно рассечь. Помимо радикальности операции рассечение сфинктера в этих местах создаёт его иммобилизацию в послеоперационном периоде, что очень важно для заживления раны слизистой оболочки. Рассечение сфинктера в других местах недопустимо ввиду возможности нарушения в дальнейшем его функции.

Лечение хронического парапроктита — сложная задача и не всегда приводит к полному выздоровлению. Для уменьшения возможности рецидивов к выбору операции подходят дифференцированно.

Учебное издание
Исаков Юрий Федорович и др.
ХИРУРГИЧЕСКИЕ
БОЛЕЗНИ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА
Под редакцией Ю.Ф. Исакова

Ответственный редактор

А.Ф. Дронов

Зав. редакцией

О.В. Кириллова

Зам.зав. редакцией

А.В. Однорова

Редактор

Л.Ф. Рашитов

Художник

А.В. Евсеев

Подготовка оригинал-макета

Н.Н. Щербакова

Техническая группа

З.С. Люманова, О.А. Ильина