

ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
Кафедра дитячої хірургії з курсом анестезіології

ВАДИ РОЗВИТКУ У ДІТЕЙ

Навчально–методичний посібник
для самостійної роботи студентів VI курсу медичного факультету
(спеціальності «Лікувальна справа», «Педіатрія») при підготовці до
практичних занять з дитячої хірургії за змістовним модулем 9 «Вади
розвитку у дітей»

Запоріжжя 2013 р.

Автори співробітники кафедри дитячої хірургії ЗДМУ: зав. каф., проф. Соловійов А.Є., доценти: Лятуринська О.В., Барухович В.Я., Спахі О.В., Щокін О.В., асистенти: Макарова М.О., Анікін І.О.

Рецензенти:

Недельська С.М. - професор, д.мед.н, завідувач кафедри факультетської педіатрії ЗДМУ.

Дмитряков В.О. - професор кафедри педіатрії з курсом дитячої хірургії, анестезіології та реанімації ФПО ЗДМУ.

ЗМІСТ

1. Вади розвитку у дітей. Діагностика. Лікувальна тактика та надання екстреної медичної допомоги.	4
2. Вроджені кісти легенів, гіпоплазія легенів. Вроджена часткова емфізема.	29
3. Атрезія стравоходу. Діафрагмові грижі.	42
4. Вади розвитку, які супроводжуються кишковою непрохідністю.	61
5. Вади розвитку товстої кишки. Хвороба Гіршпрунга. Аноректальні вади розвитку.	82
6. Вади розвитку передньої черевної стінки. Крипторхізм.	104
7. Вади розвитку та захворювання сечової та статеві систем.....	121
8. Вади розвитку опорно-рухового апарату.	145

ВАДИ РОЗВИТКУ ДІТЕЙ. ДІАГНОСТИКА. ЛІКУВАЛЬНА ТАКТИКА ТА НАДАННЯ ЕКСТРЕНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Конкретні цілі:

1. Проаналізувати етіологічні та патогенетичні фактори найбільш поширених вад розвитку у дітей.
2. Розпізнати на основі даних клінічних, додаткових методів обстеження дизрупцію, деформацію, дисплазію.
3. Визначити показання необхідності переривання вагітності при вадах розвитку.
4. Обґрунтувати показання розродження за допомогою кесарева розтину при вадах розвитку.
5. Трактувати показання до невідкладного переводу новонародженого до хірургічного відділення.
6. Обґрунтувати протипоказання до оперативного втручання при вадах розвитку.

2. Зміст основних питань теми

1. Визначення етіопатогенезу, основних клінічних проявів у дітей вад розвитку.
2. Визначення понять синдром, симптомокомплекс, дисморфологія.
3. Вроджені вади розвитку: вроджені вади розвитку, дизрупції, деформації, дисплазії.
4. Малі вади розвитку.
5. Ультразвукова діагностика вад розвитку.
6. Показання до обговорення переривання вагітності при вадах розвитку та патологія, яка вимагає переривання вагітності.
7. Патологія, при якій рекомендовано розродження за допомогою кесарева розтину.
8. Використання допоміжних методів обстеження та інтерпретація отриманих даних.

9. Розпізнати основні клінічні прояви вад розвитку..
4. Диференціювати вади розвитку.
5. Інтерпретувати допоміжні методи дослідження (УЗД, рентгенологічне дослідження, КТ, МРТ, ЕМГ), лабораторні та біохімічні аналізи.
8. Обґрунтувати та сформулювати попередній клінічний діагнозу дитини з вадою розвитку, визначити синдром.
9. Запропонувати алгоритм дії лікаря при виявленні вади розвитку.
10. Трактувати загальні принципи лікування вад розвитку залежно од віку дитини та визначити показання до хірургічного лікування.
11. Визначити реабілітаційні заходи у дітей з вадами розвитку.

3.Основні теоретичні положення теми.

На підставі сучасних уявлень про етіологію і патогенез вроджених вад розвитку, в клініці дитячої хірургії приділяється велика увага дисморфології та синдромології, особливостям діагностики різних синдромальних форм хірургічних захворювань

Значну частину патології дитячого віку складають вроджені вади, тобто захворювання, обумовлені порушеннями розвитку ембріону або плоду. При цьому завжди порушується морфологія, тобто структура форма клітин, тканини органел. Ця область медицини визначається як дисморфологія. Зміна може виникати тільки в одній тканині, в одному органі - ці випадки трактуються, як ізольовані вроджені вади. Причиною цих вад є взаємодія генетичних і зовнішньо-середових факторів, що дозволило позначати їх як багатofакторні захворювання.

Відповідно до міжнародної класифікації, всі вроджені вади розвитку підрозділяються на 4 групи:

- вроджені вади розвитку,
- дизрупції,
- деформації
- дисплазії.

Вроджена вада розвитку – анатомічний дефект органу в результаті первинного генетично детермінованого порушення ембріонального диференціювання (Полідактилія, агенезія або подвоєння нирки, гіпоспадія, інше).

Дизрупція - анатомічний дефект органу в результаті вторинного порушення ембріонального диференціювання при нормальному генотипі.

Деформація – аномальна форма або аномальне положення частини тіла, викликане механічною причиною в період внутрішньоутробного розвитку без порушення ембріонального диференціювання.

Дисплазія – морфологічний дефект тканини в результаті первинного генетично детермінованого порушення диференціювання цієї тканини.

Ізольовані вроджені вади розвитку не викликають труднощів у діагностуванні та хірургічному лікуванні тому, що сучасна дитяча хірургія має досвід лікування багатьох патологічних станів подібного типу. В клінічній медицині почав формуватися великий розділ, пізніше названий синдромологією

Термін "синдром" грецького походження й означає "біжить поруч". Цей термін позначає симптомокомплекс, тобто одночасна наявність у хворого двох симптомів і більше.

Малі аномалії розвитку. Мала аномалія розвитку - рідкісний варіант будови тіла або вроджена аномалія, яка не має медичного значення, не потребує лікування.

Малі аномалії розвитку у новонароджених можуть бути єдиною чи ізольованою ознакою - з частотою 14%, або множинною (дві і більше малі аномалії розвитку у дитини) - з частотою до 11%.

Відповідно до практичної дисморфології, при діагностиці у дитини вродженої вади розвитку перед хірургом будуть наступні питання:

- дефект асоціюється з іншими вродженими вадами, які клінічно не виявляються;
- як часто вроджена вада є симптомом синдромальної форми патології;

- які синдроми частіше зустрічаються при цій вродженій ваді.

Велику роль у вирішенні проблем діагностики вроджених аномалій грає антенатальне обстеження, що проводиться з 14-18 тижня вагітності. Воно дозволяє виявити основні види вад розвитку задовго до народження дитини. У разі антенатальної діагностики вад майбутні батьки повинні бути докладно, доступною мовою поінформовані про захворювання майбутньої дитини і можливості корекції цієї вади розвитку. На підставі цієї інформації вони мають право вирішити долю свого ще не народженого малюка.

Симптоми при ультразвуковому обстеженні, які визначаються у плода.

- Полігідроамніон (шлунково-кишкова обструкція, дефекти черевної стінки, аненцефалія, діафрагмальна грижа, нездатність плоду ковтати і концентрувати сечу).
- Дістоція (непрохідність кишечника, дефект черевної стінки, аномалії сечовивідної системи).
- Меконієвий перитоніт (обструкція кишечника, перфорація кишечника).
- Асцит плода (аномалії сечовидільної системи, перитоніт, серцеві захворювання).
- Олігогідроамніон (агенезія нирок).
- Розширення ділянок кишкової трубки.
- Відсутність візуалізації шлунка і ділянок кишечника при повторних обстеженнях.

Патологія, при якій можлива внутрішньоутробна хірургічна корекція:

- Діафрагмальна грижа невеликих розмірів
- Гідроцефалія
- Гігрома шиї
- Гідроторакс
- Омфалоцеле
- Гідронефроз
- Мегауретер

- Атрезія уретри
- Стеноз аорти та легеневої артерії

Патологія, що вимагає розродження шляхом кесаревого розтину: гігантська тератома, омфалоцеле, гастрошизис, лімфангіома шії великих розмірів.

Можлива і обов'язкова антенатальна діагностика вроджених вад, тому що близько 50% хворих мають синдром Дауна, наприклад поєднаних з високою кишковою непрохідністю (ВКН). Причини ВКН: атрезія дванадцятипалої кишки кільцеподібна підшлункова залоза, мембрана дванадцятипалої кишки (часто поєднується з мальотацією). Рідкісні форми вад – це преудоденальна воротня вена, аберрантні судини печінки, подвоєння дванадцятипалої кишки.

Патологія, що дає підстави для обговорення питання про переривання вагітності: ахондроплазія, клапан задньої уретри з двостороннім мегауретером, гідронефрозом, кістозна дисплазія нирок, грубі інвалідизуючі аномалії кінцівок, будь-які аномалії ЦНС до 20-22 тижнів (за винятком кіст судинних сплетінь), множинні вади розвитку.

Патологія, що вимагає переривання вагітності: аненцефалія, екзенцефалія, гідроцефалія, обумовлена синдромом Арнольда-Хіарі, великих розмірів черепно-і спинномозкові грижі, внутрішньочерепні пухлини, поренцефалія більше 1 см, масивні ВЧК, розщеплення обличчя, агенезія очних яблук, грубі вади серця: ектопія серця, подвійне відходження судин, ОАС, виражена гіпоплазія шлуночків серця, загальний шлуночок, агенезія нирок, полікістоз дитячого типу агенезія жовчних проток, зрощена двійня.

Патологія, що вимагає невідкладного переводу після народження дитини в хірургічне відділення: гастрошизис, омфалоцеле (ембріональні грижі з вузькою основою), атрезія стравоходу, атрезія тонкого і товстого кишечника, неперфорований анус, діафрагмова грижа, кістозна гіпоплазія

легені з ДН, виражене звуження уретри, пухлиноподібні утворення, що призводять до асфіктичного синдрому.

Патологія, що вимагає госпіталізації в хірургічне відділення в періоді новонародженості: об'ємні утворення черевної порожнини, легенева секвестрація, мультикістоз нирки, мегауретер, гідронефроз, екстрофія сечового міхура, тератоми крижово-куприкової ділянки, кісти або атрезія жовчних шляхів.

Протипоказання до оперативного втручання у дітей з вадами розвитку.

Абсолютно протипоказані операції дітям, які через наявні у них вади є нежиттєздатними. Не слід починати операцію у дитини, що знаходиться в преагональному і агональному стані або в стані шоку III та IV ступеня, але після виведення його з цього стану за наявності абсолютних показань оперативне втручання можливо.

У тих випадках, коли причина важкого стану може бути усунута тільки хірургічним шляхом (кровотеча, пневмоторакс і т. п.), операцію можна починати і до остаточного виведення пацієнта з шоку на тлі протишокових заходів.

Кашель і нежить у дитини, які носять хронічний характер і не супроводжуються підвищенням температури і відсутністю апетиту, не є протипоказанням до оперативного втручання, в тому випадку, коли катаральні явища виникають гостро і супроводжуються температурною реакцією та іншими ознаками якого-небудь захворювання, операцію слід відкласти.

Відносними протипоказаннями вважають захворювання дихальних шляхів, інфекційні хвороби, порушення нормального розвитку дитини, пов'язані з недостатнім харчуванням, поносом і іншими причинами: ексудативний діатез, піодермія, різко виражені явища рахіту, стан після вакцинації, підвищення температури неясної етіології.

Оперують дітей лише за згодою батьків або людей, які їх замінюють. Письмову згоду фіксують в історії хвороби. В крайньому випадку можна обійтися усною згодою, даною при свідках. Якщо є абсолютні показання до операції, а батьків не вдається сповістити про це і їх згоду не отримано, питання про операцію вирішується консилиумом з 2 - 3 лікарів, про що доводять до відома головного лікаря.

4 Засоби для контролю.

Ситуаційні завдання.

Задача 1. Відповідно до міжнародної класифікації, всі вроджені вади розвитку підрозділяються на 4 групи.

1. Які групи вроджених вад виділяються згідно міжнародної класифікації?
2. Визначіть поняття вроджена вада.
3. Визначіть поняття дизрупція.
4. Визначіть поняття деформації.
5. Визначіть поняття дисплазії.

Еталон відповіді.

1. Відповідно до міжнародної класифікації, всі вроджені вади розвитку підрозділяються на 4 групи:

- вроджені вади розвитку,
- дизрупції,
- деформації
- дисплазії.

2. Вроджена вада розвитку – анатомічний дефект органу в результаті первинного генетично детермінованого порушення ембріонального диференціювання (Полідактилія, агенезія або подвоєння нирки, гіпоспадія, інше).

3. Дизрупція - анатомічний дефект органу в результаті вторинного порушення ембріонального диференціювання при нормальному генотипі (тератогенні дефекти, викликані зовнішніми по відношенню до ембріону

впливами - внутрішньоутробними інфекціями, радіацією, хімічними і медичними препаратами, захворюваннями матері)

4. Деформація – аномальна форма або аномальне положення частини тіла, викликане механічною причиною в період внутрішньоутробного розвитку без порушення ембріонального диференціювання (вроджена клишоногість, кривошия, вроджена лійкоподібна деформація грудної клітини і інше)

5. Дисплазія – морфологічний дефект тканини в результаті первинного генетично детермінованого порушення диференціювання цієї тканини (гемангіома, пігментні невуси, неоплазії і т. д.).

Задача 2. Мала аномалія розвитку - рідкісний варіант будови тіла або вроджена аномалія, яка не має медичного значення, не потребує лікування. Для дитячого хірурга важливу роль грає визначення вади розвитку або аномалії розвитку для уточнення тактики лікування та розробці реабілітаційних заходів

1. Визначте поняття малі вади розвитку.
2. Назвіть основні групи малих аномалій у дітей.
3. Обґрунтуйте визначення вродженої вади.
4. Обґрунтуйте визначення синдрому.
5. Реабілітація дітей з малими вадами розвитку.

Еталон відповіді.

1. Мала аномалія розвитку - рідкісний варіант будови тіла або вроджена аномалія, яка не має медичного значення, не потребує лікування.

2. Малі аномалії розвитку, які зустрічаються на певних ділянках.

Голова: аномальний малюнок росту волосся, сплюснена потилиця, "бугри" своду черепа

Ділянка рота і ротової порожнини: мікрогенія, розщеплення язичка, аберрантні вуздечки рота, гіпоплазія емалі зубів, мікродентія, аномально виростаючі зуби.

Орбітальна ділянка: епікантні складки, зворотній епікант, монголоїдний розріз очей, антимонголоїдний розріз очей, короткі очні щілини, дистопія зовнішніх кутів ока, гіпотелорізм помірний, птоз легкий, гетерохромія радужок, мікрокорнеа.

Вушні раковини: примітивна форма, дарвинов горбик, аномальна форма завитка, асиметричні, ротовані, зменшені, відстовбурчені, відсутність козелка, розщеплення мочки, відсутність мочки, аурикулярні ямки, аурикулярні виступи.

Кисті: рудиментарна полідактилія, єдина згинальна складка долоні, аномальна дерматогліфіка, рудиментарна полідактилія, клинодактілія мізинців, укорочення 4-5 пальців.

Ступні: синдактилія II-III пальців ступні, сандальоподібні щілини, потовщення нігтів, короткий палець.

3. Вроджена вада розвитку –анатомічний дефект органу в результаті первинного генетично детермінованого порушення ембріонального диференціювання (Полідактилія, агенезія або подвоєння нирки, гіпоспадія, інше).

4. Цей термін позначає симптомокомплекс, тобто одночасна наявність у хворого двох симптомів і більше. Якщо ці симптоми об'єднанні патогенетичним спорідненням, але можуть мати різну причину, то це патогенетичні синдроми. Гарним прикладом подібного синдрому може бути гепатоспленомегалія, причиною якої можуть бути вроджена вада розвитку, пухлина метаболічні порушення. Таким чином, синдром - це етіологічно визначене захворювання з множинним ефектом.

5. Малі аномалії розвитку не потребують лікування. Виявлення у новонародженого трьох і більше малих аномалій розвитку вимагає ретельного ультразвукового дослідження серця, головного мозку, нирок та органів черевної порожнини з метою своєчасної діагностики вроджених вад розвитку, які ще не мають клінічних проявів у цьому віці. Крім того, необхідна консультація лікаря-генетика з метою своєчасної діагностики

певних синдромів, що має значення для подальшого диспансерного нагляду. Діти з вадами розвитку потребують медичної реабілітації насамперед, соціальна реабілітація має менше значення.

Задача 3. У дитини виявлено синдром, який ґрунтується на поєднанні низького росту, широкої і крилоподібної шиї, деформації грудної клітки, вродженої вади серця і незвичайного лицьового фенотипу: лобові вирости, гіпертелорізм, ротовані вушні раковини зі звисаючими завитками.

1. Визначення синдрому.
2. Діагностика захворювання.
3. Вади розвитку, які визначаються у дітей з цим синдромом.
4. Практичні рекомендації для хірургів.
5. Реабілітація дітей з даним синдромом.

Еталон відповіді.

1. Цей термін позначає симптомокомплекс, тобто одночасна наявність у хворого двох симптомів і більше. Якщо ці симптоми об'єднанні патогенетичним спорідненням, але можуть мати різну причину, то це патогенетичні синдроми. Гарним прикладом подібного синдрому може бути гепатоспленомегалія, причиною якої можуть бути вроджена вада розвитку, пухлина метаболічні порушення. Таким чином, синдром - це етіологічно визначене захворювання з множинним ефектом.

2. У новонародженого виявляються вроджені вади серця (клапанний стеноз легеневої артерії, дефект міжшлункової перегородки), крипторхізм у хлопчиків, комбінована деформація грудної клітки.

3. Практичні рекомендації для хірургів наступні:

- розвиток важкого хилотораксу/хилоперикарду при пошкодженні грудної лімфатичної протоки,
- гіпоплазія аплазія лімфатичних судин виявляється у 20% новонароджених у вигляді генералізованного або периферійного лімфостазу,

- можлива злаякісна гіпертермія при проведенні анестезії,
- висока можливість кровотечі в післяопераційному періоді в результаті дефіциту фактора IX (хвороба Віллебрандта або порушення функції тромбоцитів, які виявляються у 20% новонароджених).

4. Реабілітація дітей полягає насамперед у лікуванні вад розвитку, які спостерігаються у дітей з синдромом Нунан. Це медична, соціальна професійна реабілітація.

Задача 4. У хлопчика астенічна статура, доліхостеноміелія (довгі кінцівки), арахнодактілія, підвивих кришталика і відсутність гомоцістіна в сечі. Під час огляду визначається лійкоподібна деформація грудної клітки, кіфосколіоз, патологічна рухливість суглобів.

1. Визначити синдром.
2. Які деформації характерні для цього синдрому?
3. Особливості ведення дітей з цим синдромом.
4. Які ускладнення можна спостерігати у дітей з цим синдромом?
5. Реабілітація дітей з цим синдромом.

Еталон відповіді.

1. Домінантний синдром. Мінімальні діагностичні критерії - астенічний статура, доліхостеноміелія (довгі кінцівки), арахнодактилія, підвивих кришталика або слабкість війкового паска (ціннкової зв'язки) і відсутність гомоцістіна в сечі.

2. Діагноз синдрому Марфана слід мати на увазі у дітей з вродженими деформаціями грудної клітки, аномаліями хребта (сколіоз, кіфоз), патологічною рухливістю суглобів і різними грижами (пахова, пупкова, діафрагмальна).

3. Особливості ведення хворих із синдромом Марфана:

- підвищена частота пневмоній і хронічних емфіземоподібних змін,
- зниження життєвої ємності легень,

- проведення профілактичних заходів по попередженню деформацій хребта, грудної клітки,
- своєчасна діагностика пахових, пупкових, діафрагмальної гриж.

4. Особливості ускладнень у хворих із синдромом Марфана:

- ускладнення інтубації через підвищення рухливості скронево-ніжньощелепних суглобів і суглобів шийного відділу хребта;
- небезпеку раптового підвищення або зниження артеріального тиску під час операції;
- обережне застосування м'язових релаксантів при міопатичних проявах (можливий парадоксальний або пролонгований ефект),
- можливість летальної шлуночкової аритмії і бактеріального ендокардиту в післяопераційному періоді при пролапсі мітрального клапана,
- розширення аорти, утворення аневризм і розшарування аорти з можливістю розриву,
- підвищений ризик спонтанного пневмотораксу (4,4%).

5 Реабілітація дітей полягає насамперед у лікуванні вад розвитку, які спостерігаються у дітей з синдромом Марфана. Це медична, соціальна професійна реабілітація.

Задача 5. У новонароджених з вадами розвитку виділяються різні групи, які розрізняються в підходах до тактики ведення та лікування.

1. Сформулюйте основні показання при вадах розвитку, які дають підстави для обговорення питання про переривання вагітності.
2. При яких вадах розвитку показане переривання вагітності?
3. При яких вадах новонародженого слід негайно перевести до хірургічного відділення?
4. При яких вадах новонародженого слід перевести до хірургічного відділення у період новонародженості?

Еталон відповіді.

1. Патологія, що дає підстави для обговорення питання про переривання вагітності: ахондроплазія, клапан задньої уретри з двостороннім мегауретером, гідронефрозом, кістозна дисплазія нирок, грубі інвалідизуючі аномалії кінцівок, будь-які аномалії ЦНС до 20-22 тижнів (за винятком кіст судинних сплетінь), множинні вади розвитку.
2. Патологія, що вимагає переривання вагітності: аненцефалія, голопрозенцефалія, екзенцефалія, гідроцефалія, обумовлена синдромом Арнольда-Кіарі, великих розмірів черепно-і спинномозкові грижі, внутрішньочерепні пухлини, поренцефалія більше 1 см, масивні ВЧК, розщеплення обличчя, агенезія очних яблук, грубі вади серця: ектопія серця, подвійне відходження судин, ОАС, виражена гіпоплазія шлуночків серця, загальний шлуночок, агенезія нирок, полікістоз дитячого типу агенезія жовчних проток, зрощена двійня.
3. Патологія, що вимагає невідкладного після народження дитини переведу в хірургічне відділення: гастрошизіс, омфалоцеле (ембріональні грижі з вузькою основою), атрезія стравоходу, атрезія тонкого і товстого кишечника, неперфорований анус, діафрагмальна грижа, кістозна гіпоплазія легені з ДН, виражене звуження уретри, пухлиноподібні утворення, що призводять до асфіктичному синдрому.
4. Патологія, що вимагає госпіталізації в хірургічне відділення в періоді новонародженості: об'ємні утворення черевної порожнини, легеневої секвестр, мультікістоз нирки, мегауретер, гідронефроз, екстрофія сечового міхура, тератоми крижово-копчикової ділянки, кісти або атрезія жовчних шляхів.

Задача 6. У дитини спадкоємне аутосомно-домінантне захворювання, основане на поєднанні низького росту, крилоподібної шиї, деформації грудної клітки, вродженої вади серця і незвичайного лицьового фенотипу - лобові вирости, гіпертелорізм, ротовані вушні раковини зі звисаючими завитками, крипторхізм. Про який синдром слід думати насамперед.

1. Визначте основні прояви синдрому.
2. Частота захворювання та наслідування.
3. Лікування дітей з синдромом.
4. Назвіть ускладнення, які можуть виникнути у дитини під час оперативного лікування.
5. Реабілітація дітей з цим синдромом.

Еталон відповіді.

1. Діагностика ґрунтується на поєднанні низького росту, широкої або крилоподібної шиї, деформації грудної клітки, вроджених вад серця і незвичайного лицьового фенотипу (лобові вирости, гіпертелорізм, роовані вушні раковини зі звисаючими завитками).
2. Синдром Нуан (названий за ім'ям автора, що описав це захворювання в 1963р.) - спадкоємне аутосомно-домінантне захворювання, яке спостерігають у 1 на 1000 - 2500 населення.
3. Діти практично завжди є першими пацієнтами саме хірургів, тому що у новонародженого виявляються вроджені вади серця (клапанний стеноз легеневої артерії, дефект міжшлункової перегородки), крипторхізм у хлопчиків, комбінована деформація грудної клітки.
4. Практичні рекомендації для хірургів наступні:
 - розвиток важкого хилотораксу/хилоперикарду при пошкодженні грудної лімфатичної протоки,
 - гіпоплазія аплазія лімфатичних судин виявляється у 20% новонароджених у вигляді генералізованого або периферійного лімфостазу,
 - можлива злаякісна гіпертермія при проведенні анестезії,
 - висока можливість кровотечі в післяопераційному періоді в результаті дефіциту фактора ІХ (хвороба Віллебрандта або порушення функції тромбоцитів, які виявляються у 20% новонароджених).

5. Реабілітація дітей полягає насамперед у лікуванні вад розвитку, які спостерігаються у дітей з синдромом Нунан. Це медична, соціальна професійна реабілітація.

Задача 7. У вагітної на 24 тижні при обстеженні виявили у плода ембріональну грижу великих розмірів інших вад розвитку у дитини не виявили.

1. Етіологія, патогенез захворювання.
2. Принципи збору генетичного анамнезу.
3. Тактика ведення вагітної та прийом пологів.
4. Перша медична та невідкладна допомога новонародженому з ембріональною грижею.
5. Лікувальна тактика у дітей з вродженими вадами розвитку.

Еталон відповіді.

1. На 4-10 тижні внутрішньоутробного розвитку паралельно з розвитком черевної порожнини відбувається процес посиленого росту первинної кишки, частина якої виходить у пупковий канатик. Він складається з амніону, вартонового драглю й первинної очеревини – мембрани Ратне. Формується так звана фізіологічна пупкова грижа. З розвитком зародка частина первинної кишки, що міститься в грижі внаслідок порушення її обертання, залишається поза черевною порожниною, і дитина народжується з грижею пупкового канатика.

2. Принципи збору генетичного анамнезу полягають у в'ясненні у вагітної які фактори могли сприяти ваді, захворювання, які є спадкоємними у сім'ї, хронічні захворювання у вагітної та захворювання під час вагітності.

3. Вагітній пропонується кесарів розтин у плановому порядку, про це попереджуються дитячі хірурги для негайного переводу новонародженого до хірургічної клініки.

4. Після народження ембріональну грижу обкладають стерильними серветками та накладають герметичну стерильну пов'язку для запобігання

інфікування та розриву оболонок грижі. Дитину терміново переводять до відділення дитячої хірургії, де вирішується питання про консервативне або оперативне лікування.

5. Показання до оперативного лікування:

- неускладнені грижі пупкового канатика всіх розмірів у перші години після народження, коли оболонки грижі не інфіковані,
- грижі пупкового канатика при розриві оболонок грижового мішка й евентерації,
- грижі пупкового канатика, які поєднуються з вадами розвитку черевної порожнини, які потребують невідкладного лікування.

В інших випадках проводиться консервативне лікування для переводу ембріональної грижі в вентральну.

Задача 8. У новонародженої дівчинки виявлено малі аномалії розвитку: сплющена потилиця, легкий птоз, примітивна форма вушних раковин, аномальна форма завитка вуха, полідактилія кисті.

1. Визначте поняття про малу аномалію розвитку.
2. Класифікація малих аномалій розвитку.
3. Тактика обстеження новонародженого з малими вадами розвитку.
4. Тактика ведення та лікування дитини з малими вадами розвитку.
5. Реабілітація дітей з вадами розвитку.

Еталон відповіді.

1. Мала аномалія розвитку - рідкісний варіант будови тіла або вроджена аномалія, яка не має медичного значення, не потребує лікування.

2. Малі аномалії розвитку, які зустрічаються на певних ділянках.

Голова: аномальний малюнок росту волосся, сплющена потилиця, "бугри" своду черепа

Ділянка рота і ротової порожнини: мікрогенія, розщеплення язичка, аберрантні вуздечки рота, гіпоплазія емалі зубів, мікродентія, аномально виростаючі зуби.

Орбітальна ділянка: епікантні складки, зворотній епікант, монголоїдний розріз очей, антимонголоїдний розріз очей, короткі очні щілини, дистопія зовнішніх кутів ока, гіпотелорізм помірний, птоз легкий, гетерохромія радужок, мікрокорнеа.

Вушні раковини: примітивна форма, дарвинов горбик, аномальна форма завитка, асиметричні, ротовані, зменшені, відстовбурчені, відсутність козелка, розщеплення мочки, відсутність мочки, аурикулярні ямки, аурикулярні виступи.

Кисті: рудиментарна полідактилія, єдина згинальна складка долоні, аномальна дерматогліфіка, рудиментарна полідактилія, клинодактилія мізинців, укорочення 4-5 пальців.

Ступні: синдактилія II-III пальців ступні, сандальоподібні щілини, потовщення нігтів, короткий палець.

3. Виявлення у новонародженого трьох і більше малих аномалій розвитку вимагає ретельного ультразвукового дослідження серця, головного мозку, нирок та органів черевної порожнини з метою своєчасної діагностики вроджених вад розвитку, які ще не мають клінічних проявів у цьому віці. Крім того, необхідна консультація лікаря-генетика з метою своєчасної діагностики певних синдромів з подальшим диспансерним наглядом.

4. Дитину з вродженою вадою розвитку ретельно обстежують, негайне оперативне лікування проводять при вадах, які загрожують життю. Малі аномалії зазвичай не мають медичного значення і не потребують лікування. При синдромах питання про оперативне лікування вирішується після обстеження дитини з урахуванням ускладнень, які можуть виникнути у даному випадку.

5. Реабілітація дітей полягає насамперед у лікуванні вади розвитку, яка спостерігається у дитини. Це медична, соціальна професійна реабілітація.

Задача 9. У новонародженого асоціація вад розвитку, при якій виявлено ваду розвитку хребта, атрезію ануса, трахео-езофагіальну норичцю

1. Визначте синдром при якому спостерігається ця асоціація.
2. Основні прояви цього синдрому.
3. Діагностика синдрому.
4. Невідкладна допомога та лікувальна тактика синдрому.
5. Реабілітація дітей.

Еталон відповіді.

1. Вертебральні, аноректальні, трахео-езофагіальні, ренальні вади розвитку, які визначають як VATER асоціацію.
2. У новонародженого при VATER асоціації спостерігають вади розвитку хребта, атрезію ануса, атрезію стравоходу з трахео-стравохідною норницею та вади розвитку нирок.
3. Діагностика VATER асоціації повинна проводитися до народження дитини для планування ведення пологів та надання дитині спеціалізованої допомоги відразу після народження, пренатально – при час проведення УЗД типовими є багатоводдя, загроза викидня у першій половині вагітності.
4. Невідкладна допомога насамперед полягає у своєчасній діагностиці вади розвитку стравоходу та проведення постійного відсмоктування слизу з носоглотки для попередження аспіраційної пневмонії після народження.
5. Реабілітація дітей полягає насамперед у лікуванні вади розвитку, яка спостерігається у дитини, вирішується порядок лікування вад розвитку, на першому етапі коригуються ті вади, які загрожують життю. Дитині проводиться комплекс медичної, соціальної професійної реабілітації.

Задача 10. У новонародженого на 5 добу при клінічному обстеженні виявили тромбоцитопенію. Крім цього у дитини радіальна аплазія зі збереженим першим пальцем та вада серця.

1. Визначте поняття про синдром
2. Діагностична тактика у дітей з цим синдромом.

3. Невідкладна допомога та лікувальна тактика у дітей з цим синдромом
4. Ускладнення, які можуть виникнути у дитини з цим синдромом.

Еталон відповіді.

1. *Синдром TAP* (перші букви позначають клінічні прояви захворювання - тромбоцитопенія аплазія радіальна). Це аутомно-рецесивне захворювання, яке характеризується сполученням тромбоцитопенії з двосторонньою відсутністю променевої кістки зі збереженням першого пальця кисті.
2. Діагноз захворювання ставиться після народження, однак клінічна картина може бути досить різноманітною з гіпоплазією ліктьової і плечової кістки, наявністю вродженої вади серця. У дітей з вадами розвитку кісток передпліччя обов'язково треба виконати УЗД серця та визначення згортальної системи крові. У 90% випадків тромбоцитопенія діагностується в перші 4 місяці життя, у 60-70% випадків відзначаються лейкемоїдні реакції з гепатоспленомегалією, у 50% випадків - еозінофілія, іноді виникає гемоліз. Усі ці гематологічні прояви провокуються багатьма факторами, найважливішими з яких є білки коров'ячого молока, хірургічний стрес і інфекції. Особливо небезпечні ці фактори у дітей до 3-х років життя.
3. Хірургічне втручання у дітей із синдромом TAP до п'ятилітнього віку проводиться тільки за життєвими показниками. Обов'язкове виключення у дітей з харчового раціону білків коров'ячого молока, обережність і оптимальні терміни проведення хірургічної корекції променевої косорукості і вроджених вад серця, дозволяють зберегти життя цим пацієнтам.
4. При невиконанні рекомендацій смертність складає близько 60%, в основному, від кровотечі в мозок або у легені. При проведенні хірургічних втручань за життєвими показниками варто заздалегідь заготовити свіжу

тромбоцитарну масу для переливання, яка повинна бути взята тільки від одного донора, тому що імунний конфлікт - додатковий фактор для виникнення тромбоцитопенії і лейкемоїдних реакцій.

Тестові завдання.

1. Патологія, що дає підстави для обговорення питання про переривання вагітності за даними ультразвукового дослідження у 18-20 тижнів вагітності, це:

- A. Вроджений вивих стегна
- B. Грубі інвалідизуючі аномалії кінцівок
- C. Синдактилія
- D. Полідактилія
- E. Гіпоспадія

2. Патологія, що вимагає невідкладного після народження дитини переведу в хірургічне відділення при ваді розвитку, яку діагностували перед пологами при ультразвуковому дослідженні.

- A. Гастрошизис
- B. Асиметрія обличчя
- C. Деформація хребта
- D. Полідактилія
- E. Відсутність одної нирки

3. Абсолютно протипоказані операції дітям, які через наявні у них вади є нежиттєздатними у таких випадках.

- A. Асфіксія
- B. Новонароджений у стані коми II
- C. Гіпотрофія
- D. Новонароджений у стані коми III – IV ступеня
- E. Новонароджений у стані коми I ступеня

4. У новонародженого визначено ваду розвитку кінцівки, малу аномалію серця, обличчя. Неонатолог визначив цей стан як синдром. Яке основне визначення синдрому.

- A. Наявність вади розвитку
- B. Мала аномалія розвитку
- C. Аномалія розвитку
- D. Деформація
- E. Наявність у дитини двох симптомів і більше

5. Синдром Дауна – це симптомокомплекс у новонародженого при якому визначаються наступні симптоми:

- A. М'язовий гіпертонус, мікрогловія, звичайне обличчя, монголоїдний розріз очей, відсутність V пальців
- B. М'язова гіпотонія, макрогловія, луноподібне обличчя, монголоїдний розріз очей, гіпоплазія V пальця
- C. М'язова гіпотонія, звичайне обличчя обличчя, звичайний розріз очей, гіпоплазія I пальця
- D. М'язовий тонус звичайний, мікрогловія, деформація обличчя, звичайний розріз очей
- E. М'язовий гіпертонус, синдактилія , деформація обличчя, птоз обох вік, макрогловія

6. У дитини відмічено велика маса при народженні та постнатальне випередження фізичного розвитку, дефекти закриття передньої стінки живота - пупкова грижа, діастаз прямих м'язів живота, нефромегалія, гепатомегалія, спленомегалія, макрогловія, гемангіома шкіри чола, «насічки» на вушних раковинах. Який синдром у дитини?

- A. Синдром Марфана
- B. Синдром Беквіта-Відеманна

- C. Синдром Дауна
- D. Синдром Елерса-Данлоса
- E. Синдром ТАР.

7. У дитини спадкоємне аутосомно-домінантне захворювання, основане на поєднанні низького росту, крилоподібної шиї, деформації грудної клітки, вродженої вади серця і незвичайного лицьового фенотипу - лобові вирости, гіпертелорізм, ротовані вушні раковини зі звисаючими завитками, крипторхізм. Про який синдром слід думати насамперед.

- A. Синдром Беквіта-Відеманна
- B. Синдром ТАР
- C. Синдром Елерса-Данлоса
- D. Синдром Дауна
- E. Синдром Нунан

8. У новонародженого є такі клінічні прояви захворювання – тромбоцитопенія, радіальна аплазія. Визначено аутосомно-рецесивне наслідування захворювання, яке характеризується сполученням тромбоцитопенії з двосторонньою відсутністю променевої кістки зі збереженням першого пальця кисті, наявністю вродженої вади серця. Про який синдром у дитини слід думати насамперед.

- A. Синдром Беквіта-Відеманна.
- B. Синдром ТАР
- C. Синдром Дауна
- D. Синдром Нунан
- E. Синдром Елерса-Данлоса

9. У новонародженого – аномальна форма правої нижньої кінцівки та асиметрія обличчя, викликані механічною причиною в період

внутрішньоутробного розвитку. У матері діагностовано фіброміому матки до вагітності. Цю вади слід визначити як прояв:

- A. Дисплазії
- B. Дізрупції
- C. Деформація
- D. Остеодисплазії
- E. Аномалії

10. У дитини трьох років під час обстеження виявили недорозвинення лівої нирки, що виявляється зменшенням розмірів, яке перевищує відхилення від середніх показників для даного віку. Цю аномалію у дитини слід визначити як:

- A. Дисплазія нирки
- B. Аплазія нирки
- C. Вроджена гіпоплазія
- D. Нефроптоз зліва
- E. Вроджена гіпертрофія

Відповіді: 1-B, 2-A, 3-D, 4-E, 5-B, 6-B, 7-E, 8-B, 9-C, 10-C

Рекомендована література

Основна література:

1. Сушко В.І. Хірургія дитячого віку. Київ. “Здоров’я”, 2009, 65-70, 325-379.
2. Амбулаторно-поліклінічна допомога дітям. Під редакцією проф.. Сушка В.І. 2004,
3. Ленюшкин А.И. Руководство по детской поликлинической хирургии. - Л.: Медицина, 1986. - 108 с

Додаткова література:

1. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни у детей. - М.: Медицина, 1998.-248 с.
2. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия /Пер. с англ. - СПб., Хардфорд, 1996.– 458с.
3. Andrews NC. Disorders of Iron Metabolis. The New England Journal of Medicine, 341(26):1986-1995, 1999
4. Cohen M.M.,Jr: The Child With Multiple Birth Defects. Second edition. New York: Oxford University Press. 1997. 267 pp.
5. Merryweather-Clarke AT, Pointon JJ, Shearman JD, Robson KJ. Global prevalence of putative hemochromatosis mutations. J Med Genet, 34:275-278, 1997
6. Olynyk JL, Cullen DJ, Aquilia S, Rossi E, Summerville L, and Powell LW. A Population-Based Study of the Clinical Expression of the Hemochromatosis Gene. The New England Journal of Medicine, 341(10):718-724, 1999
7. Opitz J.M.: Terminological and epistemological considerations of human malformations. In Harris H. and Hirschhorn K.(eds): Advances in Human Genetics. New York:Plenum, 1979, pp.71-107
8. Spranger J., Benirschke K., Hall J.G., et al.: Errors of morphogenesis: Concepts and terms. Recommendations of an International Working Group // J.Pediatr. 100(1):160-165, 1982

9. Stevenson R.E., Hall J.G., Goodman R.M. Human Malformation and Related Anomalies. Vol. I and Vol. II. New York & Oxford: Oxford University Press, 1993, vol. I - 271 p.; vol. II - 1162 p.
10. Делоне Н.Л., Солониченко В.Г. Адаптивные фенотипы человека в физиологии и медицине. Успехи физиологических наук, 1999, т.30, № 2, с.50-62.
11. Солониченко В.Г., Красовская Т.В. Дисморфология хирургических болезней у детей. Детская хирургия, 1998, № 4, с.4-9.

ВРОДЖЕНІ КІСТИ ЛЕГЕНІВ, ГІПОПЛАЗІЯ ЛЕГЕНІВ. ВРОДЖЕНА ЧАСТКОВА ЕМФІЗЕМА

1. Конкретні цілі :

1. Проаналізувати частоту і структуру природжених кіст легень, гіпоплазію легень, часткової емфіземи у дітей.
2. Класифікувати вроджені кісти легень, гіпоплазію легень, часткову емфізему.
3. Засвоїти ембріопатогенез природжених кіст легень, гіпоплазії легень, лобарної емфіземи.
4. Розпізнати основні симптоми природжених кіст легень, гіпоплазії легень, лобарної емфіземи у дітей.
5. Оволодіти навичками об'єктивного обстеження хворого: огляду, пальпації та інших видів клінічного обстеження хворих з вадами розвитку легень.
6. Запропонувати та обґрунтувати методи діагностики природжених кіст легень, гіпоплазію легень, часткової емфіземи у дітей.
7. Інтерпретувати допоміжні методи діагностики (лабораторні дослідження, УЗД, рентгенологічні).
8. Диференціювати вади розвитку в залежності від клініки.
9. Визначити показання до консервативного і хірургічного лікування цієї патології.
10. Запропонувати лікарську тактику при наявності вад розвитку легень.
11. Сформулювати повний клінічний діагноз, згідно до класифікації цього захворювання.
12. Трактувати загальні принципи лікування вад розвитку.

2. Зміст основних питань теми

1. Визначити поняття вад розвитку дихальної системи, їх класифікацію і місце гіпоплазії легень, кіст легень, вродженої лобарної емфіземи в цій структурі.

2. Засвоїти класифікацію вад розвитку легень.
3. Ембріопатогенез вад розвитку легень.
4. Класифікація природжених кіст легень.
5. Класифікація вродженої часткової емфіземи .
6. Головні клінічні симптоми вад розвитку дихальної системи.
7. Симптоматологія вад розвитку легень.
8. Основні клінічні симптоми вродженої часткової емфіземи.
9. Методи діагностики гіпоплазії легень.
10. Методи діагностики вродженої часткової емфіземи.
11. Диференціальна діагностика вад розвитку легень у дітей.
12. Диференціальна діагностика вродженої часткової емфіземи.
13. Показання до оперативного лікування вад розвитку легень, вродженої часткової емфіземи
14. Основні оперативні втручання при вадах розвитку легень.
15. Оперативне лікування вродженої часткової емфіземи.
16. Прогноз лікування вад розвитку легень у дітей.
легень.

3. Основні теоретичні положення теми.

Актуальність проблеми

Вроджені кісти легень зустрічаються від 3 до 5% випадків від загальної кількості хворих з неспецифічними захворюваннями легень.

При порушенні ембріогенезу виникають поодинокі або множинні кісти легень залежно від терміну впливу ендогенних і екзогенних чинників

За перебігом кісти поділяють на неускладненні та ускладненні.

Ускладненні вроджені кісти розподіляються таким чином: нагноєння кісти, напружена кіста, прорив у плевральну порожнину.

Клінічні прояви:

- відставання половини грудної клітки в акті дихання на боці ураження,

- перкуторно над легеневим полем – тимпаніт,

- межі серця зміщені у здоровий бік.

Лікування вроджених кіст легень хірургічне після встановлення діагнозу.

При напружених кістах зі зміщенням середостіння у передопераційному періоді проводять черезшкіряну пункцію кісти та її дренажування для зменшення внутрішньогрудної напруги.

Об'єм оперативного втручання насамперед залежить від розміру кісти та поширення кістозного утворення на прилеглі тканини.

Гіпоплазія легень – недорозвинення всіх елементів легеневої структури. Серед вроджених вад розвитку легень складає 85%. Розпізнають просту та кістозну форми.

Клінічні прояви залежать від об'єму недорозвинення легені та наявності інфекції.

В діагностиці важливі фізичні, функціональні методи дослідження, рентгено-бронхологічне обстеження, ангіопульмонографія.

Методи лікування: консервативний та оперативний. залежить від обсягу ураження, наявності ускладнення, особливостей перебігу хвороби, стану функції легеневого дихання.

Оперативне лікування: типова резекція, економна резекція, сегментарна резекція, екстирпація бронхів, комбіновані резекції.

Вроджена часткова емфізема.

Актуальність проблеми.

Вроджена часткова емфізема досить рідка вада розвитку респіраторної системи, від ранньої діагностики залежать наслідки захворювання.

Етіологія вродженої часткової емфіземи полягає у аплазії гладеньких м'язів термінальних респіраторних бронхіол, відсутності проміжних генерацій дрібних бронхів або аплазією респіраторного відділу частки легені.

Клінічні прояви залежать від форми вродженої часткової емфіземи: компенсована, субкомпенсована, декомпенсована.

Компенсована форма діагностується у дітей понад один рік. У дитини виникає задишка, часті простудні захворювання, спостерігається деформація грудної клітки з вибуханням ураженої половини. Ця форма може бути виявлена випадково під час рентгенологічного дослідження.

Субкомпенсована форма проявляється значно раніше, у віці 1-3 місяці, у дитини поступово наростають розлади дихання або напади ціанозу, які швидко проходять. Під час рентгенологічного дослідження виявляють ваду розвитку.

Декомпенсована форма (гостра, локалізована) вродженої емфіземи діагностується у новонароджених у перші дні життя. Ця форма характеризується проявом синдрому внутрішньолегеневого напруження. У дитини прогресивно наростає дихальна недостатність. На рентгенограмі на боці ураження виявляють затемнення, купол діафрагми сплющений, зміщення органів середостіння у здоровий бік.

Лікування вродженої емфіземи новонароджених тільки оперативне. При декомпенсованих формах втручання виконують в ургентному порядку, при субкомпенсованих – строки оперативного лікування залежать від стану дитини та перебігу захворювання, при компенсованих – лікування у плановому порядку.

4.Засоби для контролю

Тестові завдання:

1. Дитина 3-х років знаходилась під диспансерним наглядом у пульмонолога з приводу частих захворювань дихальної системи. При черговому обстеженні дитини встановлено діагноз: кістозна гіпоплазія легенів. Методом вибору лікування при кістозній гіпоплазії легенів є:

- A. Хірургічний
- B. Диспансерне спостерігання
- C. Хірургічне лікування протипоказано
- D. Консервативне лікування

Е. Санаторне-курортне лікування

2. Новонароджений в тяжкому стані з синдромом дихальної недостатності госпіталізований в дитяче хірургічне відділення. При обстеженні встановлено діагноз: вроджена лобарна емфізема. Методом лікування при вродженій лобарній емфіземі є:

- A. Очікувальна тактика
- B. Консервативне лікування
- C. Радикальна операція
- D. Пункція утворення
- E. Дренування плевральної порожнини

3. У хлопчика 3-х місяців при обстеженні діагностовано: вроджена кіста легені, ускладнення напруженням і розташована субплеврально в межах одного сегмента. Яку операцію найдоцільніше виконати в даному випадку?

- A. Лобектомію
- B. Цистектомію
- C. Пульмонектомію
- D. Сегментектомію
- E. Марсупіалізацію кісти

4. У новонародженого з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену лобарну емфізему. Після передопераційної підготовки проведено оперативне втручання – лобектомія. Найчастіші ускладнення після цієї операції є:

- A. Нагноєння післяопераційної рани
- B. Тривала злякисна гіпертермія
- C. Пневмоторакс, залишкова плевральна порожнина, ателектаз, пневмонія
- D. Деформація грудної клітки

Е. Екссудативний плеврит, емпієма плеври, гемоторакс

5. У новонародженого з синдромом дихальних порушень після обстеження виявлено: вроджену лобарну емфізему верхньої долі лівої легені.

Найчастіша локалізація вродженої лобарної емфіземи є:

- А. Верхня частка правої легені
- В. Верхня частка лівої легені
- С. Нижня частка правої легені
- Д. Нижня частка лівої легені
- Е. Середня доля правої легені

6. У хлопчика 4-х місяців, що надійшов до хірургічного стаціонару при обстеженні виявлено: синдром внутрішньогрудного напруження зліва. Яка з перелічених аномалій розвитку не призводить до розвитку синдрому внутрішньогрудного напруження?

- А. Лобарна емфізема
- В. Кіста легені
- С. Справжня діафрагмова грижа
- Д. Несправжня діафрагмова грижа
- Е. Агенезія легені

7. У новонародженого виявлено: не різко виражений синдром дихальних порушень. При обстеженні встановлено: частково не розправлені ділянки легенів. Коли відбувається повне розправлення легень після пологів у новонароджених?

- А. Відразу
- В. Через 1 годину
- С. Через 6 годин
- Д. Через добу
- Е. Протягом декількох днів

8. У дитини 3-х діб після народження виражена дихальна недостатність. При обстеженні виявлено: синдром внутрішньолегового напруження зліва, під час крику дитина розовішає. Найвірогідніший діагноз:

- A. Діафрагмова грижа
- B. Атрезія хоан
- C. Кіста легені
- D. Лобарна емфізема
- E. Пневмоторакс

9. У дитини 6 місяців з'явилися симптоми дихальної недостатності. При обстеженні виявлено: вроджена кіста легені, ускладнена напруженням і розташована субплеврально в межах одного сегмента. Яку операцію найдоцільніше виконати у цієї дитини?

- A. Лобектомію
- B. Цистектомію
- C. Пульмонектомію
- D. Сегментектомію
- E. Марсупіалізацію кісти

10. В хірургічне відділення госпіталізований хлопчик 3-х років з тяжкою дихальною недостатністю. Після обстеження встановлено діагноз: вроджена напружена кіста верхньої долі правої легені. Який вид лікування показаний даної дитини?

- A. Радикальна операція
- B. Консервативне лікування
- C. Пункція кісти
- D. Дренування кісти
- E. Очікувальна тактика

Відповіді: 1-А, 2-С, 3-В, 4-С, 5-В, 6-Е, 7-Е, 8-D, 9-В, 10-А,.

Ситуаційні завдання:

Задача 1. У новонародженої дитини стан хворого важкий, задишка, дихання ліворуч різко ослаблене, перкуторно — коробковий звук. При оглядовій рентгенограмі грудної клітки — зліва підвищена прозорість легеневої тканини з ледь помітним легневим рисунком. Помірне зміщення межистіння вправо. У нижньому відділі зліва — трикутна тінь, прилегла до тіні серця.

1. Ваш діагноз?
2. Яка форма захворювання?
3. Хірургічна тактика чергового лікаря.

Відповіді:

1. Вроджена лобарна емфізема.
2. Гостра або декомпесована форма.
3. Оперативне втручання після передопераційної підготовки.

Задача 2. У дитини першого року життя при обстеженні на бронхограмі на фоні різкого підвищення прозорості легеневої тканини виявляються стоншені, відривчасті бронхи верхньої частки та язичкових сегментів, потовщені, зібрані в китицю бронхи нижньої частки.

1. Про яку патологію йде мова?
2. З якими захворюваннями треба проводити диференціальну діагностику?
3. Тактика лікування.

Відповіді:

1. Кістозна гіпоплазія легені.
2. Полікістоз легені, вроджені бронхоектази.
3. Оперативне лікування.

Задача 3. У дитини першого року, на тлі повного клінічного здоров'я, при рентгенологічному обстеженні виявлене в легені кістозне утворення до 1 см в діаметрі. Стан задовільний, дихальної недостатності немає.

1. Ваш діагноз?
2. Яка ваша тактика?
3. З якими захворюваннями треба проводити диференціальну діагностику?

Відповіді:

1. Вроджена кіста легені.
2. Динамічне спостереження.
3. З пухлиною.

Задача 4. У новонародженої дитини стан хворого важкий, наростають ознаки дихальної недостатності: задишка, дихання ліворуч різко ослаблене, перкуторно — коробковий звук. При оглядовій рентгенограмі грудної клітки — зліва підвищена прозорість легеневої тканини з ледь помітним легеневим рисунком. Помірне зміщення межистіння вправо. Виставлено діагноз: вроджена лобарна емфізема.

1. Яка хірургічна тактика?
2. Яка форма захворювання?
3. З якими захворюваннями приходить ся проводити диференціальну діагностику?

Відповіді:

1. Радикальне оперативне втручання.
2. Декомпенсована форма.
3. Лівосторонній пневмоторакс, гіпоплазія правої легені.

Задача 5. У дитини 1 року стан хворого середньої тяжкості помірно виражена дихальна недостатність: задишка, дихання ліворуч ослаблене, перкуторно — коробковий звук. При оглядовій рентгенограмі грудної клітки

— зліва підвищена прозорість легеневої тканини з ледь помітним легневим рисунком. У нижньому відділі зліва — трикутна тінь, прилегла до тіні серця. Встановлено діагноз: вроджена лобарна емфізема. Показано радикальне оперативне втручання.

1. Який об'єм оперативного втручання?
2. Яка форма лобарної емфіземи?
3. Які терміни оперативного втручання?

Відповіді:

1. Лівостороння верньодолева лобектомія.
2. Субкомпенсована форма.
3. Хірургічне втручання в плановому порядку.

Задача 6. У дворічного хлопчика, при рентгенологічному обстеженні виявлено в верхній долі правої легені кістозне утворення до 5 см в діаметрі, без ознак запалення. При контрольному обстеженні динаміка відсутня. Стан задовільний, дихальної недостатності немає.

1. Про яку патологію йде мова?
2. Які терміни оперативного втручання?
3. Який об'єм оперативного втручання?

Відповіді:

1. Вроджена кіста легені.
2. В плановому порядку.
3. Цистектомія.

Задача 7. У хлопчика 2-х років через два роки після того, як батьки відмовились від оперативного лікування, при рентгенологічному обстеженні виявлено в верхній долі правої легені округле утворення до 9 см в діаметрі з рівнем рідини. Виражені запальні явища: підвищення температури тіла до 39°C, задишка, дихальна недостатність. При подальшому обстеженні

підтверджений діагноз: вроджена кіста верхньої долі правої легені, з ускладненням. Стан тяжкий.

1. Яке ускладнення кісти виникло в даному випадку?
2. Які терміни оперативного втручання?
3. Який об'єм оперативного втручання?

Відповіді:

1. Нагноєння кісти.
2. В ургентному порядку.
3. Торакоцентез, дренивання кісти.

Задача 8. У дитини 3-х діб після народження виражена дихальна недостатність. При обстеженні виявлено: синдром внутрішньолегенового напруження зліва, під час крику дитина розовішає. Установлено діагноз: вроджена лобарна емфізема зліва.

1. Яка доля при цій патології найбільш часто уражена?
2. Терміни оперативного втручання?
3. Об'єм оперативного втручання?

Відповіді:

1. Верхня доля ліворуч.
2. Після проведення передопераційної підготовки.
3. Лобектомія.

Задача 9. У дитини 5 місяців при обстеженні виявлено: в середній долі правої легені округлої форми кістозне утворення, без явищ запалення. Стан хворого задовільний. Порушень дихання не виявлено.

1. Про яку патологію слід подумати?
2. Яке ускладнення кісти найбільш імовірне?
3. Яка лікувальна тактика?

Відповіді:

1. Вроджена кіста легені.

2. Напруження.
3. Диспансерне спостереження.

Задача 10. У дитини у віці 1 року відмічене затяжний перебіг бронхопневмонії. За даними оглядової рентгенограми органів грудної клітки-посилена пневмотизація легені, зміщення межистіння вправо, ателектаз нижньої частки зліва.

1. Який імовірний діагноз?
2. Яка лікувальна тактика?
3. Об'єм оперативного втручання?

Відповіді:

1. Вроджена часткова емфізема.
2. Ліквідація запального процесу.
3. Лівостороння лобектомія.

Рекомендована література.

Основна література:

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Санкт-Петербург,1996; 384с.
2. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.:Медицина, 2004 г. – 1т, 567с.
3. Сушко В.И. Хірургія дитячого віку. – Київ, Здоров'я, 2009.- 704 с.
4. Исаков Ю.Ф., Дронов Детская хирургия. (национальное руководство)- М»ГЭОТАР-Медиа»,2008.-809с.

Додаткова література:

1. Резник Б.Я., Запорожан В.Н., Минков И.П. Врожденные пороки развития у детей. – Одесса: АО:БАХВА,1994. – 448с.
2. Соловьев А.Е. Неотложная хирургия детского возраста. – Запорожье, 2000.- 421с
3. Хірургічні хвороби./ под ред. Грубника В.В. – Одеса, 2003г. – 447с.
4. Diagnostic Radiology / Ed. by С.А.Gooding. – J.B. Lippincott Company, Philadelphia, 1990.- 552р.

АТРЕЗІЯ СТРАВОХОДУ. ДІАФРАГМОВІ ГРИЖІ

1. Конкретні цілі :

1. Проаналізувати частоту і структуру атрезії стравоходу, вроджених діафрагмових гриж у дітей.
2. Класифікувати атрезію стравоходу, вроджені діафрагмові грижі.
3. Засвоїти ембріопатогенез атрезії стравоходу, вроджених діафрагмових гриж.
4. Розпізнати основні симптоми атрезії стравоходу, вроджених діафрагмових гриж у дітей.
5. Оволодіти навичками об'єктивного обстеження хворого: огляду, пальпації та інших видів клінічного обстеження хворих з атрезією стравоходу, вродженими діафрагмовими грижами.
6. Ознайомити з методами діагностики атрезії стравоходу, вроджених діафрагмових гриж.
7. Обґрунтувати методи діагностики атрезія стравоходу, вроджених діафрагмових гриж.
8. Інтерпретувати результати лабораторних досліджень, проводити диференційну діагностику, формулювати клінічний діагноз, призначати лікування хворим з атрезією стравоходу, вродженими діафрагмовими грижами.
9. Визначити показання до консервативного і хірургічного лікування цієї патології.
10. Запропонувати лікарську тактику при наявності вад розвитку стравоходу і діафрагми.
11. Сформулювати повний клінічний діагноз, згідно до класифікації цих захворювань.
12. Встановлювати психологічний контакт з хворим та батьками з метою підвищення готовності до лікування (у тому числі і хірургічного) та усвідомлення негативних наслідків хвороби в разі невиконання лікарських рекомендацій.

2. Зміст основних питань теми

1. Визначити поняття вад розвитку діафрагми, стравоходу.
2. Класифікація атрезії стравоходу.
3. Класифікація діафрагмових гриж.
4. Головні клінічні симптоми вад розвитку діафрагми.
5. Головні клінічні симптоми вад розвитку стравоходу.
6. Методи діагностики атрезії стравоходу.
7. Диференціальна діагностика атрезії стравоходу
8. Диференціальна діагностика діафрагмових гриж
9. Показання до оперативного лікування атрезії стравоходу.
10. Терміни та показання до оперативного лікування діафрагмових гриж.
11. Основні оперативні втручання при атрезії стравоходу.
12. Основні оперативні втручання при діафрагмових грижах.

3 Основні теоретичні положення теми.

Атрезія стравоходу.

Вірогідною причиною розвитку атрезії та стенозу стравоходу вважають порушення процесів вакуолізації в солідній стадії (з 20-го до 40-го дня). Зв'язок цієї патології з хромосомними аномаліями нині все більше привертає увагу дослідників

Атрезії стравоходу й діафрагмові грижі мають аутосомно-рецесивний тип успадкування, коли обоє батьків виявляються носіями рецесивного гена (гетерозиготи): можливість народження здорової дитини — 25 %, хворої — 25 %, гетерозиготи — 50 %.

Але, в основному, виділяють два класичних види атрезії стравоходу:

1. оральний сегмент закінчується сліпо, а шлунковий — з'єднаний із дихальними шляхами;
2. оральний і дістальні сегменти закінчуються сліпо і не з'єднані з дихальними шляхами.

Атрезія верхнього привідного сегмента з утворенням нижньої трахеостравохідної нориці є найчастішою вадою розвитку стравоходу — його діагностують у 85 — 95 % хворих. Незалежно від виду атрезії оральний сегмент стравоходу завжди більш розширений, ніж нижній, шлунковий. Стінка верхнього кінця стовщена, гіпертрофована.

При атрезії стравоходу спостерігається характерна клінічна картина. Уже через 2—3 год після народження верхній оральний сліпий мішок стравоходу й носоглотка заповнюються слизом, внаслідок чого в новонародженого з'являються пінисті виділення з рота та носа. Це ранній симптом. Несправжня гіперсаливація обумовлена тим, що в процесі дихання в'язкий слиз видихається й закидається в носоглотку. Після відсмоктування слизу він знову швидко накопичується й частина його аспірується. Виникають напади асфіксії, тому вже до кінця 1-ї доби після народження з'являються задишка, ціаноз носогубного трикутника, прослуховується велика кількість вологих різнокаліберних хрипів. Під час годування напади ціанозу посилюються. Ці симптоми свідчать про порушення прохідності стравоходу. Виникає порушення дихання внаслідок ателектазів та пневмонії, розвивається ідіопатичний респіраторний дистрес-синдром (РДС).

Якщо верхній відрізок стравоходу з'єднується з трахеєю, у клінічній картині переважатимуть порушення дихання, оскільки вміст верхнього відрізка стравоходу потрапляє через норицю до трахеї. Наявність нижнього трахеостравохідного сполучення діагностують під час огляду та перкусії живота. За відсутності сполучення живіт запалий, перкуторно визначається тупий звук. За наявності нориці шлунок і кишки заповнені повітрям. У результаті антиперистальтики кислий вміст шлунка закидається в трахею й бронхи, відбувається загибель миготливого епітелію та порушення дренажної функції бронхів.

Перистальтика стравоходу при атрезії й трахеостравохідних норицях порушена. Крім того, розтягнений амніотичною рідиною верхній сегмент

стравоходу стискає трахею, що може призвести до трахеомаліяції. Низький внутрішньоутробний інтрабронхіальний тиск порушує процес розгалуження бронхів та альвеол.

Діагностика класичних вад не складна, особливо, якщо немає супутніх вад розвитку. Є декілька методів діагностики: зондування стравоходу за допомогою тонкого гумового катетера (№ 8-10). Ця процедура повинна виконуватися в пологовій залі. Якщо це не інформативно, через катетер вдувається повітря (10-20 мл.) (проба Елефанта), яке виділяється через ніс або рот. Дитина повинна переводитися в хірургічний стаціонар. Найбільш інформативним є контрастування стравоходу. Введення контрастного катетера під рентгенологічним контролем у верхній відрізок стравоходу інформативне.

Сполучення між шлунковим сегментом і дихальною системою обумовлює появу повітря в шлунку й кишках, яке виявляють під час рентгеноскопії органів черевної порожнини. Під час проведення контрастного дослідження внаслідок попадання речовини в дихальні шляхи розвивається важка пневмонія, тому здебільшого віддають перевагу дослідженням без уведення контрастної речовини.

Існує спосіб оперативної діагностики анатомічних порушень при атрезії стравоходу: ретроградне рентгеноезофагобронхологічне дослідження, яке дозволяє визначити довжину дефекту стравоходу й точну анатомічну локалізацію бронхостравохідного сполучення.

Тривалість передопераційної підготовки залежить від загального стану дитини, часу госпіталізації та характеру патологічних змін у легенях. Визначають важкість порушень гомеостазу, гемодинаміки, дихальної недостатності і ступінь дегідратації.

Вид оперативного лікування залежить від багатьох факторів. В першу чергу від форми атрезії. При атрезії з норицею, більшість авторів в останній час накладають прямий анастомоз стравоходу. При великому

діастазі, більше ніж 1,5 см, запропоновано різні прийоми для накладання анастомозу, в тому числі й відстрочені.

Novard (1965) пропонує бужувати оральний відрізок стравоходу з метою його подовження до 2 – 2,5 см протягом 3—6 тижнів з подальшим накладанням прямого анастомозу й роз'єднанням трахеостравохідної нориці. Останнім часом під час гастростомії окремим катетером дренується нижній сегмент стравоходу.

Т.К.Немілова та спів.автори (2003) пропонують при атрезії стравоходу з нижньою трахео-стравохідною норицею (ТСН), створювати первинний або відстрочений анастомоз.

При ізольованій формі атрезії (без трахеостравохідної нориці) існують багатоетапні операції. При першому етапі проводять подвійну езофаготомію, причому нижній сегмент стравоходу виводять у черевну порожнину із лапаротомного доступу без торакотомії, або езофаго і гастростому. Під час шийної езофагостомії оральний сегмент стравоходу виводять на шию, дистальний на передню черевну стінку. Другий етап операції — пластику стравоходу товстокишковим трансплантатом з антирефлюксним захистом за методикою Степанова-Розумовського—проводять у віці 6 міс — до 1 року.

У післяопераційний період продовжують інтенсивну терапію, проводять санацію трахеобронхіального дерева при подовженій інтубації. Годують дитину через поліетиленову трубку. Зонд видаляють на 8 —9-й день. Спроможність анастомозу перевіряють за допомогою рентгенологічного контролю з водорозчинною контрастною речовиною. За відсутності ускладнень годування через рот розпочинають з 10—20 мл, збільшуючи дозу на 10 - 15 мл щоденно, доводячи до норми відповідно до віку та маси тіла дитини. Якщо є гастростома, то годування розпочинають на 2-й день після операції.

Можливі післяопераційні ускладнення: пневмонія, неспроможність анастомозу, медиастиніт, плеврит, піопневмоторакс, ателектаз, рецидив

трахеостравохідної нориці (реканалізація). Звуження анастомозу виникає в 30—40 % випадків унаслідок утворення спайок та рубців і потребує бужування (бужі № 20—26).

Обов'язковим є проведення контрольної фіброезофагогастроскопії з оцінкою ступеня прохідності зони анастомозу, особливо за наявності дисфагій. Окрім того, оцінюють ступінь вираженості езофагіту в результаті можливого шлунково-стравохідного рефлюксу внаслідок вродженої дисфункції стравоходу. Призначають консервативне лікування (церукал, цизаприд), а в разі його неефективності — оперативне втручання за Ніссеном з утворенням повної "муфти" або "напівмуфти" за Талем.

Діафрагмові грижі.

Діафрагмовою грижею називають переміщення органів черевної порожнини в грудну порожнину через природні або патологічні отвори в діафрагмі або шляхом випинання стоншеної діафрагми (всієї або тільки її частини). У дітей виникають переважно вроджені діафрагмові грижі.

Класифікація (С.Я. Долецький, 1970) природжених діафрагмових гриж залежно від локалізації грижових воріт та їх розмірів:

I. Грижі власне діафрагми (43 %).

1. Випинання стоншеної частини діафрагми (справжні грижі):

- а) випинання обмеженої частини купола діафрагми;
- б) випинання значної частини купола діафрагми;
- в) повне випинання одного купола діафрагми (релаксація).

2. Дефекти діафрагми (несправжні грижі):

- а) щілиноподібний задній дефект (грижа Богдалека);
- б) відсутність одного купола діафрагми (аплазія).

3. Перехідна форма.

II. Грижі стравохідного отвору діафрагми (справжні грижі) — 10 %:

- а) езофагеальні;
- б) параезофагеальні.

III. Грижі переднього відділу діафрагми — 10 %:

- а) передні грижі (справжні грижі) — парастернальні (щілина Ларрея, отвір Морган'ї);
- б) френоперикардіальні грижі (несправжні);
- в) ретроградні френоперикардіальні грижі (несправжні).

Вроджена діафрагмова грижа виникає в одного новонародженого приблизно на 3000 пологів (без урахування мертвонароджених з вадами розвитку діафрагми).

При всіх видах діафрагмових гриж тою чи іншою мірою органи черевної порожнини переміщуються в грудну, внаслідок чого виникає здавлення легенів і зміщення серця. Здебільшого це шлунок, сальник, тонка й товста кишки, частина печінки, селезінка, рідше нирка.

Залежно від розмірів грижових воріт, їх локалізації, характеру й величини переміщення органів черевної порожнини може порушуватися дихання, травлення й серцево-судинна діяльність. Для кожного виду грижі характерні певні симптоми. Клінічна картина при окремих формах діафрагмової грижі виникає рідко. Частіше зустрічаються лівобічні діафрагмові грижі. Більшість хворих (особливо новонароджені) госпіталізується до стаціонару через ускладнення, які виникають при несправжніх грижах власне діафрагми, рідше при її релаксації. Прогноз у разі вродженої діафрагмової грижі у недоношених новонароджених та дітей з функціональною незрілістю організму несприятливий.

Здебільшого діафрагмова грижа проявляється симптомами наростаючої асфіксії та серцево-судинної недостатності, котрі виникають унаслідок здавлення легенів і зміщення середостіння переміщеними в грудну порожнину петлями кишок, шлунком та іншими внутрішніми органами. Цей стан названий С.Я. Долецьким "асфіктичним защемленням".

Першою і найбільш характерною ознакою є прогресивно наростаюча дихальна недостатність, ціаноз, який, на відміну від серцевого, має переміжний характер, виникає у вигляді нападів, пов'язаних зі вживанням їжі або з плачем. Можуть спостерігатися напади кашлю та задишки.

Дитина квола, крик слабкий. Можливі розлади серцевої діяльності внаслідок зміщення серця. Характерні також розлади діяльності травної системи.

Дані об'єктивного дослідження допомагають у встановленні діагнозу. Під час обстеження хворого перкуторно визначають зміщення серця в бік, протилежний отвору в діафрагмі, тимпаніт, іноді притуплення перкуторного звуку, під час аускультатії — відсутність або ослаблення дихання. На протилежному боці воно також ослаблене. Під час уважних повторних вислуховувань вдається визначити перистальтичні кишкові шуми.

Діагностика вродженої діафрагмової грижі досить складна через різноманітність клінічної картини. Вирішальне значення має рентгенологічне дослідження із застосуванням контрастної речовини .

Рентгенологічне дослідження проводять у вертикальному положенні. При цьому виявляють зміщення серця в протилежний бік, наявність заповнених газом кишкових петель, у черевній порожнині кишкові петлі не визначаються. Під час контрастного дослідження з йодліполом, який вводять через зонд у шлунок, через 2 години контрастна речовина заповнює тонку кишку та виявляється в грудній порожнині.

Диференціальну діагностику природжених діафрагмових гриж необхідно проводити з іншими захворюваннями, які супроводжуються порушеннями дихання: набряково-геморагічним синдромом, лобарною емфіземою або кістами легенів, спонтанним пневмотораксом.

Найважчим ускладненням вродженої діафрагмової грижі є защемлення. З'являються явища кишкової непрохідності, порушується діяльність органів грудної клітки. Відсутність здуття живота утруднює діагностику. Завжди треба пам'ятати про діафрагмову грижу й внутрішнє защемлення. Прогноз у разі розвитку защемлення діафрагмової грижі несприятливий. Тому показання до оперативного втручання незалежно від віку дитини визначають після встановлення діагнозу.

Вроджена діафрагмова грижа з асфіктичним защемленням є абсолютним показанням до оперативного втручання.

Лікування новонароджених з вродженою діафрагмовою грижею — одна з найскладніших проблем у хірургії внаслідок складної патофізіології респіраторних (дихальних) розладів, високої летальності, серйозних ускладнень у післяопераційний період, догляду при подальшій реабілітації дітей з цією патологією.

У випадку защемлення органів травної системи (при несправжній діафрагмовій грижі) показане термінове оперативне втручання. Діти, яким оперативне втручання з приводу справжньої діафрагмової грижі не проводилося, відстають у фізичному розвитку, у них виникають важкі ускладнення. Тільки операція забезпечує нормальний подальший фізичний розвиток дитини. Операцію відкладають до стабілізації показників гемодинаміки, газообміну й адекватного діурезу, передопераційну підготовку проводять протягом 12—32 год. Об'єм оперативного втручання визначається сутністю вади розвитку.

Дітям зі справжньою діафрагмовою грижею проводять діафрагмопластику у вигляді триплікатури, дітям з щілиноподібним дефектом діафрагми — підшивання діафрагми до м'язового валика, а якщо він відсутній, — до ребер.

Якщо є аплазія діафрагми, необхідно проводити пластику за допомогою сітчастого алотрансплантата.

Показники загальної летальності, за даними вітчизняних авторів (В.Ф. Шиш, О.О. Лосєв, В.М. Грона, О. Г. Момотов, 1999), складають від 14 до 30%. Причинами смерті можуть бути множинні вади розвитку (важкі вади серця, нирок, ЦНС), двобічна гіпоплазія легенів, глибока недоношеність та функціональна незрілість організму, розвиток сепсису внаслідок деструктивної пневмонії в гіпоплазованій легені або генералізація внутрішньоутробної інфекції, декомпенсована серцево-судинна недостатність.

Цан та співавтори (2007, Німеччина) вказують, що за даними літератури рецидиви після лікування діафрагмових гриж складають від 20 до 80% і повністю залежать від техніки операцій. Серед 4-х різних методик (первинне ушивання, проста заплата, велика заплата та конічна) найбільш раціональніше застосовувати спосіб конічних заплат.

4.Засоби контролю.

Тестові завдання:

1. Новонароджений госпіталізований в хірургічне відділення в тяжкому стані, з дихальною недостатністю. Зліва розширення міжреберних проміжків, при аускультатії дихання не прослуховується, різке зміщення серцевого поштовху праворуч. Встановлено синдром внутрішньогрудного напруження зліва. Синдром напруження в грудній порожнині у новонародженого не може бути спричинений:

- A. Грижею Богдалека
- B. Грижею Морган'ї
- C. Вродженою частковою емфіземою
- D. Піопневмотораксом
- E. Вродженою кістою легені

2. В відділення хірургії новонароджених госпіталізована дитина з синдромом асфіктичного защемлення. Встановлено діагноз: лівостороння хибна діафрагмова грижа. В основі патологічних порушень при хибній діафрагмовій грижі у новонародженого ознака не є найвизначнішою:

- A. Компресія органів середостіння
- B. Гіпоплазія легенів
- C. Аспіраційна пневмонія
- D. Зміщення органів середостіння
- E. Функціонування фетальних серцево-легеневих комунікацій

3. У новонародженого при пологах встановлено діагноз: атрезія стравоходу з нижньою трахео-бронхіальною норницею. Протипоказання до проведення радикальної операції при атрезії стравоходу:

- A. Аспіраційна пневмонія
- B. Глибока недоношеність
- C. Черепна мозкова травма з ознаками крововиливу
- D. Поєднання аномалій та вад розвитку
- E. Перинатальна енцефалопатія

4. У новонародженого з масою тіла 3200гр під час першого годування виникло блювання. Який перший захід треба провести у цьому випадку?

- A. Рентгенологічне дослідження травного тракту
- B. Аускультация черевної порожнини
- C. Повторне годування дитини у вертикальному положенні
- D. Оглядова рентгенографія черевної та грудної порожнин
- E. Проведення зонда у шлунок

5. У хлопчика при народженні відмічалось підвищена саливація, пінисті виділення з рота і носа, поштовхи кашлю. Встановлено діагноз: атрезія стравоходу. Який найчастішим варіантом цієї вади?

- A. Стравохід утворює два сліпих мішки
- B. Верхній сегмент сліпий, нижній з'єднаний з біфуркацією трахеї
- C. Верхній сегмент сліпий, нижній з'єднаний з трахеєю вище біфуркації
- D. Верхній та нижній сегменти з'єднані з трахеєю
- E. Верхній сегмент з'єднаний з трахеєю, нижній закінчується сліпо

6. У новонародженого відмічалось підвищена саливація, пінисті виділення з рота і носа, поштовхи кашлю. Запідозрено діагноз: атрезія стравоходу. Для підтвердження діагнозу атрезії стравоходу при народженні необхідно передусім провести:

- A. Пробу Елефанта
- B. Оглядову рентгенограму
- C. Рентгеноконтрастне дослідження стравоходу
- D. Зондування стравоходу
- E. Езафагоскопія

7. Новонароджений переведений до хірургічного відділення з діагнозом: атрезія стравоходу. До клінічних симптомів атрезії стравоходу з нижньою трахео - стравохідною норицею належить усе перелічене, окрім:

- A. Ціанозу
- B. Запалого живота
- C. Пінистих виділень з рота
- D. Крепітувальних хрипів під час аускультатції легень
- E. Підвищеної салівації

8. У дитини в пологовому залі діагностовано: атрезію стравоходу. Дитина переводиться в відділення в хірургію ново народження. Перед відправкою дитині з атрезією стравоходу необхідно виконати все, окрім:

- A. Уведення антибіотиків
- B. Призначити вікасол
- C. Улаштувати дитину у транспортувальний кювет
- D. Отримати випорожнення
- E. Увести катетер для аспірації слини

9. У новонародженого діагностовано: вроджену діафрагмову грижу. Стан дитини тяжкий за рахунок дихальної недостатності. При асфіктичному защемленні діафрагмової грижі є всі перелічені симптоми, окрім:

- A. Ціанозу
- B. Хвилювання
- C. Зміщення середостіння

D. Здуття живота

E. Тахікардія

10. В хірургію новонароджених госпіталізовано дитину першої доби життя. Стан хворого тяжкий і зумовлений різко вираженою дихальною недостатністю. Встановлено діагноз: синдром асфіктичного защемлення. Серед вад розвитку та захворювань грудної порожнини найчастішою причиною асфіктичного синдрому, що потребує хірургічної корекції, є:

A. Лобарна емфізема

B. Деструктивна пневмонія

C. Хибна діафрагмова грижа

D. Вроджені ателектази

E. Пухлина

Відповіді: 1-B, 2-C, 3-C, 4-E, 5-C, 6- D, 7-B, 8-Д, 9-D, 10-C.

Ситуаційні завдання:

Задача 1. У новонародженої дитини після народження поступово почали наростати ознаки дихальної недостатності. Поступово збільшувалось зміщення серця вправо, ліва половина грудної клітки випинається, відстає в акті дихання, перкуторно — справа звичайний легеневиий звук, зліва - тимпаніт, а під час аускультатії вислуховуються "булькаючі" шуми. На оглядовій рентгенограмі органів грудної клітки — середостіння зміщене вправо, зліва до рівня 3 ребра визначаються повітряні порожнини різного розміру.

1. З якою патологією у новонародженої дитини ви маєте справу?

2. З якими захворюваннями треба проводити диф.діагностику?

3. Хірургічна тактика чергового лікаря.

Відповіді:

1. Діафрагмова грижа.

2. Бульозна форма деструктивної пневмонії, полікістоз левої легені.

3. Хірургічне втручання після передопераційної підготовки.

Задача 2. У немовляти з перших годин життя значно виражені ознаки дихальної недостатності: задишка, що підсилюється в горизонтальному положенні. При огляді: ліва половина грудної клітки випинається, серце зміщене вправо, купол діафрагми зліва не виявляється. При аускультації справа дихання пуерильне, ліворуч прослуховується кишкові шуми, задишка. Живіт запалий.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Яка форма патології?
3. Хірургічна тактика чергового лікаря.

Відповіді:

1. Діафрагмова грижа.
2. Несправжня грижа.
3. Хірургічне втручання після передопераційної підготовки.

Задача 3. У новонародженої дитини після народження з рота і носа рясно виділяється спінена слина, зростає задуха, ціаноз. Живіт запалий, але здутий в епігастральній ділянці. При зондуванні шлунка — зонд зупинився.

1. З якою вадою розвитку ви маєте справу?
2. Яке ще дослідження слід провести для уточнення діагнозу?
3. Яка форма захворювання?

Відповіді:

1. Атрезія стравоходу.
2. Проба Елефанта.
3. З нижньою трахеобронхіальною норницею.

Задача 4. У новонародженої дитини з перших хвилин життя визначається виділення слини з піною із ротової порожнини та носа, дихальна недостатність.

1. Про яке захворювання йде мова?
2. Який метод діагностики треба використати неонатологу пологового будинку для підтвердження вади розвитку?
3. Які дві основні форми захворювання ви знаєте?

Відповіді:

1. Атрезія стравоходу.
2. Зондування шлунку.
3. Ізольована форма, з нижньою трахеобронхіальною норицею.

Задача 5. У новонародженої дитини віком 2 години запідозрено діагноз атрезії стравоходу, з нижньою трахеобронхіальною норицею.

1. Тактика лікаря в пологовому будинку.
2. Що треба робити для профілактики ускладнень даного захворювання у передопераційний період?
3. Хірургічна тактика.

Відповіді:

1. Зондування шлунку.
2. Відсмоктування слини постійно
3. Оперативне втручання: ліквідація трахеобронхіальної нориці, прямий анастомоз „кінець до кінця”.

Задача 6. У дитини після пологів з'явилися піністі виділення з ротоглотки, виражені явища дихальної недостатності. Шлунковий зонд вдалось ввести на 10 см. На оглядовій рентгенограмі підвищена пневматизація кишечника.

1. Як провести пробу Елефанта?
2. Яка ознака вказує на нижню трахеостравохідную норицю?

3. Яка ваша лікувальна тактика?

Відповіді:

1. В шлунковий зонд вводиться 10 мл повітря, яке виділяється через ніс і рот.
2. Підвищена пневматизація кишечника вказує на сполучення трахеї з шлунком.
3. Оперативне втручання після передопераційної підготовки.

Задача 7. У 3-х літній дитині поступово почали наростати ознаки дихальної недостатності. Поступово збільшувалось зміщення серця вправо, ліва половина грудної клітки випинається, відстає в акті дихання, перкуторно — справа звичайний легеневий звук, зліва – тимпаніт. На оглядовій рентгенограмі органів грудної клітки — середостіння зміщене вправо, зліва до рівня 3 ребра визначаються утворення з рівнем рідини.

1. Про яке захворювання слід подумати в першу чергу?
2. Яке дослідження треба провести для підтвердження діагнозу?
3. Лікувальна тактика.

Відповіді:

1. Несправжня діафрагмова грижа (щілина Ларрея).
2. Контрастування шлунку через рот.
3. Термінове оперативне втручання.

Задача 8. В пологовому залі при зондуванні шлунку запідозрено атрезію стравоходу. На оглядовій рентгенограмі черевної порожнини – «німий живіт», дихальна недостатність виражена помірно.

1. На якій підставі при зондуванні шлунка запідозрена атрезія стравоходу?
2. Про що свідчить «німий живіт» на оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини?

3. Яке рентгенологічне дослідження можна провести для уточнення діагнозу?

Відповіді:

1. Відсутність шлункового вмісту.
2. Відсутність нижньої трахеостравохідної нориці.
3. Контрастування верхнього кінця стравоходу.

Задача 9. У 3-х недільної дитини поступово почали наростати ознаки дихальної недостатності. Відмічалось зміщення органів межистіння праворуч, ліва половина грудної клітки відстає в акті дихання, відстає в акті дихання, перкуторно — справа звичайний легеневий звук, зліва - тимпаніт, а під час аускультатії вислуховуються "булькаючі" шуми, ознаки запалення відсутні. На оглядовій рентгенограмі органів грудної клітки — середостіння зміщене вправо, зліва до рівня 3 ребра визначаються повітряні порожнини різного розміру.

1. Про яку патологію слід думати в першу чергу?
2. Яке дослідження слід провести для підтвердження діагнозу?
3. Лікувальна тактика.

Відповіді:

1. Несправжня діафрагмова грижа (щілина Богдалика).
2. Іригографія.
3. Термінове оперативне втручання.

Задача 10. В реанімацію новонароджених госпіталізовано дитину першої доби життя. Стан хворого тяжкий і зумовлений різко вираженою дихальною недостатністю. Запідозрено діагноз: хибна діафрагмова грижа, синдром асфіктичного защемлення.

1. Яке дослідження підтвердить цей діагноз?
2. Перша допомога в відділенні реанімації.
3. Лікувальна тактика.

Відповіді:

1. Оглядова рентгенограма органів черевної порожнини в прямій проекції.
2. Інтубація трахеї.
3. Термінове хірургічне втручання.

Рекомендована література.

Основна література:

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Санкт-Петербург,1996; 384с.
2. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.:Медицина, 2004 г. – 1т, 567с.
3. Сушко В.И. Хірургія дитячого віку. – Київ, Здоров'я, 2009.- 704 с.
4. Исаков Ю.Ф.,Дронов Детская хирургия. (Национальное руководство)-М «ГЭОТАР-Медиа»,2008.-809с.

Додаткова література:

5. Резник Б.Я., Запорожан В.Н., Минков И.П. Врожденные пороки развития у детей. – Одесса: АО: БАХВА,1994. – 448с.
6. Соловьев А.Е. Неотложная хирургия детского возраста. – Запорожье, 2000.- 421с
7. Хірургічні хвороби./ под.ред. Грубника В.В. – Одеса, 2003г. – 447с.
8. Шунько Е.Е., Ханес Г.С., Лакша О.Т.Перинатальный сепсис. Учебно-метод. Пособие. Киев. Рутения, 2002
9. Diagnostic Radiology / Ed. by C.A.Gooding. – J.B. Lippincott Company, Philadelphia, 1990.- 552р.

ВАДИ РОЗВИТКУ, ЯКІ СУПРОВОДЖУЮТЬСЯ КИШКОВОЮ НЕПРОХІДНІСТЮ

1. Конкретні цілі:

1. Володіти даними про частоту розповсюдженості вад розвитку ШКТ в Україні та світі.
2. Аналізувати фактори ризику, що ускладнюють вагітність та можуть бути етіологічним фактором виникнення патології кишкової трубки.
3. Пояснювати особливості патогенезу вад розвитку, що обумовлюють обтураційну та странгуляційну кишкову непрохідність при високому та низькому рівнях.
4. Класифікувати вади розвитку та нозологічні форми вад розвитку, які супроводжуються кишковою непрохідністю.
5. Розпізнати основні клінічні прояви та визначити клініко-діагностичні критерії при вродженій непрохідності.
6. Проводити диференційну діагностику вад розвитку, які супроводжуються кишковою непрохідністю, в залежності від рівня перешкоди.
7. Тракувати загальні принципи лікування захворювань, які супроводжуються кишковою непрохідністю.
8. Визначити строки та критерії готовності до оперативного лікування, способи оперативних втручань при вадах розвитку, що обумовлюють кишкову непрохідність.
9. Володіти знаннями про особливості післяопераційного періоду та принципи реабілітації дітей з вродженою кишковою непрохідністю.

2. Зміст основних питань

1. Навести класифікацію вад розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю у дітей.

2. Вивчити патогенез вад розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю у дітей.
3. Навести клінічну картину вад розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю.
4. Володіти принципами використання допоміжних методів обстеження та інтерпретацією отриманих даних при даній патології.
5. Інтерпретувати напрямки терапії вад розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю у дітей.
6. Аналізувати можливості хірургічного втручання як методу впливу на вади розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю.
7. Визначати тактику ведення хворого з вадами розвитку, що супроводжуються кишковою непрохідністю.

3. Основні теоретичні положення теми.

Забезпечення студентів теоретичними знаннями, об'єктом з метою формування умінь та практичних навичок.

Вроджений пілоростеноз у дітей. Визначення етіологічних та патогенетичних факторів, особливостей клінічного перебігу, діагностики та лікування.

Частота вродженого пілоростенозу коливається в межах від 0,8 до 4 випадків на 1000 новонароджених. Захворювання є генетично гетерогенним. Сімейно-спадкове походження виявлено майже у 7% дітей. Співвідношення хлопчиків і дівчаток 4:1.

Загальні етіологічні фактори виникнення вродженого пілоростенозу у дітей:

У його основі лежить порушення прохідності воротарної частини (pars pylorica) шлунка, яка обумовлена вадю її будови: гіперплазією та гіпертрофією гладеньких м'язових волокон циркулярного шару, відсутністю чіткого розмежування колового і поздовжнього шарів,

наявністю великої кількості сполучно-тканинних волокнистих структур.
 При пілоростенозі виявляють дегенеративні зміни нервових клітин.

Класифікація вродженого пілоростенозу

Тип	Перебіг	Прояви	Середній дефіцит маси тіла, %	Порушення КОС, електролітного балансу	Дані ендоскопічного дослідження (ФГДС)
Пролабуочий (70%)	Гострий	На 2-му місяці, зригування з 3-4-го тижня, блювання рідке, фонтаном, великим об'ємом	25	Різке порушення: алкалоз, дефіцит електролітів	Складки гіпертрофованої слизової оболонки пролабують у просвіт воротарної печери. Воротар непрохідний для тубуса ендоскопа
Лійкоподібний (25%)	Підгострим	До 1 міс, зригування з 2-го тижня, блювання після кожного годування	15	Незначні порушення	Звуження воротаря у вигляді лійки, воротар непрохідний. Антральний гастрит, рефлюкс-езофагіт у 65% випадків

Несформований (5%)	Повільний	Непостійні зригування, рідке блювання	10	Немає	Асиметричне звуження воротарного каналу внаслідок запалення і набряку слизової оболонки, у 20% випадків тубус проходить
--------------------	-----------	---------------------------------------	----	-------	---

Основні клінічні ознаки та діагностика вродженого пілоростенозу у дітей.

Основними клінічними симптомами є:

- блювота, як правило, без домішок жовчі, у вигляді “фонтану”,
- гіперперистальтика шлунка в епігастральній ділянці за типом “піскового годинника”;
- зниження маси тіла;
- закреп;
- зменшення кількості сечовипускання;

Лабораторні дослідження виявляють ознаки згущення крові: підвищення вмісту гемоглобіну та гематокриту, ознаки метаболічного алкалозу, гіпокаліємію, гіпохлоремію.

Під час рентгенологічного дослідження (5% водну суспензію барію сульфату розводять грудним молоком в об’ємі 50-60 мл) через 30 хв. визначається сегментоподібна перистальтика шлунка й затримка первинної евакуації шлункового вмісту в дванадцятипалу кишку. У нормі в новонароджених і немовлят повна евакуація шлункового вмісту відбувається протягом 2,5-3 годин і починається вона з перших хвилин

приймання контрастної речовини. Залежно від ступеня звуження, спазму ворота́ря та подовження воротно́го каналу звільнення шлунка відбувається протягом 6-36 годин.

Найбільш перспективним і достовірним для діагностики пілоростенозу є застосування фіброезофагогастроуденоскопії (ФГДС). На основі цього дослідження Ю.Ф.Ісаков зі співавторами розробили класифікацію вродженого пілоростенозу: 1) пролабу́ючий (70%); 2) лі́йкоподі́бний (25%); 3) несформований (5%). ФГДС дає можливість оцінити не тільки ступінь непрохідності воротної частини шлунка, але й оглянути стравохід, визначити ступінь вираженості рефлюкс-езофагіту. В останні роки ширше використовується також сонографічна (УЗД) діагностика вродженого пілоростенозу, яка, за даними Н.Keller, у 91-100% випадків допомагає у встановленні діагнозу.

Диференціальна діагностика

Проводиться з пілороспазмом, псевдопілоростенозом (адреногенітальний синдром Дебре-Фіберга), вадами розвитку дванадцятипалої кишки, шлунково-стравохідним рефлюксом.

Лікування вродженого пілоростенозу.

Передопераційна підготовка спрямована на корекцію гіпопротеїнемії, гіпокаліємії та алкалозу. Тривалість і обсяг передопераційної підготовки цілком залежить від термінів надходження, важкості стану, наявності супутніх захворювань. Вона проводиться до нормалізації чи стійкої стабілізації стану, центральної і периферичної геодинаміки, температурного балансу, наявності адекватного діурезу. Для цього потрібно не менше 2 діб.

Оперативна тактика – виконується пілороміотомія за Фреде-Рамштедтом.

Ускладнення при оперативному втручанні: розтин слизової оболонки дванадцятипалої кишки та кровотеча з рани пілоруса. Обов'язковим є контроль цілості слизової оболонки та гемостаз.

Післяопераційний період, спрямований на корекцію дефіциту рідини, білка, електролітів. За відсутності ускладнень через 3-6 годин після операції починають поїти, а потім годувати зцідженим грудним молоком за схемою. Прогноз сприятливий.

Вади розвитку, що супроводжуються вродженою кишковою непрохідністю

За класифікацією С.Я.Долецького вроджена кишкова непрохідність поділяється на високу, тонкокишкову та низьку. Г.А.Баїров поділяє на гостру, хронічну та рецидивну. Пренатальна діагностика вродженої кишкової непрохідності полягає у визначенні рівня α -фетопротеїну, УЗД, дослідженні амніотичної рідини на каріотип. Група ризику серед вагітних, питання про переривання вагітності. Підвищення концентрації жовчних кислот в амніотичній рідині при багатоводді є діагностичною ознакою атрезії кишок.

Клінічна картина вродженої кишкової непрохідності залежить від рівня й виду кишкової непрохідності. При високій: з перших годин життя виникає блювання з домішками жовчі (перепона локалізується нижче від великого сосочка дванадцятипалої кишки). Ексикоз й аспираційна пневмонія. Характеристика меконію: колір, кількість, консистенція. Друга доба: зневоднення, зміна конфігурації живота, промацування: м'який, безболісний. За наявності завороту кишок дитина неспокійна, живіт напружений і болючий, у випорожненнях – кров.

Рентгенологічне дослідження: оглядова рентгенограма органів черевної порожнини в прямій і боковій проекціях у вертикальному положенні дитини. Діагностична цінність підвищується в разі введення розчину барію сульфату 1 чайну ложку на 30-50 мл грудного молока.

Г.А.Баїров пропонує проводити іригографію (40-60 мл водорозчинної контрастної речовини) для уточнення розташування товстої кишки.

Результат лікування залежить від своєчасної діагностики, індивідуальної передопераційної підготовки, адекватної хірургічної корекції вади розвитку і раціонального ведення післяопераційного періоду.

Оперативне втручання з приводу вродженої кишкової непрохідності в новонароджених: правобічний парамедіальний розтин завдовжки до 10 см, після ліквідації анатомічного субстрату непрохідності- дуодено-дуоденоанастомозу по типу “end to end”. При кільцеподібній підшлунковій залозі, аберантній судині – дуоденоєюноанастомоз. При синдромі Ледда операція складається з усунення завороту середньої кишки навколо брижі і розтину ембріональних тяжів, які здавлюють просвіт дванадцятипалої кишки. Для тонкої кишки фізіологічним є анастомоз кінець у кінець. Для кращого зіставлення кінців петель кишок використовують методику Rehbein клиноподібного розсічення протибрижового краю дистального кінця кишки. Накладають однорядний укрупнений шов атравматичними голками.

Заключний етап.

Оцінюється поточна діяльність кожного студента впродовж заняття. Здійснюється кінцевий контроль. Успішність студентів оголошується і виставляється у журнал обліку відвідувань і успішності студентів. Староста групи одночасно заносить оцінки у відомість обліку успішності студентів і відвідування занять студентами, викладач завіряє їх своїм підписом. Доцільно коротко інформувати студентів про тему наступного заняття і методичні прийоми щодо підготовки до нього, визначається самостійна робота індивідуальне завдання по контролю проміжних знань.

4.Засоби для контролю

Тестові завдання

1. Новонародженому 3 днів, який госпіталізований в хірургічне відділення з клінікою вродженої низької кишкової непрохідності виконана оглядова Рo - грама органів черевної порожнини в вертикальному стані. Які рентгенологічні симптоми ми очікуємо одержати?

- A. Відсутність газу в кишечнику „німий живіт”
- B. Наявність двох рівнів рідини та пузирів газу
- C. Наявність багатьох широких рівнів рідини та низьких газових пузирів
- D. Підвищене рівномірне газонаповнення кишечника
- E. Різко розширений газом товстий кишечник

2. Новонароджений на 1 добу, госпіталізований зі скаргами на блювоту, неспокій. При огляді: живіт роздутий в епігастральній ділянці, із прямої кишки меконій сірого кольору. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини в вертикальному стані спостерігаються два рівня рідини та два газових міхура. Про яку патологію слід думати у дитини?

- A. Вроджений пілоростеноз
- B. Вроджена низька кишкова непрохідність
- C. Паралітична непрохідність кишечника
- D. Вроджена висока дуоденальна непрохідність
- E. Пілороспазм

3. Новонароджений, який надійшов до стаціонару з клінічною картиною кишкової непрохідності, визначається неспокій, блювота зеленню, здутий живіт, відсутність випорожнень, незначні домішки крові з прямої кишки. Виконана оглядова рентгенограма черевної порожнини в вертикальному положенні, іригографія, на якій визначено високе розташування сліпої кишки в лівому підребер'ї. Назвіть можливий вид непрохідності?

- A. Синдром Ледда
- B. Гостра форма хвороби Гіршпрунга

- C. Атрезія здухвинної кишки
- D. Атрезія дванадцятипалої кишки
- E. Кільцеподібна підшлункова залоза

4. Всі вади розвитку, які проявляються вродженою непрохідністю згруповані в чотири основні групи, в залежності від порушення внутрішньоутробного розвитку. Назвіть ваду розвитку, яка відноситься до групи вад розвитку, порушення ембріогенезу кишкової стінки.

- A. Синдром Ледда
- B. Меконієва непрохідність
- C. Кільцеподібна підшлункова залоза
- D. Гостра форма хвороби Гіршпрунга
- E. Мембранозна форма атрезії

5. Всі вади розвитку, які проявляються вродженою кишковою непрохідністю згруповані в чотири основні групи в залежності від виду порушення внутрішньоутробного розвитку. До однієї з них відносять вади розвитку, які викликані порушенням внутрішньоутробного звороту кишок. Який вид непрохідності може виникнути при порушенні другого етапу звороту кишок?

- A. Меконієва непрохідність
- B. Кільцеподібна підшлункова залоза
- C. Мембранозна форма атрезії 12- палої кишки
- D. Синдром Ледда
- E. Шнуроподібна форма атрезії здухвинної кишки

6. Всі вади розвитку, які проявляються вродженою кишковою непрохідністю згруповані в чотири основні групи, в залежності від виду порушень внутрішньоутробного розвитку. Який вид кишкової

непрохідності відноситься до групи вади розвитку, що зумовлені порушенням розвитку органів черевної порожнини?

- A. Синдром Ледда
- B. Мембранозна форма атрезії
- C. Ізольований заворот кишечника
- D. Кільцеподібна підшлункова залоза
- E. Шнуроподібна форма атрезії

7. Всі вади розвитку кишечника, які проявляються симптоматикою вродженої кишкової непрохідності згруповані в чотири основні групи в залежності від виду порушення внутрішньоутробного розвитку. Який вид непрохідності відносять до групи вад розвитку, які зумовлені порушенням ембріогенезу кишкової трубки?

- A. Синдром Ледда
- B. Кільцеподібна підшлункова залоза
- C. Мембранозна форма атрезії
- D. Аберантна судина
- E. Меконієва непрохідність

8. Немовляті 1 місяць. Вже два тижні після кожного годування дитина блює зсілим молоком. Втрата маси тіла складає 15 відсотків, стан тяжкий, гіпотрофія другого ступеню. Живіт приступний пальпації, видно перистальтику шлунка у вигляді „піскового годинника”. Який діагноз у даної дитини?

- A. Пілороспазм
- B. Пілоростеноз
- C. Кільцеподібна підшлункова залоза
- D. Заворот шлунку
- E. Несправжня діафрагмова грижа

9. Дитина 3 днів від народження, переведена з полового будинку із клінікою вродженої кишкової непрохідності. Під час оперативного втручання виявлено меконієвий ілеус. Що лежить в основі патогенезу цього захворювання?

- A. Ферментативна недостатність кишкового тракту
- B. Порушення функції підшлункової залози (кістофіброз)
- C. Порушення функції печінки
- D. Запалення підшлункової залози
- E. Травма підшлункової залози під час пологів

10. Новонароджений на 5 добу, госпіталізований зі скаргами на блювоту, неспокій. При огляді: живіт роздутий в епігастральній ділянці, асиметричний. Із прямої кишки меконій сірого кольору. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини в вертикальному положенні спостерігаються два рівня рідини та два газових міхура. Про яку патологію у дитини слід думати?

- A. Вроджений пілоростеноз
- B. Вроджена низька кишкова непрохідність
- C. Паралітична непрохідність кишечника
- D. Вроджена висока дуоденальна непрохідність
- E. Пілороспазм

Відповіді: 1-C, 2-D, 3-A, 4-D, 5-E, 6-D, 7-C, 8-B, 9-B, 10-D.

Ситуаційні завдання:

Задача 1. Новонароджений на 1 добу, госпіталізований зі скаргами на блювоту, неспокій. При огляді: живіт роздутий в епігастральній ділянці, із прямої кишки меконій сірого кольору. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини в вертикальному стані спостерігаються два рівня рідини та два газових міхура. Про яку патологію слід думати у дитини?

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Тактика лікаря при виявленні захворювання.
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Висока дуоденальна кишкова непрохідність.
2. Госпіталізація в хірургічне відділення для проведення обстеження (рентгенологічне контрастне обстеження) та оперативного лікування.
3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі. Чинниками дуоденальної непрохідності можуть бути: перетинкова атрезія, перетинковий стеноз. Якщо просвіт кишкової трубки закривається на великій відстані, утворюється атрезія у вигляді фіброзного тяжа. Іноді вона виникає внаслідок недорозвинення відповідної гілки брижових судин. Частіше ці вади виникають у ділянках складних ембріональних процесів — великого сосочка дванадцятипалої кишки, у місці переходу дванадцятипалої кишки в тонку.
4. Хірургічне лікування визначається в залежності від причини, яка призвела до непрохідності.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 2. Новонароджений, який надійшов до стаціонару з клінічною картиною кишкової непрохідності, визначається неспокій, блювота зеленню, здутий живіт, відсутність випорожнень, незначні домішки крові з прямої кишки. Виконана оглядова рентгенограма черевної порожнини в вертикальному положенні, іригографія, на якій визначено високе

розташування сліпої кишки в лівому підребер'ї. Назвіть можливий вид непрохідності?

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Тактика лікаря при виявленні захворювання.
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Синдром Ледда.
2. Госпіталізація в хірургічне відділення для проведення обстеження та оперативного лікування.
3. Перехід із первинного ембріонального положення — фази фізіологічної ембріональної грижі — відбувається шляхом обертання кишкової трубки. Порушення цього процесу (його затримка) на різних етапах призводить до виникнення різних вад, які можуть бути причиною кишкової непрохідності. Якщо порушується другий етап обертання, сліпа кишка, яка розташована в епігастральній ділянці, фіксується ембріональними тяжами спереду від дванадцятипалої кишки, стискаючи її. Можливе поєднання стискання дванадцятипалої кишки і завороту навколо верхньої брижової артерії — *синдром Ледда повний*, за відсутності завороту — *неповний*. Атипове розташування сліпої кишки разом з червоподібним відростком ускладнює діагностику гострого апендициту в дітей старшого віку і навіть у дорослих.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 3. Немовляті 1 місяць. Вже два тижні після кожного годування дитина блює зсілим молоком. Втрата маси тіла складає 15 відсотків, стан

тяжкий, гіпотрофія другого ступеню. Живіт приступний пальпації, видно перистальтику шлунка у вигляді „пісового годинника”.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Тактика лікаря при виявленні захворювання.
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Пілоростеноз.
2. Госпіталізація в хірургічне відділення для проведення обстеження (фіброгастроскопія, контрастне рентгенологічне обстеження) та оперативного лікування.
3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі, які пов'язані з порушенням іннервації й кровопостачання кишкової трубки.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 4. Дитина 3 діб від народження, переведена з полового будинку із клінікою вродженої кишкової непрохідності. Під час оперативного втручання виявлено меконієвий ілеус.

1. Чим зумовлена ця патологія?
2. Тактика лікаря при виявленні захворювання.
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Кістофіброзом підшлункової залози.
2. Корекція терапії у гастроентерологічному відділенні після відновлення прохідності кишечника.
3. Меконієвий ілеус виникає внаслідок природженого кістофіброзу підшлункової залози. Недостатня ферментативна активність та відсутність панкреатину сприяють підвищенню в'язкості меконію, який закупорює просвіт клубової кишки перед клубово-сліпокишковим клапаном (баугінієвою заслінкою).
4. Лікування в гастроентерологічному відділенні після відновлення прохідності кишечника.
5. Диспансерний нагляд у гастроентеролога, хірурга.

Задача 5. Новонароджений на 5 добу, госпіталізований зі скаргами на блювоту, неспокій. При огляді: живіт роздутий в епігастральній ділянці, асиметричний. Із прямої кишки меконій сірого кольору. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини в вертикальному положенні спостерігаються два рівня рідини та два газових міхура. Про яку патологію у дитини слід думати?

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Яке обстеження необхідно провести для визначення чинника даного захворювання?
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Висока дуоденальна кишкова непрохідність.
2. Госпіталізація в хірургічне відділення для проведення рентгенологічного контрастного обстеження та визначення ступеню тяжкості порушень.

3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі. Це може бути: перетинкова атрезія, перетинковий стеноз. Якщо просвіт кишкової трубки закривається на великій відстані, утворюється атрезія у вигляді фіброзного тяжа. Іноді вона виникає внаслідок недорозвинення відповідної гілки брижових судин. Атрезія може бути поодинокую та множинною. Частіше ці вади виникають у ділянках складних ембріональних процесів — великого сосочка дванадцятипалої кишки, у місці переходу дванадцятипалої кишки в тонку.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 6. Новонародженому 3 діб, який госпіталізований в хірургічне відділення з клінікою вродженої кишкової непрохідності: блювотою із домішками жовчи, занепокоєння дитини, наявністю пухлино-подібного утворення в черевній порожнині, виконане оглядове та контрастне рентгенологічне обстеження органів черевної порожнини в вертикальному положенні. Визначається два рівня рідини та два газових міхура, на іригограмі - високе розташування сліпої кишки в лівому підребер'ї.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Тактика лікаря при виявленні захворювання.
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Синдром Ледда.
2. Госпіталізація в хірургічне відділення для проведення оперативного лікування.

3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі. Перехід із первинного ембріонального положення — фази фізіологічної ембріональної грижі — відбувається шляхом обертання кишкової трубки. Порушення цього процесу (його затримка) на різних етапах призводить до виникнення різних вад, які можуть бути причиною кишкової непрохідності. Якщо порушується другий етап обертання, сліпа кишка, яка розташована в епігастральній ділянці, фіксується ембріональними тяжами спереду від дванадцятипалої кишки, стискаючи її. Можливе поєднання стискання дванадцятипалої кишки і завороту навколо верхньої брижової артерії — *синдром Ледда повний*, за відсутності завороту — *неповний*. Атипове розташування сліпої кишки разом з червоподібним відростком ускладнює діагностику гострого апендициту в дітей старшого віку і навіть у дорослих.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 7. Новонароджений на 1 добу, госпіталізований зі скаргами на блювоту, неспокій. При огляді: живіт роздутий в епігастральній ділянці, із прямої кишки меконій сірого кольору. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини в вертикальному стані спостерігаються два рівня рідини та два газових міхура. Про яку патологію слід думати у дитини?

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Які методи діагностики необхідно провести хворому для визначення чинника захворювання?
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Висока дуоденальна кишкова непрохідність.
2. Рентгенологічне контрастне обстеження ШКТ.
3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі. Чинниками високої дуоденальної непрохідності може бути перетинкова атрезія, перетинковий стеноз, атрезія у вигляді фіброзного тяжа, недорозвинення відповідної гілки брижових судин. Атрезія може бути поодинокую та множинною. Частіше ці вади виникають у ділянках складних ембріональних процесів — великого сосочка дванадцятипалої кишки, у місці переходу дванадцятипалої кишки в тонку.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 8. Новонароджений, який надійшов до стаціонару з клінічною картиною кишкової непрохідності, визначається неспокій, блювота зеленню, здутий живіт, відсутність випорожнень, незначні домішки крові з прямої кишки. Виконана іригограма з барієвою сумішшю на якій визначено високе розташування сліпої кишки в лівому підребер'ї.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальну діагностику?
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Синдром Ледда.
2. Дуоденальна непрохідність, незавершений поворот кишечника.

3. Порушення процесу (його затримка) повороту кишечника на різних етапах призводить до виникнення різних вад, які можуть бути причиною кишкової непрохідності. Високе стояння сліпої кишки, стискання дванадцятипалої кишки і заворот середньої кишки навколо верхньої брижової артерії це - *синдром Ледда повний*, за відсутності завороту — *неповний*.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 9. Немовляті 3 тижня. Вже тиждень після кожного годування дитина блює зсілим молоком. Втрата маси тіла складає 15 відсотків, стан тяжкий, гіпотрофія другого ступеню. Живіт приступний пальпації, визначається перистальтику шлунка у вигляді „піскового годинника”.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальну діагностику ?
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Пілоростеноз.
2. Пілоростеноз, адреногенітальний синдром.
3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі, які пов'язані з порушенням іннервації й кровопостачання кишкової трубки.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Задача 10. Новонароджений на 5 добу, госпіталізований зі скаргами на блювоту, неспокій. При огляді: живіт роздутий в епігастральній ділянці, асиметричний. Із прямої кишки меконій сірого кольору. На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини в вертикальному положенні спостерігаються два рівня рідини та два газових міхура. Про яку патологію у дитини слід думати?

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. З якими захворюваннями проводиться диференціальна діагностика?
3. Етіологія та патогенез захворювання.
4. Назвати основні напрямки лікування.
5. Які особливості диспансерного нагляду за дитиною після одужання?

Відповіді

1. Висока дуоденальна кишкова непрохідність.
2. Синдром Ледда, кільцеподібна підшлункова залоза.
3. У новонароджених етіологічними чинниками вродженої кишкової непрохідності є вади розвитку кишкової трубки в ембріогенезі. Вади розвитку кишкової трубки формуються в період органогенезу перші 3-4 тижня внутрішньоутробного розвитку, коли порушується один з процесів формування кишкової стінки, просвіту кишок. Це може бути перетинкова атрезія, перетинковий стеноз, атрезія у вигляді фіброзного тяжа, аберантна гілка брижових судин.
4. Хірургічне лікування.
5. Диспансерний нагляд у хірурга протягом не менше 2-х років з моменту оперативного лікування.

Рекомендована література.

Основна література:

1. Хірургія дитячого віку / За ред. В.І.Сушка. – К.: Здоров'я, 2002. – 704 с.
2. Баиров Г.А., Рошаль Л.М. Гнойная хирургия у детей. – Л.: Медицина, 1991. – 272 с.
3. Хирургические болезни детского возраста: Учеб.: В 2 т. / Под ред. Ю.Ф.Исакова. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – Т.1. – 632 с.
4. Хирургические болезни детского возраста: Учеб.: В 2 т. / Под ред. Ю.Ф.Исакова. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – Т.2. – 584 с.
5. Курс лекцій з дитячої хірургії. Учебний посібник / Під загальною ред. проф. Грони В.М. – Донецьк, 2007. – 265 с.

Додаткова література

1. Баиров Г.А., Манкина Н.С. Хирургия недоношенных детей.- Л.: Медицина, 1977.
2. Баиров Г.А. Неотложная хирургия новорожденных – Л.: Медицина, 1972.
3. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей: Руководство для врачей. - СПб: Питер Пресс, 1997. - 464 с.
4. Долецкий С.А., Гаврюшов В.В., Акопян В.Г. Хирургия новорожденных.- М.: Медицина, 1976.
5. Ситковский Н.Б., Топузов В.С., Каплан В.М. Гнойная хирургия новорожденных. - К.: Здоровья, 1982. -141 с.

ВАДИ РОЗВИТКУ ТОВСТОЇ КИШКИ. ХВОРОБА ГІРШПРУНГА.

АНОРЕКТАЛЬНІ ВАДИ РОЗВИТКУ

1. Конкретні цілі:

1. Засвоїти перелік захворювань, які спричиняють хронічні закрепи та порушення акту дефекації.
2. Проаналізувати основні причини, що викликають порушення акту дефекації.
3. Розпізнавати особливості різноманітних клінічних прояв синдрому хронічного закрепу.
4. Ідентифікувати особливості перебігу окремих вад розвитку, які призводять до порушення акту дефекації.
5. Інтерпретувати допоміжні методи дослідження (УЗД, ірігографія, манометрія, нейрогістологія, колонографія, інвертограма, ректальне дослідження), лабораторні та біохімічні показники.
6. Продемонструвати методику збору анамнезу, обстеження хворого та підготовку дітей до проктологічного обстеження і хірургічних втручань на товстій кишці.
7. Проаналізувати причинно-наслідкові зв'язки виникнення вродженого порушення акту дефекації, синдрому хронічного закрепу у окремих хворих, обґрунтувати та сформулювати попередній клінічний діагноз.
8. Розробити алгоритм дії лікаря при гострій низькій кишковій непрохідності.
9. Узагальнити строки та способи оперативних втручань при вадах розвитку товстої кишки та при аноректальних вадах розвитку.
10. Трактувати принципи реабілітації дітей після оперативних втручань, вміти оцінювати прогноз життя, можливі порушення після усунення патології системи травлення.

2. Зміст основних питань теми .

1. Етіологія вад розвитку товстої та прямої кишок.

2. Характеристика пасажної та евакуаторної функцій товстої кишки.
3. Класифікація хронічних закрепів за М.Л. Куцем і О.І. Льонюшкіним.
Що покладено в її основу?
4. Патогенез вроджених вад товстої кишки та аноректальних вад розвитку.
5. Класифікація хвороби Гіршпрунга та аноректальних вад розвитку.
6. Основні клінічні прояви патології при різних формах хвороби Гіршпрунга.
7. Основні зовнішні клінічні ознаки аноректальних вад розвитку.
8. Методи діагностики хвороби Гіршпрунга.
9. Методи діагностики аноректальних вад розвитку.
10. Підготовка товстого кишечника до проктологічного обстеження та до операцій.
11. Хірургічні способи лікування хвороби Гіршпрунга.
12. Мотивація проведення етапних операцій у дітей з аноректальними вадами розвитку.
13. Метод проведення аноректопластики за А. Пенем
14. Реабілітація дітей після операцій на товстому кишечнику.

3 Основні теоретичні положення теми.



Етіологія

Порушення міграції нейроblastів, генетичні фактори, чинники зовнішнього середовища та ін.

Аноректальні вади виникають на стадії розділення клоаки та формування промежини і залежать від статі

Патогенез

Відсутність здатності агангліонарної зони до перистальтики веде до хронічних запорів, до вторинного мегаколон.

Патогенетичні чинники залежать від форми вади та від анатомічних відхилень у конкретного хворого, що спричинює варіанти порушення випорожнення

Клініка

Відсутність самостійного випорожнення, здуття живота відставання у розвитку, симптоми **гострої чи хронічної** кишкової непрохідності

Ознаки повної чи часткової низької кишкової непрохідності при відсутності заднього проходу на фізіологічному місці

Діагностика

Іригографія, аноманометрія, нейрогістологія, гістохімічне дослідження біопсійного матеріалу

Пренатальне УЗО, огляд промежини, інверттрограма, дистальна колостографія, КТ промежини

Диф. діагностика

Доліхоколон, нейроанальна дисплазія кишечника, ідіопатичні закрепи та ін.

Диференційна діагностика проводиться між різними формами аноректальних вад

Лікування

Оперативне: двоетапне (з колостомією) чи одноетапне-ендоректальне низведення, або операція Дюамеля

Оперативне: етапне (з колостомією) чи одномоментна-задня сагітальна аноректопластика

Хвороба Гіршпрунга досить поширена серед дітей: 1 випадок на 2000—5000 новонароджених. Серед хворих близько 90% складають хлопчики.

Класифікація хвороби Гіршпрунга, запропонована О. І. Льюншкіним, дає чітку інформацію про розміри зони агангліозу, варіанти клінічного перебігу хвороби і доцільність консервативного лікування.

Класифікація форм і стадій хвороби Гіршпрунга (за О.І. Льюншкіним, 1987).

А. Анатомічні форми.

1. Ректальна:

- з ураженням промежинного відділу прямої кишки (хвороба Гіршпрунга з суперкоротким сегментом);
- з ураженням ампулярного та надампулярного відділів прямої кишки (хвороба Гіршпрунга з коротким сегментом).

2. Ректосигмоїдна:

- з ураженням нижньої третини сигмоподібної кишки;
- з ураженням більшої частини або всієї сигмоподібної кишки (хвороба Гіршпрунга з довгим сегментом).

3. Сегментарна:

- з одним агангліонарним сегментом у ректосигмоїдній ділянці або сигмоподібній кишці;
- з двома агангліонарними сегментами й ділянкою інтактної кишки між ними.

4. Субтотальна:

- з ураженням лівої половини товстої кишки;
- з поширенням патологічного процесу на праву половину товстої кишки.

5. Тотальна — ураження всієї товстої кишки (іноді частини тонкої).

Б. Клінічні стадії:

1. Компенсована.

2. Субкомпенсована.

3. Декомпенсована: гостра та хронічна.

Провідним симптомом хвороби Гіршпрунга є відсутність самостійного випорожнення (хронічний закреп). Терміни виникнення закрепу, його подальший характер здебільшого обумовлені довжиною агангліонарного сегмента, особливостями вигодовування, компенсаторними можливостями кишок. При невеликій агангліонарній зоні затримка відходження меконію, а потім калу у новонароджених нерідко обмежується 2—3 добами. Лікування консервативне за допомогою постановки очисних клізм. При значному ураженні нарастають ознаки низької обтураційної кишкової непрохідності, яка вимагає проведення термінових консервативних лікувальних заходів.

Характерним симптомом хвороби Гіршпрунга є метеоризм, який з'являється, як закреп з перших днів життя дитини. Хронічна затримка випорожнень і газів спричинює розширення симоподібної кишки, потім й інших відділів ободової кишки, що призводить до зміни конфігурації і збільшення розмірів живота. Грудна клітка бочкоподібної форми через високе стояння діафрагми. Пупок згладжений або вивернутий і розташований нижче, ніж звичайно. Зміщення розширеної кишки в той чи іншій бік надає животу асиметричної форми, під час пальпації посилюється перистальтика й візуально визначаються чіткі "вали" під стоншеною передньою черевною стінкою ("жаб'ячий живіт").

Діагностика. Під час вивчення анамнезу захворювання важливо звернути увагу на час появи закрепу. Для діагностики захворювання проводять пальцьове ректальне дослідження, при якому виявляють порожню й гіпоплазовану ампулу прямої кишки. Тонус внутрішнього м'яза — замикача відхідника (*m. sphincter ani internus*) підвищений.

Здебільшого вирішальним у постановці діагнозу є рентгенологічне дослідження. Найбільш інформативним є рентгеноконтрастне дослідження товстої кишки за допомогою введення барію сульфату в пряму кишку через газовідвідну трубку (іригографія). Біопсія стінки прямої кишки -

основною метою є визначення наявності нервових клітин м'язово-кишкового (ауербахового та майонерового) сплетіння в біоптаті м'язової оболонки прямої кишки. Відсутність нервових клітин у препараті свідчить про хворобу Гіршпрунга.

Манометричне дослідження аноректальної зони при хворобі Гіршпрунга базується на виявленні гальмівного ректоанального рефлексу, який реєструється за допомогою ректальної манометрії.

Електроміографію прямої кишки використовують для визначення дистальної межі зони агангліозу.

Диференціальну діагностику хвороби Гіршпрунга проводять насамперед з вторинним мегаколоном, в основі якого лежать механічні фактори: норицеві форми атрезії відхідникового каналу й прямої кишки, стеноз прямої кишки, атрезія вищерозташованих відділів кишок, пухлини черевної порожнини й заочеревинного простору, спайковий процес у черевній порожнині.

Лікування. Хворобу Гіршпрунга лікують тільки хірургічним методом. Можливі два варіанти хірургічного лікування:

- 1) одномоментне радикальне оперативне втручання;
- 2) накладання тимчасової колостоми з відстроченою радикальною операцією.

Консервативне лікування закрепу проводять до клінічного підтвердження необхідності радикальної операції.

Класичні методи оперативного втручання:

- 1) ректосигмоїдектомія (за Свенсоном — Ісаковим);
- 2) позадуректальне черезанальне низведення товстої кишки (за Дюамелем—Баїровим);
- 3) ендоректальне низведення товстої кишки без анастомозу (за Соаве—Льонюшкіним);
- 4) ендоректальне низведення товстої кишки донизу з первинним анастомозом (за Voley);

5) передня резекція прямої кишки (за Rehbein) з анальною міектомією.

Летальність (за даними О. І. Льюншкіна) складає 0,4%; в останні роки дорівнює нулю.

АНОРЕКТАЛЬНІ ВАДИ

Вроджені вади розвитку відхідника й прямої кишки зустрічаються у співвідношенні 1:5000 новонароджених. Треба відзначити, що поєднані вади розвитку аноректальної зони, серцево-судинної, сечової, травної систем, опорно-рухового апарату, центральної нервової системи зустрічаються у 27 % випадків.

Дані вади зустрічаються частіше в дівчаток (у співвідношенні до хлопчиків 2:1).

На Міжнародному конгресі. дитячих хірургів у 1998 р прийнято класифікацію аноректальних вад, в основі якої вади згруповані щодо їх ембріогенезу. В основу покладено анатомічне розташування прямої кишки щодо м'язів тазового дна, зокрема, лобково-прямокишкового м'яза.

У 2005 році в Крікенберзі розроблена класифікація аноректальних вад.

Основні клінічні групи	Рідкі варіанти
Проміжна (шкіряна) фістула	Ректальний міхур
- Ректоуретральна фістула	- Ректальна атрезія або стеноз
- простатична	- Ректовагінальна фістула
- бульбарна	- Н – фістула
- Ректовезикальна фістула	- Інші
- Вестибулярна фістула	
- Клоака	
- Без фістули	
- Анальний стеноз	

Клінічні прояви, діагностика та лікування аноректальних вад багато в чому залежать від їх виду. У разі атрезії відхідника на першу добу після народження стан новонародженого задовільний. Перші ознаки захворювання з'являються через 10—12 год після народження: дитина занепокоєна, погано спить, натужується; не відходить меконій. Якщо немає кваліфікованого нагляду, то через першу добу з'являється здуття живота, блювання спочатку шлунковим вмістом, а потім з домішками жовчі й кишкового вмісту.

Для більш правильного визначення висоти атрезії використовують УЗД або інвертограму за Каковичем - Вангенстином. Наявність, локалізацію і повноцінність зовнішнього м'яза — замикача відхідника визначають за допомогою електроміографії. В останні роки все ширше застосовують ультразвукові методи діагностики.

Лікування. Всі види атрезії відхідника й прямої кишки потребують хірургічної корекції. Невідкладну хірургічну допомогу в перші 1 — 2 доби життя проводять у разі всіх видів повних атрезій, а також при норицях у сечову систему, прямокишково-піхвових і прямокишково-промежинних норицях з вузьким ходом. При норицях у статеву систему та на промежину без ознак низької кишкової непрохідності оперативне втручання проводять у терміни від 1 міс до 2 років життя дитини. Під час операції переміщують відхідник на звичайне місце (за Стоуном і Диффенбахом). При цьому важливо не пошкодити зовнішній м'яз — замикач відхідника. В останні роки перевагу віддають черевнопромежинній проктопластиці, навіть тоді, якщо нориця відкривається в перетинкову частину сечівника. При нориці передміхурової частини сечівника єдиний раціональний метод оперативного втручання — інтраректальна черевно-промежинна проктопластика (за Romualdi, Rehbein в модифікації О. І. Льонюшкіна).

При низьких формах атрезії відхідника й прямої кишки виконують одномоментну промежинну проктопластику за Диффенбахом у модифікації О. І. Льонюшкіна.

При середніх формах атрезії (висота більше ніж 1,5 — 2см від шкіри промежини) в останні роки широко впроваджують сакропромежинну проктопластику із заднього сагітального доступу за А. Пенном, яка дає можливість мобілізувати пряму кишку, провести її через пубококцигеальну зв'язку і зовнішній м'яз — замикач відхідника з електроміографією м'язових структур.

При високих формах атрезії необхідна мобілізація значної ділянки кишки. Це можливо тільки під час операції черевно-сакропромежинної проктопластики. Враховуючи обсяг і травматичність цієї операції, хірурги поділяють її на три етапи. У перші дні життя в лівій пахвинній ділянці накладають протиприродний відхідник за Мікуличем, або протиприродний відхідник на різні відділи товстої кишки, або кінцеву колостому на дистальний відділ сигмоподібної кишки ближче до атрезії - перший етап. Через 3 міс - 1 рік виконують радикальну операцію — низведення прямої кишки із заднього сагітального доступу за А. Пенном - другий етап. Третій етап — закриття колостоми.

4.Засоби для контролю:

Тестові завдання:

1. Визначити оперативну тактику у новонародженої дитини з гострою формою хвороби Гіршпрунга при неефективності консервативної терапії:
 - A. Колостома
 - B. Операція Свенсона
 - C. Операція Дюамеля
 - D. Операція Соаве
 - E. Ентеростома
2. У новонародженої дитини відсутній анальний отвір, сеча інколи відходить чиста, інколи з домішками меконію. Який вид вади?
 - A. Атрезія заднього проходу

- B. Атрезія заднього проходу з норицею в сечовипускний канал
- C. Атрезія заднього проходу з норицею в піхву
- D. Атрезія заднього проходу та прямої кишки
- E. Атрезія заднього проходу з норицею в сечовий міхур

3. На іригороамі у дитини віком 3 років з хворобою Гіршпрунга зображено звуження в ділянці прямої та сигмоподібної кишок. Яка анатомічна форма хвороби Гіршпрунга спостерігається у цього пацієнта?

- A. Ректальна
- B. Ректосигмоїдальна
- C. Субтотальна
- D. Тотальна
- E. Анальна

4. У матері, що страждає хронічним панкреатитом, народилась дівчинка, у якої на 5 добу після народження відмічено здуття живота. Петлі кишечника контурують на передній черевній стінці. Після клізми відійшов меконій у невеликій кількості і дитина зригнула. На іригороамі виявлено звуження в ректальній зоні, а вище – діаметр товстої кишки значно збільшений. Який найімовірний діагноз?

- A. Гостра форма хвороби Гіршпрунга
- B. Динамічна кишкова непрохідність
- C. Синдром Ледда
- D. Механічна непрохідність
- E. Інвагінація кишечника

5. До клініки дитячої хірургії з пологового будинку переведений новонароджений з відсутністю анального отвору через 3 години після народження. Якою повинна бути діагностична тактика дитячого хірурга?

- A. Оглядова рентгенографія органів черевної порожнини

- В. Екстрене рентгенологічне обстеження за Вангестіном відразу після надходження
- С. Рентгенологічне обстеження за Вангестіном через 8 годин від моменту надходження
- Д. УЗД органів черевної порожнини
- Е. Дослідження сечі на наявність меконію

6. У новонародженої дитини через деякий час після народження відмічено блювання застійного характеру з домішками кишкового вмісту. Меконій відсутній. Випорожнення у вигляді тонких слизових прожилків. Який діагноз можливо запідозрити?

- А. Низька кишкова непрохідність
- В. Пілороспазм
- С. Хвороба Гіршпрунга
- Д. Сепсис
- Е. Муковісцедоз

7. У дитини віком 1,5 року закрепи від народження, здуття живота, гіпотрофія, задуха. На іригограмі відмічено звуження в ділянці прямої кишки із супрастенотичним розширенням ободової кишки вище цього місця. При аноманометрії аноректальній рефлекс негативний. Ваш діагноз:

- А. Діафрагмова грижа
- В. Доліхосігма
- С. Мегакомен
- Д. Хвороба Гіршпрунга
- Е. Атрезія товстої кишки

8. При огляді дитини у пологовому залі встановили, що у дитини вагою 2600г г живіт – звичайний на всьому протязі, при зондуванні шлунка отримано 10мл прозорого вмісту. Меконій не відходив. Катетер, введений

через анус, пройшов на 2см. На оглядовій рентгенограмі – пневматизація кишкового тракту на всьому протязі, рівні газу та рідини. З якою вадою розвитку ви маєте справу?

- A. Атрезія прямої кишки
- B. Атрезія ободової кишки
- C. Атрезія клубової кишки
- D. Атрезія анального отвору та прямої кишки
- E. Атрезія сигмовидної кишки

9. Всі ваді розвитку, які проявляються вродженою кишковою непрохідністю, згруповані в чотири основні групи, в залежності від порушення внутрішньоутробного розвитку. До однієї із них відносяться вади розвитку обумовлені порушенням ембріогенезу кишкової стінки. Назвати ваду розвитку, яка відноситься до цієї групи?

- A. Синдром Ледда
- B. Меконієва непрохідність
- C. Кільцеподібна підшлункова залоза
- D. Хвороба Гіршпрунга
- E. Мембранозна форма атрезії

10. Визначити оптимальний вік хворого для оперативного лікування гострої форми хвороби Гіршпрунга:

- A. 3-5 років
- B. 1 рік
- C. Після 3-х років
- D. Після 7 років
- E. Після 10 років

Відповіді: 1-А, 2-Е, 3-В, 4-А, 5-С, 6-А,7-Д, 8-А, 9-Д, 10-В.

Ситуаційні завдання:

Задача 1. Хвора К., віком 3 години з моменту народження, народилась у матері 19 років, з масою тіла 2100г, довжиною тіла 45см, у віці 32 тижнів. В пологах: раннє відходження навколоплідної води, безводний період 6 год., обвиття пуповиною, оцінка за шкалою Апгар 5 балів. На момент огляду шкіряні покриви помірно синюшні, рефлекси ослаблені, рухова активність знижена, дихання самостійне, сатурація в межах 90%, в ділянці тім'ячка кефалогематома до 4см в діаметрі, сечовиділення 2,0мл, відходження меконію із статевої щілини, скудне, задній прохід відсутній, вестибулярної нориці не виявлено.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. Визначьте ступінь недоношеності
3. План обстеження.
4. Методика проведення інвертограми за Вангістіном
5. Лікування.

Відповіді:

1. Діагноз: Аноректальна вроджена вада розвитку: атрезія заднього проходу і прямої кишки з ректовагінальною чи ректометральною норицею, у недоношеної дитини з ознаками важкої черепно-мозкової травми, з помірними порушеннями дихання (ДН 1), гіпоксією та з порушенням сечовиділення.

2. У відповідності з центральними таблицями та росто-вагомими таблицями, новонароджена К відповідає II ступеню недоношеності з дефіцитом маси тіла 32%.

3. План обстеження: скринінг тест: загальний аналіз крові та сечі; група крові, резус-фактор, біохімія крові, електроліти крові, коагулограма, гематокрит, газовий склад крові УЗД головного мозку, серця, нирок, ЕКГ, контроль частоти дихань, частоти серцевих скорочень, сатурації кисню,

консультація невропатолога, нейрохірурга, генетика, інвертограма за Вангестіном.

4. Роблять оглядову рентгенограму в бічній проекції в положенні дитини головою донизу. Попередньо на ділянку відхідника накладають рентгеноконтрастні предмети (монета). Рівень атрезії визначають за відстанню між сліпим кінцем товстої кишки (про що свідчить газовий міхур) і металевою позначкою на промежині.

5. План лікування: режим кювезу в відділенні інтенсивної терапії, вологий кисень, температурний режим, зонд в шлунок, уретральний катетер, інфузійна, антибактеріальна терапія, диуретики, переливання препаратів крові за показанням, симптоматична терапія. В зв'язку з важкістю стану, після проведення передопераційної підготовки, через 24 години показано накладання колостоми на правий відділ ободової кишки.

Задача 2. На 4 добу післяопераційного періоду у дитини, що була оперована з приводу аноректальної вади розвитку - ректопромежинної нориці в першу добу з моменту народження, методом мінімальної задньої сагітальної аноректопластики відмічено почервоніння і набряк післяопераційної рани, серозно-гнійні виділення з під швів підвищення температури тіла до $37,8^{\circ}\text{C}$, зменшення відходження меконію, помірне здуття живота, відходження по назогастральному зонду світлого жовто-зеленого вмісту в незначній кількості, до 7 мл. за добу. Дитина народилась в строки 34-35 тижнів, з вагою тіла 3000г, довжиною тіла 51 см, без ознак гіпоксії.

1. Про яке ускладнення в післяопераційному періоді слід подумати?
2. Які методи обстеження необхідно застосувати?
3. Які заходи потрібно провести?
4. Що покладено в основу класифікації аноректальних вад розвитку?
5. Які зміни при внутрішньоутробному УЗД плода свідчать про наявність аноректальних вад розвитку?

Відповіді:

1. Враховуючи наявність набряку, почервоніння післяопераційної рани присутність виділень із рани запального характеру, слід подумати про її нагноєння.
2. В зв'язку з таким перебігом післяопераційного періоду, необхідно провести ретельний огляд рани, санацію рани з її дрениванням, накласти пов'язку з гідрофільною маззю.
3. При ознаках неспроможності післяопераційних швів, у випадку відсутності ефекту від консервативної терапії – показано накладання захисної колостоми на правий відділ ободової кишки для відведення калу. Необхідно скорегувати антибактеріальну терапію.
4. В основу класифікації покладено анатомічне розташування прямої кишки щодо м'язів тазового дна, зокрема, лобково-прямокишкового м'яза.
5. Для очікуваних аноректальних аномалій у новонароджених внутрішньоутробно при УЗД характерна наявність кальцифікатів в нирках плода, що називають “кальцієвим нефритом”, який супроводжується ущільненням меконія та формуванням колоректальних вад, таких як: високе розташування піхви, несправжнє неутримання кала, клоака та інші вади.

Задача 3. У дитини на 3 добу після народження, при нормально сформованому задньому проході самостійне випорожнення відсутнє. Постановка очисних клізм малоефективна. Живіт здутий, видима перистальтика кишечника, по назогастральному зонду виділяється до 25 мл. вмісту, темно-зеленого кольору. У першу добу життя скудно виділився меконій із прямої кишки- до 2-3 мл. Загальний стан тяжкий, задишка до 65 за 1 хв., тахікардія - 160 с. за 1 хв.

1. Яку вроджену ваду розвитку необхідно запідозрити у пацієнта?
2. Яке необхідне обстеження слід провести?

3. З якими захворюваннями необхідно провести диференційний діагноз?
4. Яке хірургічне втручання необхідно провести при підтвердженні діагнозу?
5. В післяопераційному періоді які можуть виникнути ускладнення?

Відповіді:

1. Хвороба Гіршпрунга, гострий перебіг, можлива значна протяжність агангліонарної зони.
2. Загальноклінічне обстеження з метою виявлення порушень гомеостазу і їх корекції, оглядову рентгенографію органів черевної порожнини, іригографію з водорозчинним контрастом.
3. Стеноз прямої кишки, вторинний мегаколон, в основі якого лежать механічні фактори: норицеві форми атрезії відхідникового каналу й прямої кишки, атрезія вищерозташованих відділів кишок, пухлини черевної порожнини.
4. Накладання кінцевої колостоми над зоною агангліозу.
5. У перебігу післяопераційного періоду можливі наступні ускладнення: ентероколіт, недостатність анастомозу, нагноєння міжфутлярного простору, локальний абсцес, гематома міжфутлярного простору, анаеробна (клостридіальна) інфекція. Всі ускладнення призводять до перитоніту з наступним розвитком сепсису.

Задача 4. У дитини віком 11 років відмічаються періодичні закрепи від народження, здуття живота, зниження апетиту, інколи нудота, гіпотрофія. На іригограмі відмічено звуження в ділянці прямої кишки із супрастенотичним розширенням ободової кишки вище цього місця. При аноманометрії аноректальній рефлекс негативний.

1. Ваш діагноз?
2. Яке ще обстеження необхідно провести для підтвердження діагнозу?

3. Які захворювання мають східну клінічну картину?
4. Функція яких органів страждає та які порушення виявимо?
5. Розробити план лікування хворого?

Відповіді:

1. Хвороба Гіршпрунга.
2. Біопсія – біопсійними щипцями видаляється частка слизової оболонки для визначення активності тканинної ацетилхолінестерази.
3. Хронічні запори, доліхосігма, пухлини черевної порожнини.
4. Порушена функція печені, протеноісинтетична, вуглеводна, холестериновий та пігментний обміни.
5. Провести курс консервативної терапії у повному обсягу, при його не ефективності оперативне втручання.

Задача 5. Хлопчик 5 років надійшов із закрепами від народження, із віддаленої сільської місцевості. В поле зору дитячого хірурга раніше не попадав. Значно збільшений живіт, відстає у фізичному розвитку. Часто закрепи змінюються діареєю.

1. Який попередній діагноз можна запідозрити?
2. Яке необхідне обстеження слід провести?
3. Який розчин застосовують для сифонної клізми?
4. Як поділяються захворювання за клінічним перебігом?
5. Об'єм хірургічного втручання?

Відповіді:

1. Хвороба Гіршпрунга, ректосигмоїдальна форма.
2. Загальноклінічне обстеження, іригографія, аноманометрія, засів калу на дисбактеріоз та на кишечну флору.
3. До складу сифонної клізми входять 1% розчин натрію хлориду, фурациліну або калію перманганату, вазелін; температура розчину — 18-20°C.
4. Компенсовані, субкомпенсовані, декомпенсовані.

5. При ознаках ентероколіту - накладання кінцевої колостоми.

Задача 6. У дитини 3 років з моменту народження спостерігається затримка випорожнень, кожні 3-4 дні мати робить очисні клізми. Хлопчик відстає від своїх однолітків у фізичному розвитку. Відмічається блідість шкірних покривів, здуття живота.

1. Яке захворювання у дитини слід припустити?
2. Яке необхідне обстеження слід провести?
3. Що покладено в основу класифікацій хронічних запорів, хто її запропонував?
4. У чому полягає підготовка товстого кишечника до проктологічного обстеження?
5. Чи можливе проведення курсу консервативного лікування у даному випадку?

Відповіді:

1. Хвороба Гіршпрунга
2. Загальноклінічне обстеження, іригографія, аноманометрія, засів калу на дисбактеріоз та на кишечну флору.
3. В основу класифікацій хронічних запорів покладені причини їх виникнення, авторами є М.Л. Куш і О.І. Льюнюшкін.
4. Дієта, прийом проносних, при калових завалах постановки сифонних клізм до повного звільнення кишок від калових мас.
5. Консервативне лікування закрепу проводять до клінічного підтвердження необхідності радикальної операції.

Задача 7. Дівчинка на третю добу після народження доставлена в клініку з приводу відсутності анального отвору. Сечовиділення не порушене, із статевої щілини періодично виділяється невелика кількість меконію. При огляді промежини та занепокоєнні дитини позитивний «симптом

поштовху», при подразненні анальної ямки помітне скорочення зовнішнього сфінктера.

1. Поставте попередній діагноз?
2. Який найбільш достовірний метод діагностики дає змогу встановити анатомічний варіант вади розвитку?
3. Який метод лікування, що сприяє повному випорожненню товстого кишечника в період новонародженості?
4. Визначити строки радикального оперативного лікування при відсутності анального отвору?
5. Назвіть найбільш раціональний метод оперативного втручання при цій ваді розвитку?

Відповіді:

1. Атрезія ануса, ректоуретральна фістула.
2. Контрастне дослідження з гумовим зондом (фістулографія)
3. Очисні клізми.
4. У 6-місячному віці.
5. Черевно-промежинна проктопластика.

Задача 8. До приймального відділення доставлена дитина 6 місяців із затримкою випорожнення і газів. Відзначено здуття живота, дворазову блювоту. Надходить вдруге, утруднення з відходом газів і випорожнення спостерігаються від народження. Проводилась консервативна терапія. Зараз звичайна очисна клізма та введення газовивідної трубки полегшення не дають. Виражена інтоксикація та зміни обмінних процесів, зниження загального білка і диспротенемія.

1. Вкажіть діагноз даного захворювання?
2. До якої клінічної стадії треба віднести це захворювання?
3. Яке ускладнення виникло у цього хворого?
4. Яка недостатність з боку органів і систем виступає на перший план?

5. У якому віці найкраще провести радикальну операцію при даному захворюванні?

Відповіді:

1. Хвороба Гіршпрунга.
2. Компенсаторна форма із менш стійкою компенсацією.
3. Хронічно рецидивуюча вроджена непрохідність.
4. Печінкова недостатність.
5. Від 1 до 3 років.

Задача 9. Дитина 5 місяців від народження, скарги на закрепи від народження, стул тільки після багаторазових клізм, періодичне здуття живота, вага бкг., часті збудження, зниження апетиту, періодично – блювання – 1-2 рази на тиждень.

1. Який попередній діагноз може бути виставлений пацієнту?
2. При яких захворюваннях схожа клінічна картина?
3. Який вид закрепу виник у дитини?
4. Яке обстеження необхідно провести?
5. Яке хірургічне лікування слід провести?

Відповіді:

1. Хвороба Гіршпрунга.
2. Вторинний мегаколон, пухлини черевної порожнини та позаочеревинного простору.
3. Органічний, обумовлений хворобою Гіршпрунга.
4. Іригографія, аноманометрія, біопсія слизової прямої кишки.
5. При відсутності виражених ознак ентероколіту - ендоректальне низведення ободової кишки, після резекції агангліонарної зони, з накладанням дистального колоректального анастомозу.

Задача 10. У хлопчика 9 років близько 2 років тому з'явилися закрепи тривалістю 2-3 доби. Випорожнення самостійні, кал сформований. Живіт не болочий при пальпації, дещо збільшений, симетричний.

1. Який попередній діагноз може бути виставлений пацієнту?
2. При яких захворюваннях схожа клінічна картина?
3. Які ви знаєте види закрепів, що виник у дитини?
4. Яке обстеження необхідно провести для постановки діагнозу?
5. Яке лікування слід призначити хворому?

Відповіді:

1. Доліхосигма.
2. Хронічний закреп, мегаколон, пухлини черевної порожнини та позаочеревинного простору.
3. Функціональний, дискінетичний, звичний, стресовий, рефлекторний. Органічний, механічний, аліментарний, інтоксикаційний, інфекційно-токсичний, ендокринний. У дитини має місце - органічний.
4. Ірігографію з барієм у двох проекціях при тугому заповненні кишечника та при випорожненні.
5. Контрастні клізми, медикаментозна стимуляція, електростимуляція кишечника, масаж живота, ЛФК.

Рекомендована література

Основна література:

1. Хірургія дитячого віку. За ред. В.І. Сушка. — К.: Медицина, 2008.- 800с.
2. Грона В.М., Журило І.П., Веселий С.В. та інш. Курс лекцій по дитячій хірургії.- Донецьк, 2007. – 265 с
3. Куш Н.А. Запори у дітей. — К.: Здоров'я, 1976. — 254 с.
4. Ленюшкин А.И. Проктология детского возраста. — М.: Медицина, 1976. — 214 с
5. ВРОДЖЕНІ вади розвитку травного тракту: навчальний посібник /За заг.ред. проф.В.З.Москаленко.- Севастополь: “Вебер”, 2003.- 102 с.
6. Кривченя Д.Ю. Хірургічні захворювання у дітей. – Вінниця: Нова книга, 2008. – 265с.

Додаткова література:

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия / Пер. с англ.— СПб., Хард-форд, 1996. — 458 с.
2. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни у детей. — М.: ГЭОТАР-МЕД, 2004. — 348 с.
3. Грегуль В.В. Радикальна хірургічна корекція аноректальних вад розвитку у дітей методом задньої сагітальної аноректопластики., авт. реф. на здоб. канд. мед.наук., Київ, 1995.- с. 17.
3. Кривченя Д.Ю., Жежера В.М., Сільченко М.І., Хурсін В.М. Дослідження інтрамуральних гангліїв товстої кишки з метою діагностики хвороби Гіршпрунга у дітей // Хірургія дитячого віку.-2004.-№3.-С.96-100.
4. Пащенко Ю.В. Современные подходы к хирургической реабилитации стомированных детей. // Хірургія дитячого віку.-2005.-№2.-С. 83-88.
5. Рибальченко В.Ф. Патогенетична класифікація непрохідності кишечника у дітей – стадійність перебігу недуги // Хірургія дитячого віку.- 2007.-№4.- С.24-38.

ВАДИ РОЗВИТКУ ПЕРЕДНЬОЇ ЧЕРЕВНОЇ СТІНКИ.

КРИПТОРХІЗМ

1. Конкретні цілі.

1. Засвоїти перелік захворювань, які пов'язані із порушеннями формування передньої черевної стінки та облітерації очеревинного відростку, процесу опускання яєчка.
2. Розпізнати основні клінічні прояви вад розвитку передньої черевної стінки та пахвинної ділянки.
3. Диференціювати вади розвитку передньої черевної стінки та пахвинної ділянки в залежності від клінічних проявів.
4. Інтерпретувати допоміжні методи дослідження (УЗД, оглядова рентгенограма, фістулографія).
5. Продемонструвати пальпацію органів мошонки та виявлення симптому „кашльового поштовху”, методику консервативного лікування пупкових гриж у дітей перших місяців життя.
6. Ідентифікувати особливості вад розвитку передньої черевної стінки.
7. Проаналізувати причино – наслідкові зв'язки виникнення ускладнень, пов'язаних з порушенням облітерації піхвового відростку та опускання яєчок.
8. Запропонувати алгоритм дії лікаря при порушенні облітерації піхвового відростку та виникнення защемлення.
9. Запропонувати тактику ведення хворих із вадами розвитку передньої черевної стінки та пахвинної ділянки.
10. Визначити показання до консервативного чи оперативного лікування хворих із порушеннями облітерації піхвового відростку.
11. Трактувати загальні принципи лікування дітей із порушенням опускання яєчка.
12. Володіти принципами реабілітації дітей після оперативних втручань, вміти оцінювати прогноз життя, можливі порушення, пов'язані з даною патологією.

2. Зміст основних питань теми

1. Особливості будови черевної стінки.
2. Класифікація ембріональних гриж пупкового канатика. Клініка. Діагностика. Показання до оперативного лікування. Консервативне лікування. Ускладнення.
3. Гастрошизис. Клінічні прояви, діагностика. Тактика ведення та лікування.
4. Пупкові грижі. Особливості та показання до консервативного лікування. Оперативні втручання, способи пластики.
5. Етіопатогенез, класифікація, клінічна картина, діагностика та лікування нориць пупка.
6. Грижі білої лінії живота. Клініка. Діагностика та лікування.
7. Етіопатогенез, класифікація, клінічна картина, диференціальна діагностика пахвинних гриж. Ускладнення пахвинних гриж.
8. Вибір оперативного лікування при пахвинно-калиткових гриж.
9. Диференціальна діагностика защемлених пахвинних гриж у дітей. Консервативне та оперативне лікування.
10. Класифікація та клінічна картина крипторхізму та ектопії яєчка. Тактика лікаря. Методи лікування.

3. Основні теоретичні положення теми.

А. Ембріональні грижі пупкового канатика. Класифікація гриж за розміром: невеликі, середніх розмірів, великі. Класифікація залежно від перебігу процесу та стану оболонок: неускладнена, ускладнена (внутрішньоутробним розривом оболонок, кишковими норицями, розрив і випадіння внутрішніх органів, запалення грижових оболонок, ектопія серця, супутні вади розвитку).

Клініка: дефект, випинання внутрішніх органів, прозора сіра оболонка, яка складається з амніотичної оболонки, вартонові драглі,

гризовий мішок (первинна очеревина). Оцінка загального стану дитини в залежності від розмірів грижі.

Диференціальна діагностика з гастрошизисом. Дефект передньої черевної стінки не пов'язаний з пупком.

Показання до консервативного та оперативного лікування; одно- або двоетапна операція.

Б. Гастрошизис-екстраумбілікальна вада розвитку передньої черевної стінки. Частота – 1: 6000 новонароджених. Дефект праворуч від пуповини, причина - порушення кровообігу в дистальній частині правої омфаломезентеріальній артерії.

Характеристика випадаючого відділу середньої кишки: петлі спаяні між собою, матові, набухлі з порушенням відтоку венозної крові та лімфи.

Дифдіагностика з грижею пупкового канатика. У випадку гастрошизису гризовий мішок відсутній.

Передопераційна підготовка починається з пологового будинку. Лікування оперативне – закриття дефекту або формування вентральної грижі.

В. Ембріогенез пупкової грижі.

Клініка: випинання, дефект пупкового кільця, біль при грижі великих розмірів.

Лікування консервативне до 2-х років (масаж, викладання на живіт, комплекс гімнастичних вправ) та оперативне за методом Spitzzy. Якщо грижа великих розмірів у віці після 6 місяців.

Г. Ембріогенез пахвинної грижі – незарощення піхвового відростку очеревини. Підвищення внутрішньочеревного тиску. Класифікація пахвинних гриж залежно від етапів формування, локалізації та відносно до сім'яного канатика яєчка.

Клініка: пухлиноподібне утворення, можливе бурчання при вправленні, позитивний симптом кашльового поштовху. Тістувата консистенція, перкуторно тімпаніт або притуплення.

Диференційний діагноз з водяною яєчка та сім'яного канатика (позитивний симптом просвічування), крипторхізмом, пахвинним лімфаденітом.

Ускладнення –защемлення пахвинної грижі потребують невідкладної операції. Лікування оперативне після 6 місяців в плановому порядку. Операції за Дюамелем I та II; Ру–Краснобаєвим, Мартиновим.

Д. Крипторхізм – аномалія положення яєчок, котра пов'язана з порушенням процесу їх опущення. Черевна та пахова ретенція яєчка, причини виникнення.

Клініка справжнього та несправжнього крипторхізму, двобічного.

Диференційна діагностика з пахвинним лімфаденітом та пухлиноподібними утвореннями, ектопією яєчка.

Ускладнення крипторхізму: заворот, защемлення, злоякісне переродження, синдром набряклої калитки.

Лікування: оперативне. Методи фіксації яєчка за Петривальським або у два етапи.

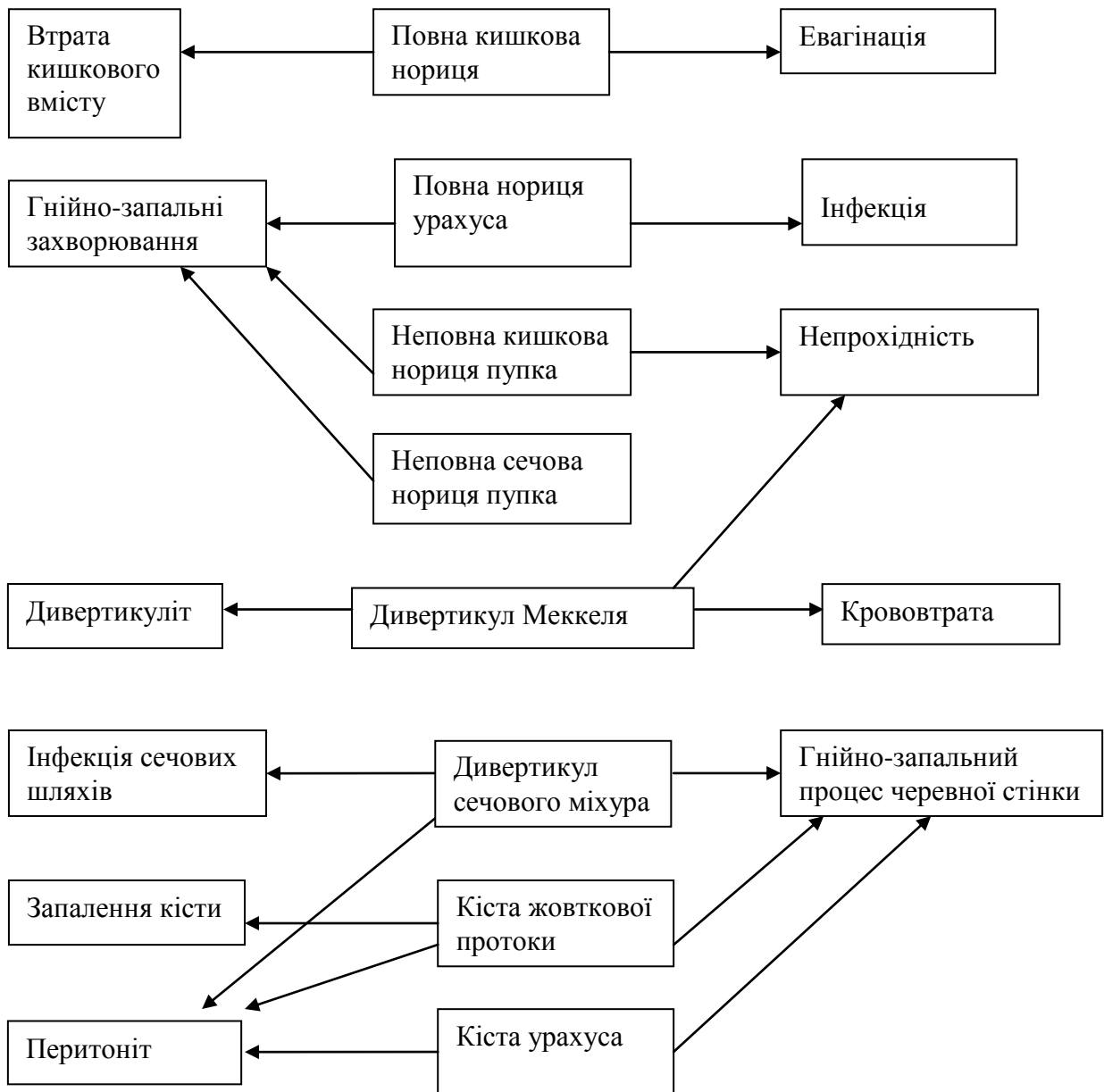
Схема

Патологія жовткового та сечового протоків.

Ускладнення

Вади розвитку

Ускладнення



4.Засоби для контролю:

Тестові завдання.

1. Батьки хлопчика, 2-х місяців звернулися до чергового лікаря зі скаргами на періодичне збільшення в паховій ділянці утворення. При огляді дитини визначається пухлиноподібне утворення, розширення зовнішнього пахвинного кільця. У якому віці показане оперативне лікування пахвинних гриж, якщо защемлення утворення відсутнє?

А. До 6 місяців.

В. Після 6 місяців.

- C. 1-3 роки.
- D. 3-6 років.
- E. Після 10 років.

2. Батьки дівчинки 2-х років звернулися до чергового лікаря зі скаргами на збільшення в пахвинній ділянці. При огляді дитини визначається пухлиноподібне утворення, симптом вправлення кишківника позитивний. Що є передньою стінкою пахвинного каналу у дітей?

- A. Прямий м'яз живота.
- B. Апоневроз прямого м'яза живота.
- C. Внутрішній косий м'яз живота.
- D. Апоневроз зовнішнього косоного м'яза живота.
- E. Поперечна фасція.

3. До клініки надійшов хлопчик 1 року життя. При проведенні диференціальної діагностики патології пахвинної ділянки необхідно виключити лімфаденіт, водянку оболонки яєчка та пахвинну грижу. Вкажіть основний клінічний симптом пахвинної грижі:

- A. Біль у животі.
- B. Блювання.
- C. Наявність пухлини в пахвинній ділянці.
- D. Відсутність яєчка в калитці.
- E. Підвищення температури тіла.

4. Батьки дівчинки 2-х років звернулися до чергового лікаря зі скаргами на збільшення в пахвинній ділянці. При огляді дитини визначається пухлиноподібне утворення симптом вправлення кишківника позитивний. При яких обставинах при пахвинній грижі показана термінова операція?

- A. Защемлення.

- В. Пневмонія.
- С. Гостра затримка сечі.
- Д. Крипторхізм.
- Е. Рідкий стілець.

5. Батьки хлопчика 2-х місяців звернулися до чергового лікаря зі скаргами на періодичне збільшення в пахвинній ділянці утворення. При огляді дитини визначається пухлиноподібне утворення, вправлення утворення не можливе. З яким захворюванням доводиться диференціювати ущемлену пахвинну грижу?

- А. Гострий пахвинний лімфаденіт.
- В. Гострий апендицит.
- С. Копростаз.
- Д. Інвагінація кишечника.
- Е. Водянка оболонки яєчка.

6. Хлопчик 4-х місяців надійшов до стаціонару зі скаргами на збудженість, відмову від їжі, утворення великих розмірів в пахвинній ділянці. Яке ускладнення виникло у дитини?

- А. Гострий апендицит.
- В. Гостра інвагінація кишечника.
- С. Защемлення пахвинної грижі.
- Д. Гострий пахвинний лімфаденіт.
- Е. Гостро виникла водянка оболонки яєчка.

7. Хлопчик 12 років надійшов до відділення зі скаргами на переймоподібну біль в животі, багаторазову блювоту, наявність пухлиноподібного болючого утворення в правій пахвинній ділянці. Біль з'явилась після підняття тягаря, 12 годин тому. Об'єктивно :пульс 112 за хвилину, язик сухий ,живіт вздутий, болючий при пальпації. Рентгенологічно:

гіперпневматоз тонкої кишки. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Гостра кишкова непрохідність.
- B. Перекрут правого яєчка.
- C. Семінома правого яєчка.
- D. Гостра водянка правого.
- E. Защемлена правостороння пахвинно-калиткова грижа.

8. У дитини 4-х років, 12 годин тому виникло защемлення лівобічної пахвинної грижі. Об'єктивно: дитина неспокійна, плаче, під час пальпації визначається різка болючість у місці защемлення, яке не вправляється в черевну порожнину. Пахове кільце пропальпувати неможливо. Яка найбільш оптимальна тактика лікування?

- A. Комплекс консервативних заходів, розрахованих на самостійне вправлення грижі.
- B. Призначення знеболювальних препаратів.
- C. Ручне вправлення грижі.
- D. Вправлення грижі під наркозом.
- E. Термінова операція.

9. У дівчинки 3 років виникло защемлення пахвинної грижі. Давність защемлення -1 година. Який метод лікування можливо застосувати?

- A. Комплекс консервативних заходів, спрямованих на самовправлення грижі.
- B. Клізма із хлоралгідратом.
- C. Короткочасний наркоз.
- D. Негайне оперативне втручання.
- E. Ручне вправлення грижі.

10. Дитині, віком 1 року 10місяців, встановлено діагноз: правобічний крипторхізм. Яка тактика і терміни хірургічного лікування?

- A. Хірургічне лікування у 6-ти річному віці.
- B. Лікування у ендокринолога.
- C. Хірургічне лікування в період статевого дозрівання.
- D. Хірургічне лікування в плановому порядку до 3-х років.
- E. Спостереження в плановому порядку.

11. До поліклініки звернулися батьки хлопчика 2-річного віку зі скаргами на відсутність у дитини в калитці правого яєчка. Об'єктивно: гіпоплазія правої половини калитки, яєчко відсутнє. Воно зменшене в розмірах, пальпується по ходу пахвинного каналу, але в калитку не низводиться. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Псевдокрипторхізм.
- B. Правобічний крипторхізм, пахвинна форма.
- C. Ектопія правого яєчка.
- D. Правобічний крипторхізм, черевна форма.
- E. Лівобічний монорхізм.

12. У 5-ти місячного хлопчика в калитці відсутнє ліве яєчко. Праве яєчко знаходиться в калитці, не змінене. При пальпації в проекції лівого пахвинного каналу визначається овальне утворення 2x1,5 см. Який ваш діагноз?

- A. Крипторхізм.
- B. Ектопія яєчка.
- C. Аплазія яєчка.
- D. Монорхізм.
- E. Фунікоцеле.

13. У немовляти після відторгнення пуповинного залишку відзначаються виражені запальні зміни. У центрі пупка - грануляції. Перифокальних запальних змін немає. Яке захворювання найбільш імовірне?

- A. Нориця пупка.
- B. Омфаліт.
- C. Флегмона немовлят.
- D. Ентероколіт.
- E. Сепсис.

14. У дівчинки 4 років відзначаються постійні запальні зміни в ділянці пупка. Подібні явища мають місце з періоду новонародженості. Яке дослідження варто зробити для уточнення діагнозу?

- A. Посів флори на чутливість.
- B. Зондування з наступною фістулографією.
- C. Біопсію.
- D. Цистографію.
- E. Рентгенконтрастне дослідження ШКТ.

15. При порушенні облітерації жовткової протоки може сформуватися дивертикул Меккеля. Яке ускладнення з перерахованих не може бути обумовлено дивертикулом Меккеля?

- A. Інвагінація кишечника.
- B. Кровотеча.
- C. Перфорація.
- D. Заворот.
- E. Внутрішньочеревинна кровотеча.

Відповіді: 1-С, 2-Д, 3-С, 4-А, 5-А, 6-С, 7-Е, 8-Е, 9-А, 10-Д, 11-В, 12-А, 13-А, 14-В, 15-Е.

Ситуаційні завдання

Задача 1. Хлопчику 2 роки. Тиждень тому мати помітила, що в правій калитці відсутнє яєчко. Ліве яєчко в калитці. При огляді обидві калитки розвинуті звичайно. Праве яєчко в калитці відсутнє.

1. Ваш діагноз?
2. Обґрунтуйте патогенез даної патології.
3. Який метод обстеження допоможе в постановці діагнозу?

Відповіді:

1. Несправжній крипторхізм.
2. Патологія пов'язана з підвищеним тонусом підіймача яєчка та невеликою вагою яєчка.
3. Пальпація пахвинної ділянки та вільне низведення яєчка в калитку.

Задача 2. Хлопчику 1,5 роки. З першого року життя батьки помітили, що у дитини відсутнє ліве яєчко. Під час огляду дитини та статевих органів фізичний розвиток відповідає віку. Праве яєчко в калитці, ліва половина калитки недорозвинена, яєчко відсутнє, на протязі пахвинного каналу пальпується округле утворення 1,2x1,0 см.

1. Ваш розгорнутий діагноз?
2. Який метод лікування та термін виконання?
3. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальну діагностику?

Відповіді:

1. Лівосторонній крипторхізм.
2. Оперативне втручання в віці 2,5 – 3 років.
3. Пахвинна грижа, кіста сім'яного канатика, перекут ектопованого яєчка.

Задача 3. У хлопчика 3 років 6 місяців батьки помітили наявність в правій ділянці не болюче, тістуватої консистенції випячування, яке в положенні

лежачи зменшується і зникає. Загальний стан не порушений. Зовнішні статеві органи розвинуті звичайно.

1. Про яке захворювання може йти мова?
2. Які симптоми повинні виявити для встановлення діагнозу?
3. Яка тактика хірурга?

Відповіді:

1. Правостороння пахвинна грижа.
2. Симптом „кашльового поштовху” або симптом „бурчання”.
3. Оперативне втручання в плановому порядку.

Задача 4. У хлопчика 2 років болюча набряк в правій пахвинній області, яка опускається в праву половину калитки. За словами матері дитини цей набряк з'явився добу тому. Було декілька разів блювання, гази і випорожнення відсутні.

1. Ваш діагноз?
2. Яка повинна бути тактика лікаря?
3. Яке ускладнення виникло у хлопчика?
4. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальну діагностику?

Відповіді:

1. Правостороння пахвинна грижа.
2. Необхідно провести оперативне втручання, техніка операції за Мартиновим.
3. Защемлення.
4. Перекрут яєчка, гостро виникла водянка яєчка.

Задача 5. В відділенні новонароджених при огляді хлопчика на 20 день після народження лікар-педіатр виявив пухлиноподібне утворення в надлобковій ділянці. Мати дитини вказала на занепокоєння дитини перед сечовипусканням та виділення через пупок якоїсь рідини.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Вкажіть методи, які допоможуть встановити діагноз?
3. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальну діагностику?
4. Тактика лікування.

Відповіді:

1. Неповна нориця урахуса.
2. Фістулографія.
3. Нориця жовткової протоки.
4. Оперативне втручання.

Задача 6. Хлопчик 2-х років оперований з приводу защемленої пахвинної грижі. Защемлення на протязі 30 годин. Черговий лікар вирішив оперувати. Під час операції грижове випинання вправилось. Проведена пластика пахового каналу за Мартиновим.

1. Яка допущена помилка лікаря?
2. Які етапи операції необхідно було провести?
3. Які ускладнення можуть виникнути?
4. Яке післяопераційне ведення хворого?

Відповіді:

1. Не проведена ревзія грижового мішка.
2. Грижорозтин, ревзія грижового мішка, пластика за Мартиновим.
3. Динамічна непрохідність, перитоніт.
4. Лікування направлене на профілактику парезу кишківника та запалення очеревини.

Задача 7. У хлопчика 2-х років з'явилась болісна пухлина в правій пахвинній ділянці. Зі слів матері ця пухлина з'явилась 24 години тому. Мати скаржиться на блювоту, занепокоєння дитини, відсутність відходження газів та калу.

1. Який діагноз?
2. Яке необхідно провести обстеження?
3. Яка передопераційна підготовка?
4. Тактика чергового лікаря.

Відповіді:

1. Защемлення пахвинної грижі справа.
2. Огляд та рентгенологічне обстеження.
3. Обстеження дитини, інфузійна терапія.
4. Оперативне втручання.

Задача 8. Дитина 6 місяців знаходиться в соматичному стаціонарі в зв'язку із лівосторонньою пневмонією. В анамнезі – лівостороння пахвинно – калиткова грижа, защемлень раніше не було. Дві години тому зчинилось защемлення.

1. Яка тактика чергового лікаря?
2. В чому полягає надання лікарської допомоги?
3. Подальша тактика лікування грижі

Відповіді:

1. Консервативне лікування.
2. Спазмолітики, безболісна терапія, припідняти нижній кінець тулуба дитини.
3. Оперативне втручання в плановому порядку.

Задача 9. У дівчинки 2х- місяців в ділянці пупка – випинання, розмірами до 2см в діаметрі, м'яко-еластичної консистенції, вправиме в черевну порожнину.

1. Який клінічний діагноз?
2. Тактика лікування?
3. Термін та об'єм оперативного втручання при даній патології.

Відповіді:

1. Ембріональна грижа пупкового канатику малих розмірів.
2. Показано оперативне лікування.
3. При корекції загального стану дитини провести висічення оболонки, вправлення вмісту в черевну порожнину з подальшою пластикою передньої черевної стінки місцевими тканинами.

Задача 10. У хлопчика 1 місяця із народження із пупка постійне виділення серозно-гнійного характеру. Проведене консервативне лікування омфаліту.

1. Який ваш діагноз?
2. Який метод допоможе в постановці діагнозу?
3. З якими захворюваннями необхідно провести діагностику?
4. Тактика ведення хворого.

Відповіді:

1. Повна пупкова нориця, надходження кишкового вмісту через свищ.
2. Зондування отвору та фістулографія.
3. Омфаліт, неповна нориця пупка та урахуса.
3. Показано оперативне лікування під загальним безболісним після проведеної передопераційної підготовки, спрямований на корекцію гомеостазу та санацію запального процесу.

Задача 11. Хлопчик, 2-х років, оперований в клініці з приводу защемленої пахвинної грижі через 36 годин після защемлення. Під час операції грижове випинання вправилось самостійно, виділилась „геморагічна грижова” рідина. Дитині виконано грижорозтин, пластику пахового каналу за Ру-Краснобаєвим. Через 12 годин після операції стан дитини погіршився, підвищилась температура тіла до 39⁰С, посилились болі в животі, з'явилося м'язове напруження, блювота, симптом подразнення очеревини.

1. Яке ускладнення виникло?
2. Яка головна причина допущена хірургом під час операції?

3. Який додатковий метод дослідження проводиться для уточнення об'єкту защемлення?
4. Яке головне показання до оперативного втручання защемленої пахвинної грижі?
5. Основні критерії життєздатності кишківника?

Відповіді:

1. Динамічна непрохідність.
2. Не проведена ревзія черевної порожнини, огляд защемленої петлі.
3. Визначення промацуваної пухлини по відношенню до пахвинної зв'язки чи лонного горбка, перкуторні дані, сонологічне дослідження.
4. Давність защемлення.
5. Основні критерії життєздатності кишківника: колір та стан серозного прошарку, пульсація судин брижі та перистальтика кишківника.

Рекомендована література

Основна література

1. Ю.Ф. Исаков. Хирургические болезни у детей, - М., Медицина, 1998 - с.159-178 с. 308-321.
2. Г.А.Баиров. Срочная хирургия у детей. Руководство для врачей, - Санкт-Петербург, Питер, 1997-С.70-108, с.327-344.
3. В.І.Сушко. Хірургія дитячого віку. Здоров'я, 2009 с.77-108.

Додаткова література

1. Ашкрафт К.О., Холдер Т.М. Детская хірургія: Пер.с англ. – С.П.б., Хардфорд, 1996.
2. А.Ф.Юдин, А.Б. Окулов, А.Ф. Саховский. Грыжи у детей,- М., Медицина, 1987.
3. Ю.Ф. Исаков, З.А. Степанов , П.В. Красовская. Абдоминальная хирургия у детей,-М., Медицина, 1988, с.32-34, с.50-55.
4. Н.В. Воскресенский, С.А.Горелик. Хирургия грыж брюшной стенки,- М., Медицина, 1965, с.326, с.15-16, с.24-25, с.95-100, с.11-130, с.141-164.
5. Вацлав Тошовски. Острые процессы брюшной полости у детей, - Прага, Авиценум, 1987, с.98-106, с.211-213.
6. К.Д. Госкин, В.В. Жебровский. Грыжи живота, - М., Медицина, 1983, с.77-132, с.157-179.
7. А.П. Максимилинков. Хирургическая анатомия живота,- М., Медицина, 1972, с.688, с. 472-479.

ВАДИ РОЗВИТКУ ТА ЗАХВОРЮВАННЯ СЕЧОВОЇ ТА СТАТЕВОЇ СИСТЕМ

1. Конкретні цілі .

1. Засвоїти перелік захворювань, які спричиняють порушення уродинаміки та акту сечовипускання.
2. Розпізнати основні клінічні прояви порушень уродинаміки та акту сечовипускання.
3. Диференціювати порушення уродинаміки в залежності від рівня перешкоди.
4. Інтерпретувати допоміжні методи дослідження (УЗД, екскреторна урографія, цистографія, сканування), лабораторні та біохімічні аналізи.
5. Продемонструвати катетеризацію сечового міхура, характеризувати склад сечі.
6. Ідентифікувати особливості перебігу окремих вад розвитку, які призводять до порушення уродинаміки.
7. Проаналізувати причинно-наслідкові зв'язки виникнення порушення уродинаміки, синдрому лейкоцитурії у окремих хворих, обґрунтувати та сформулювати попередній клінічний діагноз.
8. Запропонувати алгоритм дії лікаря при порушенні уродинаміки та порушень акту сечовипускання.
9. Запропонувати тактику ведення хворих із розладами акту сечовипускання та порушення уродинаміки.
10. Трактувати загальні принципи лікування захворювань, що супроводжуються порушенням уродинаміки та розладами акту сечовипускання.
11. Визначити показання до консервативного та оперативного лікування хворих із вадами розвитку сечової та статеві систем.

12. Володіти принципами реабілітації дітей після оперативних втручань, вміти оцінювати прогноз життя, можливі порушення після усунення патології сечовидільної системи.

2. Зміст основних питань теми

1. Визначення понять гідронефроз, уретерогідронефроз, МСР.
2. Визначити поняття та назвати класифікацію аномалій сечового міхура та сечівника.
3. Пояснення патогенезу порушень уродинаміки внаслідок вад розвитку нирки, сечоводу, сечового міхура.
4. Характеристика клінічних проявів нозологій теми.
5. Обґрунтування необхідності вибору діагностичних міроприємств при різних формах патології. Визначити показання до застосування УЗД, цистографії, видільної урографії, цистоскопії, КТ, МРТ, радіонуклідного обстеження.
6. Визначити строки і об'єм оперативних втручань при різних формах патології сечовидільної системи.
7. Перелікувати алгоритми дії лікаря при визначені вроджених вад розвитку та тактика ведення хворого перших місяців життя.

3. Основні теоретичні положення теми.

ОСНОВНІ ПОЛОЖЕННЯ ТЕМИ	КОРОТКА ХАРАКТЕРИСТИКА
Фази ембріогенезу	Пронефроз, мезонефроз, метанефроз
Аномалії ниркових судин: а) артерії	Аномалії кількості: додаткова ниркова артерія, подвійне артеріальне забезпечення (кровоносне) нирки, множинні ниркові артерії.

<p>б) вени</p>	<p>Аномалії розміщення: дистопія ниркових артерій, низьке відходження від аорти, поперекова дистопія; відходження від загальної клубової артерії — клубова дистопія; відходження від внутрішньої клубової артерії — тазова дистопія.</p> <p>Аномалії форми та структури: колесоподібна ниркова артерія; аневризма; фібром'язовий стеноз; артеріовенозні фістули.</p> <p>Аномалії кількості: додаткова ниркова вена, множинні ниркові вени.</p> <p>Аномалії форми та розміщення: кільцеподібна ліва ниркова вена, ретроаортальна ліва ниркова вена, екстракавальне впадіння лівої ниркової вени.</p>
<p>Аномалії взаємовідношення судинної ніжки з іншими судинами.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Артеріальний аорто-мезентеріальний пінцет. 2. Здавлення лівої ниркової вени гонадними артеріями.
<p>Аномалії нирок</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Аномалії кількості: апоплазія, подвоєна нирка, додаткова нирка. 2. Аномалії розміру: гіпоплазія. 3. Аномалії розміщення: дистопії — грудна, поперекова, тазова, клубова, перехресна. 4. Аномалії співвідношення: симетричні

	<p>— підковоподібна, галетоподібна нирка; асиметричні: L і S — подібні нирки.</p> <p>5. Аномалії структури: дисплазія нирки — рудиментарна, карликова; кістозні захворювання нирок: мультікістоз, полікістоз, прості кісти (солітарні, мультилокулярні, дермоїдні); губчаста нирка.</p> <p>6. Аномалії чашково-мискової системи: аномалії кількості — аплазія, подвоєння, потроєння і т. інш. ниркової миски; аномалії структури — полімегакалікоз, дивертикул ниркової чашки, кіста ниркової миски</p>
Аномалії сечоводів	<p>1. Аномалії кількості — аплазія ниркової миски, подвоєння, потроєння і т. інш. (повне і неповне).</p> <p>2. Аномалії положення — ретрокавальний, ретроілеакальний сечовід, ектопія вустя сечоводу.</p> <p>3. Аномалії форми — штопороподібний, кільцевидний.</p> <p>4. Аномалії структури — гіоплазія, нейро-м'язова дисплазія (ахалазія, мегауретер, гідроуретеронефроз), клапани сечоводу, дивертикул</p>

	сечоводу, уретероцеле.
Комбіновані мисково-сечовідні аномалії	Аномалії сечовипускного каналу і сечового міхура — гіпоспадія, епіспадія, екстрофія сечового міхура, дивертикул сечового міхура, патологія урахуса, склероз шийки сечового міхура, клапан задньої уретри, гіпертрофія сім'яного горбка, фіброеластоз уретри, атонія сечового міхура, фімоз, парафімоз, зрощення малих статевих губ
Класифікація обструктивного пієлонефриту	
а) за перебігом	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гострий – простий, серозний, гнійний. 2. Хронічний — активний з клінічними загостреннями, активний без клінічних загострень, латентний.
б) за поширенням загального процесу в нирці	<ol style="list-style-type: none"> 1. Односторонній. 2. Двосторонній. 3. З тотальним ураженням нирки. 4. З парціальним (сегментарним) ураженням нирки при подвоєнні.
в) за видом та стадією уродинамічних порушень	<ol style="list-style-type: none"> 1. З гіронефрозом I, II, III, IV стадій. 2. З мегауретером I, II, III стадій. 3. З міхуро-сечовим рефлюксом (активним і пасивним) I, II, III, IV стадій.
г) за ступенем порушень ниркової функції	<ol style="list-style-type: none"> 1. Без недостатності нирок. 2. З недостатністю нирок I, II, III, IV стадій.

Широкий діапазон вад розвитку і захворювань сечо-статевої системи визначають необхідність індивідуального підходу при діагностиці аномалій розвитку та при визначенні показань до проведення консервативного чи оперативного лікування.

Гідронефроз.

Визначення етіологічних та патогенетичних факторів, особливостей клінічного перебігу, діагностики та лікування.

1. Актуальність проблеми.

Аномалії сечостатевої системи складають 35-40% всіх вроджених вад розвитку. Серед обструктивних уропатій в дитячому віці гідронефроз знаходиться на I місці.

2. Загальні дані.

Особливості кровообігу, що призводять до перешкод в примисковому сегменті, ретрокавальне розташування сечоводу, периуретерит, ембріональні спайки, звуження сечоводу та клапан сечоводу призводять до порушення уродинаміки, а в послідуєчому до загибелі ниркової паренхіми. Швидкість цього ускладнення залежить від рівня обструкції та форми миски.

Порушення уродинаміки призводить до запальних змін нирки та склерозування клітковини в ділянці воріт нирки.

При швидкому розвитку оклюзії гідронефроз не встигає розвинути. Виникає симптом „гострозастійної нирки”, повний блок сечоводу призводить до зростання реабсорбції води в дистальних каналцях, включаються пієло-ниркові рефлюкси та припиняється фільтрація в клубочках, відкриваються артеріо-венозні шунти на кордоні мозкового та коркового шарів. Внаслідок цього припиняється виділення сечі хворого .

3. Заходи по лікуванню :

Враховуючи великі регенеративні можливості дитячого організму, навіть при частковому гнійному розплавленні паренхіми чи частковій

втраті функції, необхідно намагатися зберегти гідронефротичну нирку. На першому етапі – нефростомія нирки.

Виконуються органозберігаючі операції по відновленню прохідності сечоводів:

- резекція піело-уретерального сегменту, піелоуретероанастомоз за Andersen-Hynes;
- уретероліз;
- ендоскопічна балонна ділятація стріктури.

Міхуро-сечовідний рефлюкс (МСР)

Визначення етіологічних та патогенетичних факторів, клініки та діагностики МСР, тактики ведення та показань до консервативного чи оперативного лікування.

1. Актуальність проблеми.

Вади розвитку, які обумовлюють зворотну течію сечі, спостерігаються у 60% дітей. Міхурово-сечовідний рефлюкс буває двобічним: тоді у 60 – 70% хворих порівняльно рано він проявляється ренальною гіпертензією та хронічною нирковою недостатністю: своєчасне діагностування та лікування дітей із даною патологією є достатньо відповідальна проблема, при своєчасному вирішенні якої можливі органозберігаючі операції.

2. Загальні дані.

А. Первинні МСР виникають внаслідок недостатності замикаючого механізму міхурово-уретерального сполучення. Порушення, які виникають у плода на останніх місяцях вагітності, призводять до порушення внутрішньоутробного розвитку з подальшою дисплазією нефрону.

Б. Вторинний МСР, який виникає внаслідок підвищення внутрішньоміхурового та внутрішньомискового тиску, призводить до порушення венозного та лімфатичного дренажу паренхіми.

В. Закидання інфікованої сечі по сечоводу в мисково-чашечну систему нирки призводить до запалення паренхіми нирки. Виникає набряк

паренхіми, розростання сполучної тканини в параваскулярному просторі, посилюється ішемія нефронів та розвивається рубцювання паренхіми.

3. *Клінічна картина* без наявності пієлонефриту може бути безсимптомною. При наявності клінічних ознак із періодичним загостренням виділяють рефлюксогенну нефропатію.

4. *Найбільше достовірний метод діагностики*, який підтверджує МСР – це проста та мікційна цистограми, цистоскопія. Екскреторна урографія, радіонуклідна ренографія підтверджують тяжкість порушень, до яких призвела дана вада розвитку.

5. *Тактика лікування* визначається на основі даних про генез МСР, ступінь порушень функції нирок, наявність активності пієлонефриту.

А. При МСР I – II ступеня без порушення функції нирок, при розташуванні устів сечоводів в типовому місці – проводиться консервативне лікування.

Б. Неєфективність консервативного лікування МСР III ступеню на протязі 6 – 8 місяців потребує перегляду тактики ведення та визначення необхідності проведення оперативної корекції. Застосовуються методики цистонеоуретеростомії за Коеном, Боарі.

В. При мегауретері, уретерогідронефрозі IV – V ступеню проводиться неоцистуретеростомія за Політано-Леатбеттером.

Г. Одним із методів вибору лікування дітей із МСР I – III ступеню – ендоскопічне підведення гелю, тефлонової пасти – в стінку сечового міхура вище устя сечоводу.

Вади розвитку сечівника та сечового міхура.

1. Актуальність проблеми.

Частість вад розвитку сечостатевої системи та ускладнення, які виникають внаслідок цієї патології, визначають необхідність своєчасного виявлення та лікування цієї патології.

2. Загальні дані.

А. Аномалії розвитку сечового міхура призводять до порушення уродинаміки та навіть обструкції. За класифікацією А. Є. Соловйова:

1. Аномалії кількості:
 - а) агенезія сечового міхура;
 - б) подвоєння сечового міхура.
2. Аномалії структури:
 - а) гіпоплазія сечового міхура;
 - б) міхурово-прямокишкова нориця;
 - в) екстрофія сечового міхура.
 - г) міхурові-піхвова нориця.
3. Аномалії із норицями:
 - а) повна пупково-сечова нориця;
 - б) міхурові-піхвова нориця.

Б. Аномалії будови сечівника його часткова або повна відсутність стінки сечівника, викривлення статевого члену, меатостеноз спочатку викликають порушення акту сечовипускання, в послідуєчому призводять до порушень уродинаміки. Частість таких вад розвитку, як клапан задньої уретри, епіспадія, гіпоспадія, фімоз, парафімоз дуже різноманітна, але своєчасна його діагностика та визначення тактики лікування – важлива діагностична та відповідальна проблема.

В. Допоміжні методи діагностики (екскреторна урографія, цистографія, уретероцистоскопія) допомагають в постановці діагнозу. При обстеженні дітей із розладом акта сечовипускання дуже важливо провести цистометрію, уретеротометрію, урофлометрію та дати їм оцінку.

Г. Ускладнення:

1. Інфравезикальна обструкція призводить до підвищення внутрішньомискового тиску та порушенню роботи нирки; венозного та лімфатичного обміну, загибелі паренхіми нирки.
2. Розлади акту сечовипускання призводять до інфікування сечі, яка висхідним шляхом надходить до миски нирки, викликає її запалення, а в подальшому рубцювання ниркової тканини.
3. Визначення показань до консервативного чи оперативного лікування проводиться на основі загальних принципів лікування дітей із вадами

розвитку сечостатевої системи. Метод оперативного втручання обґрунтовується вадою розвитку, змінами, які наступили, та віком дитини.

4.Засоби для контролю:

Тестові завдання

1. Дитина, 8 років надійшла до лікарні зі скаргами на біль в поперековій ділянці праворуч. Хворіє протягом одного року. Під час рентгенологічного обстеження виявлене значне розширення чашково-мискової системи, що характерно для гідронефрозу III ступеню. Контрастування сечоводу не простежується. Що в даному випадку є найбільш вірогідною причиною даних змін?

- A. Стріктура сечоводу.
- B. Клапан уретри
- C. Піонефроз.
- D. Травма нирок.
- E. Дивертикул сечового міхура.

2. В лікарню звернулись батьки дитини 1 місяця, у якої в перинатальному періоді при сонологічному обстеженні виявлено розширення чашково-мискової системи. З якого методу необхідно розпочати обстеження дитини?

- A. Екскреторна урографія.
- B. Цистографія.
- C. Сонологічне обстеження, лабораторне обстеження.
- D. Лабораторне обстеження.
- E. Цистоскопія.

3. У дитини 3-х років при УЗД нирок виявлене значне збільшення лівої нирки та розширення чашково-мискової системи, в аналізах сечі спостерігається

лейкоцитурія, протеїнурія. Який метод необхідно провести для підтвердження діагнозу?

- A. Цистографія.
- B. Уретероцистоскопія.
- C. Екскреторна урографія з навантаженням.
- D. Магнітно-резонансна томографія.
- E. Доплерографія судин нирки.

4. До лікарні надійшла дівчинка 10-ти місяців з лихоманкою, інтоксикаційним синдромом. При обстеженні в аналізах крові – лейкоцитоз, лейкоцитарний зсув вліво, в аналізах сечі – лейкоцитурія, протеїнурія; сонологічно – збільшення лівої нирки, значне розширення лоханки та чашок. З якими захворюваннями ви будете проводити диференціальну діагностику?

- A. Полікістоз нирок, сечокам'яна хвороба.
- B. Лівосторонні уретерогідронефроз.
- C. Клапан задньої уретри.
- D. Міхуро-сечовідний рефлюкс.
- E. Уретероцеле лівого сечоводу.

5. Дівчинка 5-місяців неодноразово надходила до соматичного відділення із лихоманкою, інтоксикаційним синдромом, блювотою, діареєю. При обстеженні лабораторно - лейкоцитурія, протеїнурія а аналізах сечі; лейкоцитоз – в аналізах крові. При УЗД обстеженні виявлено пієлоектазію з обох боків, розширені сечоводи в передміхуровому просторі. Який метод діагностики допоможе в постановці діагнозу?

- A. Цистоскопія.
- B. Цистографія.
- C. Сонологічне обстеження, доплерографія.
- D. Уретероцистографія.
- E. Урофлометрія.

6. До уролога звернулись батьки новонародженої дитини із скаргами на затримку та двухфазність сечовипускання. В аналізах сечі - лейкоцитурія, протеїнурія. При УЗД нирок та сечовивідних шліхів – значне розширення лоханок обох нирок, розширення сечоводу в верхній та нижній третині, збільшені розміри сечового міхура. Який попередній діагноз можна запідозрити?

- A. Двосторонній мегауретер.
- B. Двосторонній рефлюксуючий уретерогідронефроз.
- C. Міхуро-сечовідний рефлюкс.
- D. Клапан задньої уретри.
- E. Дивертикул сечового міхура.

7. Дівчинка 1 року, надійшла до урологічного відділення із скаргами на підвищення температури до 39-40°C, інтоксикаційний синдром, лейкоцитурію, протеїнурію. На УЗД – розширення чашечко-мискової системи обох нирок, розширенні сечоводів в нижній третині. Який діагноз можна запідозрити?

- A. Двосторонній міхуро-сечовідний рефлюкс.
- B. Двосторонній гідронефроз.
- C. Мегауретер.
- D. Двосторонній уретерогідронефроз.
- E. Дивертикул сечового міхура.

8. Хлопчик 10-місяців, надійшов із клінікою пієлонефриту. При сонологічному обстеженні розширення чашково-мискової системи лівої нирки, розширений сечовід в нижній третині. Запідозрено лівосторонній міхуро-сечовідний рефлюкс. Який метод діагностики підтвердить даний діагноз?

- A. Цистографія.

- В. Уретероцистографія.
- С. Екстреторна урографія.
- Д. Цистоскопія.
- Е. Урофлометрія.

9. Дитина 8 років хворіє енурезом, при обстеженні сонологічно – виявлено розширення чашково – мискової системи лівої нирки, зменшення лівої нирки, паренхіма витончена. Встановлений діагноз лівостороннього міхуро-сечовідного рефлюксу. Який метод необхідно провести для оцінки функції лівої нирки?

- А. Лабораторне обстеження.
- В. Екскреторна урографія, радіоізотопне обстеження.
- С. Цистоскопія.
- Д. Уретероцистографія.
- Е. Урофлометрія.

10. У новонародженій дитини при сонологічному обстеженні виявлено розширення чашково-лоханочної системи лівої нирки та лівого сечоводу, утворення 1,5x1,0 см в сечовому міхурі. Яке обстеження необхідно провести в першу чергу?

- А. Екскреторна урографія.
- В. Мікційна цистограма.
- С. Ренографія.
- Д. Цистоскопія.
- Е. Лабораторне обстеження.

11. При огляді новонародженого хлопчика акушерка звернула увагу на зміни статевого члена. Головка розплющена, підтягнута до мошонки. Мошонка розплющена. Шкіра препуціального мішка та тилі. Зовнішній отвір уретри знаходиться по середній лінії розплющеної мошонки. Який діагноз?

- A. Мошонкова форма гіпоспадії.
- B. Епіспадія.
- C. Екстрофія сечового міхура.
- D. Фістула урахуса.
- E. Промежинна форма гіпоспадії.

12. Батьки дитини, 4-х років, звернулись до хірурга із скаргами на часте запалення крайньої плоті та наявність болючого сечовипускання при цьому. При огляді – крайня плоть подовжена, гіпертрофована, виведення голівки статевого члена утруднене та болюче. Який метод лікування застосовуємо в даному випадку?

- A. Операція Шлоффера.
- B. Циркумцізію.
- C. Операція Розера.
- D. Операція Соколова.
- E. Операція Роса.

13. У лікарню надійшов хлопчик, 7 років, із скаргами на гостру затримку сечі. У анамнезі часті баланопастити, затримка сечовипускань, млявий струмінь сечі. При огляді статевих органів відмічається різке звуження зовнішнього отвору мішка, головка статевого члена не виводиться за зовнішній отвір препуціального мішка, роздування препуціального мішка при сечовипусканні. Який метод лікування необхідно застосувати?

- A. Циркумцізію.
- B. Операція Розера.
- C. Операція Шлоффера.
- D. Роз'єднання сінехій.
- E. Консервативне лікування.

14. Народився хлопчик вагою 3100 гр. При огляді дитини визначається недорозвинення мошонки праворуч, при пальпації та монологічно – відсутність правого яєчка. Ліве яєчко пальпується в ділянці зовнішнього отвору пахового каналу. До якого вигляду аномалій розвитку відноситься вроджена відсутність яєчка?

- A. Монорхізм.
- B. Гіпоплазія яєчка.
- C. Агенезія яєчка.
- D. Анорхізм.
- E. Крипторхізм.

15. При огляді хірургом хлопчика 6 місяців виявлено асиметрію мошонки зліва, відсутність лівого яєчка, при пальпації – в паховій ділянці безболісне, еластичне пухлиноподібне утворення. Який оптимальний вік для лікування рекомендовано хірургом батькам дитини?

- A. 2,5 – 3 роки.
- B. До 1 року.
- C. К 2-м рокам.
- D. 5-7 років.
- E. Старше 10 років.

Відповіді: 1-А, 2-С, 3-С, 4-А, 5-В, 6-Д, 7-А, 8-А, 9-В, 10 –А, 11-А, 12-А, 13-А, 14-А, 15-А.

Ситуаційні завдання

Задача 1. У хлопчика 12 років протягом тижня – болі в животі, підвищення температури тіла до $38,5^{\circ}\text{C}$, в аналізі сечі – лейкоцитурія, протеїнурія. На УЗД – розширення чашково-мискової системи лівої нирки.

1. Ваш діагноз?
2. Які додаткові методи обстеження потрібні для уточнення діагнозу?
3. Основні причини захворювання.

4. Клінічні прояви.

5. План лікування.

Відповіді

1. Лівобічний гідронефроз, гострий пієлонефрит.

2. Екскреторна урографія, мікційна цистографія, радіоізотопна ренографія.

3. Вроджені причини – аберанта судина, ембріональні тяжі, звуження мисково-сечовідного сегмента. Набуті причини - сечокам'яна хвороба.

4. На початку захворювання клініка відсутня.

5. Відновлення відтоку сечі, антибактеріальна терапія, уросептики, оперативне лікування після передопераційної підготовки

Задача 2. У дитини 5 років з 3-х річного віку періодично виникає переймоподібна біль в животі, блювота, прискорене сечовиділення, підвищення температури тіла до 38°C і більше. Катаральних явищ немає, стілець в нормі. В клінічному аналізі сечі – лейкоцитурія, бактеріурія. При мікційній цистографії вивповнився розширений сечовід.

1. Сформулюйте діагноз.

2. Які додаткові методи обстеження?

3. З якими захворюваннями слід проводити диференціальну діагностику.

4. Тактика лікування.

Відповіді

1. Міхурово-сечовідний рефлюкс. Хронічний пієлонефрит, рецидивуючий перебіг.

2. УЗД нирок, екскреторна урографія, мікційна цистографія.

3. Сечокам'яна хвороба, гастрит, глистна інвазія.

4. Стіл №5, антибактеріальна терапія курс до 6 місяців, фітотерапія. При відсутності ефекту антирефлюксні операції,ендоскопічне підведення гелю в сечовий міхур.

Задача 3. У хлопчика 6 років часто повторюються болі в животі зі змінами в аналізах сечі (лейкоцитурія). Проведена екскреторна урографія. Виявлено значне розширення ниркових чашок і миски зліва. Мікційна цистографія - без патології.

1. Сформулюйте діагноз.
2. Які додаткові методи обстеження?
3. З якими захворюваннями слід проводити диф.діагностику.

Відповіді

1. Вроджена вада розвитку сечовивідної системи. Лівобічний гідронефоз. Вторинний хронічний пієлонефрит, рецидивуючий перебіг.
2. Ренографія, доплерографія, комп'ютерна томографія.
3. Сечокам'яна хвороба лівої нирки.

Задача 4. Дитина 6 років, хворіє енурезом, при сечовиділенні скаржить на біль в лівій поперековій ділянці. Ритм сечовиділення прискорений з імперативними покликами. В аналізі сечі – періодично лейкоцитурія, бактеріурія. При УЗД – ліва нирка різко зменшена в розмірах, паренхіма витончена.

1. Сформулюйте діагноз.
2. Які додаткові методи обстеження?
3. З якими захворюваннями слід проводити диференціальну діагностику.
4. Тактика лікування.

Відповіді

1. Вроджена вада розвитку сечоводу. Синдроми вторинного зморщення лівої нирки. Міхурово-сечовідний рефлюкс зліва. Вторинний пієлонефрит.
2. Екскреторна урографія, мікційна цистографія, радіоізотопна рентгенографія, загальний аналіз крові та загальний аналіз сечі, аналіз сечі за Зимницьким, біохімічне дослідження крові.
3. Гіпоплазія нирки, сечокам'яна хвороба, хронічний пієлонефрит.

4. Оперативне втручання (антирефлюксна операція зліва).

Задача 5. У хлопчика, 1 місяця життя визначається затримка сечовипускання, двухфазне сечовипускання. При обстеженні – в аналізах сечі – лейкоцитурія. Сонологічно – великих розмірів сечовий міхур, обидва розширені сечоводи та лоханки нирок.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. Які необхідно провести методи обстеження?
3. З якими захворюваннями ви проведете диференційну діагностику?

Відповіді

1. Клапан задньої уретри.
2. Мікційна цистографія, цистоскопія.
3. Контрактура шийки сечового міхура, дивертикул сечового міхура.

Задача 6. У хлопчика 6 років, що страждає частими болями у животі, виявили зміни в аналізі сечі — лейкоцитурія, піурія. В умовах соматичного відділення проведена екскреторна урографія. На рентгенограмах виявлене значне розширення чашок і миски зліва.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Яке необхідно провести додаткове обстеження?
3. Назвіть методи лікування.

Відповіді.

1. Лівосторонній гідронефроз, вторинний пієлонефрит.
2. Біохімічне обстеження, доплерографія судин нирки, ренографія.
3. Оперативне лікування.

Задача 7. У дитини 3 років з періодичним болем у животі та піурією при УЗД виявлена збільшена ліва нирка та округлої форми порожнини, що сполучені з розширеною мискою. Права нирка не змінена.

1. Який діагноз буде правильним?

2. Перелікуйте необхідні методи дослідження.
3. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальну діагностику?

Відповіді.

1. Гідронефроз.
2. Екскреторна урографія, біохімічне дослідження, ренографія.
3. Мегаколікоз, сечокам'яна хвороба, мегауретер.

Задача 8. До дитячого хірургічного відділення госпіталізовано хлопчика віком 1 місяць, якому пренатально встановлено діагноз лівосторонньої пієлоектазії. На основі аналізу даних інфузійно-краплинної урографії, цистографії, УЗД у дитини виявлено гідронефроз початкової стадії. Даних щодо вторинного пієлонефриту нема.

1. Яка тактика ведення доцільна щодо цього хворого?
2. Які методи допоможуть в визначенні тактики ведення хворого?
3. Перелікуйте методи лікування, які можуть застосовуватись в даному випадку.

Відповіді.

1. Спостереження в динаміці.
2. Обов'язкове лабораторне та біохімічне обстеження хворого, доплерографія судин нирки.
3. Оперативне лікування або спостереження в динаміці.

Задача 9. Хвора 15 років скаржиться на тупий біль у правій нирці, лихоманку, проливний піт та температуру тіла до 39°C. Об'єктивно: пульс — 120 уд/хв., артеріальний тиск — 100/60 мм.рт.ст. Живіт м'який. Нирки не пальпуюється в 3 положеннях. Симптом Пастернацького позитивний справа. В сечі — білок 0,066г/л, лейкоцити 50—60 в полі зору, еритроцити

1—2 в полі зору. Ріст флори E coli 100 тис в 1 мл. УЗД — розмір правої нирки та товщина паренхіми збільшені, ехогенність підвищена.

1. Яка найбільш вірогідна патологія?
2. Які методи діагностики необхідно провести в динаміці?
3. Перелікуйте методи лікування .
4. Назвіть ускладнення, які можуть виникнути.

Відповіді.

1. Гострий пієлонефрит справа.
2. УЗД нирки, екскреторна урографія при необхідності, біохімічне обстеження.
3. Антибіотикотерапія, дезінтоксикаційна терапія, фізіолікування та медикаментозна терапія, спрямована на покращення кровообігу та передбачення подальшого рубцювання.
4. Карбункул нирки, пієлонефроз.

Задача 10. В урологічне відділення надійшла дівчинка 2-х місяців із скаргами на лихоманку, блювоту, відмову від їжі. При УЗД обстеженні нирок, екскреторній урографії виявлено мегауретер. В аналізах сечі – лейкоцитурія, протеїнурія; в крові - лейкоцитоз з нейтрофільним зсувом вліво.

1. Яка найчастіша причина виникнення мегауретера у дітей?
2. Яке обстеження необхідно провести для визначення тактики лікування?
3. Методи лікування мегауретер.

Відповіді.

1. Вроджена механічна або функціональна перешкода в передміхуровому відділі сечоводу.
2. Мікційна цистографія, цистокопія.

3. При рефлюксуючому мегауретері консервативне лікування, при необхідності розвантаження сечових шляхів; при обструктивному мегауретері – оперативне лікування.

Задача 11. У хлопчика 6 років має місце збільшення розмірів правої половини калитки. Пальпується м'яко-еластичне утворення, безболісне. Перкусія дає тупий звук. Мати відмічає збільшення утворення при фізичному навантаженні.

1. Ваш діагноз.
2. Тактика лікування.
3. Який додатковий інструментальний метод допомагає в діагностиці?
4. До якого віку дітей з такою патологією не оперують?
5. Диференціальна діагностика.

Відповіді.

1. Сполучна водянка правого яєчка.
2. Оперативне лікування за методикою Роса.
3. УЗД, діафаноскопія.
4. До 3-х років.
5. Пахово-калиткова грижа, ізольована водянка.

Задача 12. У хлопчика 8 років скарга на звуження крайньої плоті, неможливість виведення голівки статевого члена.

В анамнезі – запалення в цій ділянці. Крайня плоть рубцево змінена, голівка не виводиться.

1. Ваш діагноз.
2. Ваша тактика?
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Чи можливе ефективне консервативне лікування, без операції?

Відповіді

1. Рубцевий фімоз.
2. Планове оперативне лікування.
3. Загальноклінічні обстеження.
4. Висічення крайньої плоті під загальним знеболенням.
5. При рубцевому фімозі – ні.

Задача 13. У хлопчика 4 років - припухлість та гіперемія шкіри крайньої плоті, гноєвиділення. Голівка статевого члена не відкривається, крайня плоть звужена.

1. Ваш діагноз.
2. Вірогідна етіологія.
3. Ваша тактика?
4. Суть консервативної терапії.
5. Найчастіше ускладнення при виведенні голівки статевого члена у дитини з фімозом.

Відповіді

1. Гострий баланопастит.
2. Накопичення смегми, інфікування залишків сечі в препуціальному мішку в умовах сінехій крайньої плоті або фімозу.
3. Консервативне лікування, нагляд в динаміці.
4. Місцево – ванночки з антисептиком. Після зняття ознак запалення – розсічення сінехій або планове оперативне лікування фімозу.
5. Парафімоз.

Задача 14. У хлопчика 2 років – атипове розташування зовнішнього отвору уретри, в ділянці стовбура статевого члена, викривлення статевого члену. Під час сечовипускання дитина напружується.

1. Ваш діагноз.
2. Ваша тактика.

3. Назвіть оптимальний термін меатотомії.
4. Що є основною визначальною ознакою гіпоспадії?
5. Яка гіпоспадія не потребує оперативного втручання?

Відповіді

1. Гіпоспадія, стовбурова форма. Меатостеноз.
2. Оперативне втручання – меатотомія.
3. По встановленні діагнозу.
4. Локалізація зовнішнього отвору уретри в атиповому місці.
5. Голівчата форма гіпоспадії.

Рекомендована література

Основна література

1. Н.А. Лопаткин, А.В. Люлько. Аномалии мочеполовой системы. – К., «Здоровье». – 1987. – 416 с.
2. А.В.Люлько, Д.Д. Мурванидзе, А.Ф. Возианов. Основы практической урологии детского возраста. К., Вища школа, 1984. – 286 с.
3. «Хирургические болезни у детей» под ред. Ю.Ф. Исакова. – М. «Медицина». – 1998. – 243-334 с.
4. Хірургія дитячого віку (ред. В.І. Сушко). К. «Здоров'я». 2009. - 804 с.
5. Розлади акту сечовипускання. Навчально-методичний посібник. Під загальної ред.. В.І. Сушко, Дніпропетровськ. – 2005. – 125 С.

Додаткова література

1. Болезни почек и мочевыводящих путей (Детские болезни) Под ред. А.Ф. Тура, О.Ф. Тарасова, Н.П. Шабанова- М.: Медицина, 1985. - 406-472 с.
2. Органы мочеобразования и мочевыделения (Мазурин А.В., Воронцов И.М. Пропедевтика детских болезней. - М.: Медицина, 1983. - 221-238 с.
3. Державин В.М., Казанская И.В., Вишневский Е.Л., Гусев Б.С. Диагностика урологических заболеваний у детей. - М.: Медицина, 1984.
4. Исаков Ю.Ф., Долецкий С.Я. Детская хирургия. – М., 1976. - 384-427 с.
5. Терещенко А. В. Хирургические пороки развития мочеточника у детей. - К.: Здоровье, 1981. - 175 с.
6. Савченко И.Н., Усов В. А. Заболевания почек у детей

ВАДИ РОЗВИТКУ ОПОРНО-РУХОВОГО АПАРАТУ

1. Конкретні цілі:

1. Аналізувати етіологічні та патогенетичні фактори найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату у дітей: вроджені вади розвитку стегна, клишоногість, кривошия, сколіоз.
2. Аналізувати типову клінічну картину найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату у дітей: вроджені вади розвитку стегна, клишоногість, кривошия, сколіоз.
3. Демонструвати проведення клінічного обстеження дитини з найбільш поширеними вадами розвитку опорно-рухового апарату.
4. Скласти план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при типовому перебігу найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату у дітей.
5. Демонструвати володіння принципами діагностики, лікування, реабілітації і профілактики найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату у дітей: вроджених вад розвитку стегна, клишоногості, кривошиї, сколіозу.
6. Проаналізувати клініко-анамнестичні дані та результати додаткових методів обстеження з метою постановки клінічного діагнозу згідно класифікації та обґрунтувати його.
7. Проводити диференціальну діагностику найбільш поширених вад розвитку опорно-рухового апарату у дітей: вроджених вад розвитку стегна, клишоногості, кривошиї, сколіозу.
8. Проаналізувати наслідки лікування вроджених вад розвитку та скласти реабілітаційні заходи для дітей з вродженою патологією опорно-рухового апарату.

2.Зміст основних питань теми

1. Визначити основні клінічні прояви порушень формування кульшових суглобів у дітей: дисплазія, підвивих стегна, вивих.

2. Визначити основні клінічні прояви вродженої клишоногості, кривошії у дітей.
3. Визначити основні клінічні прояви порушень постави та сколіозу у дітей.
4. Визначити допоміжні методи дослідження у дітей з вадами розвитку опорно-рухового апарату (УЗД, рентгенологічне дослідження, КТ, МРТ), лабораторні та біохімічні аналізи.
5. Класифікація вад розвитку у дітей. Класифікація вад розвитку кульшових суглобів, вродженої клишоногості, кривошії.
6. Класифікація порушень постави, сколіозу у дітей.
7. Визначити основні клінічні прояви вад розвитку у дітей. Методи пренатальної діагностики.
8. Алгоритм дії лікаря при вроджених вадах розвитку. Принципи лікування у новонароджених.
9. Лікування дітей з вадами розвитку опорно-рухового апарату, показання до оперативного лікування.
10. Принципи оперативного лікування дітей з вродженим вивихом стегна, клишоногістю, кривошиєю.
11. Принципи консервативного лікування порушень постави та сколіозів. Оперативне лікування дітей з прогресуючими формами сколіозів.
12. Реабілітація дітей з вадами розвитку опорно-рухового апарату.

3. Основні теоретичні положення теми.

Вроджений вивих стегна.

Актуальність проблеми полягає у тому, що вади розвитку опорно-рухового апарату досить часто зустрічаються у дітей. Від своєчасної діагностики та лікування залежать наслідки хвороби і подальше нормальне зростання дитини.

Вроджений вивих стегна стоїть на першому місці серед усіх вроджених вад розвитку, складає 1-3 випадки на 10 000 новонароджених, в екологічно небезпечних районах цей показник збільшується в декілька раз.

Дисплазія кульшового суглоба полягає в недорозвиненні елементів вертлюгової западини та головки стегна, справжній вивих стегна є крайнім ступенем цієї вади розвитку.

Діагностика дисплазії та вродженого вивиху стегна у новонароджених та немовлят не викликає труднощів. Насамперед, треба зібрати анамнез у матері та ретельно оглянути дитину.

Основні вірогідні симптоми: а) симптом вправлення та вивихування або симптом Маркса – Ортолані, «кляцання»; б) вкорочення відносної довжини кінцівки при однобічному ураженні; в) обмежене відведення стегон.

Допоміжні симптоми: зовнішня ротація кінцівок, розбобтаність кульшових суглобів, асиметрія шкіряних складок сідниць та стегон.

	Дисплазія кульшових суглобів	Вивих стегна
Діагностика	Ультразвукове дослідження можна виконувати дітям від народження до 8-9 місяців, рентгенологічне дослідження у дітей після 3-х місяців	
Симптоми	-обмежене відведення стегон, -асиметрія сідничних та стегнових складок, -асиметрія сідниць	-симптом вправлення та вивихування -обмежене відведення стегон, -асиметрія сідничних та стегнових складок, -різна довжина кінцівок
Пологи	Ускладненні пологи, передчасні, маловоддя, тазове передлежання.	
Лікування	Широке сповивання, одягання дитині профілактичних штанців, подушки Фрейка,	Широке сповивання, одягання дитині профілактичних штанців,

	<p>після одного місяця можна призначати стременці Павлика, шину Віленського тощо.</p> <p>Лікувальна фізкультура, масаж – курсами, профілактика рахіту – призначення вітаміну Д₃, препаратів, які покращують обмін речовин, вітамінів, тощо.</p>	<p>подушки Фрейка, після одного місяця можна призначати стременці Павлика, шину Віленського, в 3-6 місяців – апарат Гнівковського тощо.</p> <p>Коли не досягнуто вправлення стегон, дитині призначається консервативне функціональне вправлення після чого накладається гіпсова пов'язка в положенні Лоренц -1, або одягається апарат Гнівковського, на етапах реабілітації застосовується шина Віленського.</p> <p>Лікувальна фізкультура, масаж – курсами, профілактика рахіту – призначення вітаміну Д₃, препаратів які покращують обмін речовин, вітамінів, тощо</p>
Диспансерне спостереження	До відновлення всіх елементів кульшових суглобів	До завершення процесів зростання

Вроджена клишоногість.

1. Актуальність проблеми.

Вроджена клишоногість – це стійка привідно-згинальна контрактура ступні. Двобічна клишоногість зустрічається частіше, ніж одnobічна. Переважно вада спостерігається у хлопчиків. Вроджена клишоногість займає одне з перших місць серед всіх вад розвитку опорно-рухового апарата.

2. Причини вродженої клишоногості поділяються багатьма авторами на ендогенні та екзогенні.

3. Вроджена клишоногість поділяється на типову та атипову форми; на легку, середньої важкості та важку форми.

4. Основні ознаки вродженої клишоногості:

- еквінус, підшвовий згин стопи,
- супінація стопи, повернення підшовної поверхні досередини з опущенням зовнішнього краю стопи,
- аддукція, приведення переднього відділу ступні,
- збільшення поперечного склепіння стопи, порожня стопа.

5. Лікування вродженої клишоногості:

- лікувальна фізкультура, щадлива коригувальна редресація ступні з наступним накладанням м'якої фіксуєчої пов'язки за Фінком-Еттінгеном немовлятам до одного місяця життя,

- масаж, курсами через 1-1,5 місяця,

- з одного місяця життя при деформаціях середньої важкості та важких накладання етапних гіпсових пов'язок у положенні гіперкорекції, змінюючи їх через 2-3 тижні,

- обстеження та лікування у невропатолога,

- при неефективності консервативного лікування оперативне втручання на сухожилково-зв'язковому або кістковому апараті у віці 9-10 місяців – 3 років, у дітей старшого віку виконують корекцію за допомогою копресійно-дистракційного апарату Ілізарова,

- після оперативного лікування виконується гіпсування на протязі 2-3 місяців,

- дітям після консервативного та оперативного лікування призначається ортопедичне взуття та знімні туюра у положенні корекції

- на етапах реабілітації використовуються методи фізіотерапевтичного, медикаментозного лікування, загартування дитини, направлені на попередження деформації

Вроджена м'язова кривошия.

1. Актуальність проблеми.

Вроджена кривошия – деформація, яка характеризується неправильним нахилом голови убік та поверненням обличчя у протилежний бік. Серед інших вад опорно-рухового апарату складає 10-12%. Вада зустрічається частіше у дівчаток, справа.

2. *Клінічні симптоми* залежать од віку дитини. У немовлят на 5-8 добу життя пальпують припухлість щільної консистенції у ділянці груднинно-ключично-соскоподібного м'яза, що у подальшому призводить до нахилу голови убік та повернення у протилежну сторону.

3. *Консервативне лікування* спрямоване на розтягнення ураженого м'яза.

Лікувальна гімнастика повинна виконуватися батьками декілька разів.

- лікувальна редресуюча гімнастика,
- одягання комірця Шанца,
- призначення фізіотерапевтичного лікування дітям понад один місяць (електрофорез лідази, ронідази, УВЧ),
- при неефективності консервативного лікування призначається оперативне втручання за Мікулічем-Зацепіним.
- обов'язково до завершення процесів зростання дітям проводяться реабілітаційні заходи по попередженню деформації.

4.Засоби для контролю

Тестові завдання

1. До найбільш поширених вроджених вад розвитку опорно-рухового апарату у дітей за клінічними та статистичними показниками відносять:

- A. Артрогрипоз
- B. Вроджений вивих стегна
- C. Синдактілію
- D. Полідактилію
- E. Кривошию

2. Вроджена м'язова кривошия у новонароджених пов'язана з вадю розвитку або травмою і визначається під час огляду. У дитини виявляють наступні симптоми.

- A. Стійке вкорочення м'яза з щільним утворенням, безболісним при пальпації
- B. Асиметрія обличчя
- C. Деформація хребта
- D. Хронічний міозит грудинно-ключично-соскоподібного м'яза
- E. Спастичний параліч шийних м'язів

3. Мати 3-місячної дитини звернулась до лікаря зі скаргою на те, що в дитини криві ступні. Об'єктивно: обидві ступні зігнуті донизу, супіновані, приведені передні відділи ступні, корекція неможлива. Встановлено діагноз – вроджена клишоногість. Який метод лікування доцільно використати у дитини

- A. Етапна редресація в гіпсових пов'язках
- B. Оперативне втручання на сухожилках
- C. Оперативне втручання на кістках
- D. Бинтування ніг за Фінком-Етінгеном
- E. Лікувальна фізкультура

4. Мати 1-місячної дівчинки помітила асиметрію складок на стегнах дитини. Об'єктивно: вкорочення кінцівки зліва, зовнішня ротація, обмежене

розведення ніг, зігнутих в кульшових суглобах. Встановлено діагноз: дисплазія кульшових суглобів, підвивих стегна зліва. Яка тактика лікування доцільна у цієї дитини?

- A. Оперативне лікування після 6 років
- B. Оперативне лікування
- C. Закрите вправлення підвивиху
- D. Скелетне витягнення стегна
- E. Одягання стременців Павлика

5. В учня 6 класу під час профілактичного огляду виявили асиметрію лопаток, трикутники талії асиметричні, на спині в положенні стоячі визначається незначний м'язовий валик, кут викривлення грудного відділу хребта частково виправляється при напруженні м'язів спини, вигини у всіх відділах збережені. Яке захворювання опорно-рухового апарату має місце?

- A. Лордотична постава
- B. Порушення постави
- C. Кіфотична постава
- D. Сколіоз
- E. Плеската спина

6. Неонатолог, оглянувши дівчинку, яка народилася у сідничній передлозі, виявив обмеження відведення стегон, асиметрію шкіряних складок на стегнах та сідницях, симптом «кляцання» з обох сторін, довжина кінцівок однакова Який симптом є достовірним при вродженому вивиху стегон?

- A. Обмеження відведення стегон
- B. Народження у сідничній передлозі
- C. Симптом «кляцання»
- D. Асиметрія шкіряних складок
- E. Різна довжина кінцівок

7. У дівчинки 1 року ортопед виявив кіфоз грудного відділу хребта, який діагностований у віці 7-8 місяців. До цього часу дитина лікувалася з приводу рахіту, активної фази. Декілька місяців тому перенесла бронхопневмонію, інфекцію сечовивідних шляхів, має прояви ексудативного діатезу. Яке захворювання є причиною кіфозу у дитини?

- A. Вроджений сколіоз
- B. Інфекція сечовивідних шляхів
- C. Бронхопневмонія
- D. Ексудативний діатез
- E. Рахіт

8. Дівчинка 15 років займається художньою гімнастикою з 7 років. Звернулася до лікаря зі скаргами на втому ввечері та після фізичних навантажень, біль в попереку, деформацію хребта та грудної клітки. Був виставлений діагноз: S – подібний сколіоз грудного та поперекового відділів хребта I-II ступеню. Які основні клінічні ознаки цього захворювання ?

- A. Деформація грудної клітки
- B. Асиметрія надпліччя, лопаток, трикутників талії
- C. Викривлення хребта та м'язовий "валик" при згинанні вперед
- D. Біль в поперековому відділі хребта при згинанні вперед
- E. Втомленість після фізичних навантажень

9. В пологовому будинку у новонародженого при огляді знайдено симптом "кляцання" зліва, асиметрію шкірних складок, вкорочення кінцівки зліва. Поставлено діагноз: вроджений вивих стегна. Назвіть більш вірогідні ознаки вродженого вивиху стегна у новонароджених.

- A. Зовнішня ротація кінцівок
- B. Обмеження відведення
- C. Вкорочення кінцівки
- D. Асиметрія шкірних складок

Е. Симптом "кляцання"

10. Дівчинка 10 років хворіє на S - подібний сколіоз I ступеню на протязі одного року, неврологічних розладів не має. Які основні лікувальні заходи слід призначати хворій насамперед?

- A. Вітамінотерапія
- B. Масааж
- C. Кориуючий корсет
- D. Кориуюча гімнастика та масаж
- E. Спати у гіпсовому ліжку

11. Немовля народилося недоношеним. При обстеженні: відмічається пропорційність дитини, асиметрія шкіряних складок на сідницях та стегнах, обмеження відведення кінцівок, симптом «кляцання» не визначається, довжина кінцівок однакова. Ваш діагноз ?

- A. Ахондроплазія
- B. Вроджений вивих стегна
- C. Дисхондроплазія
- D. Дисплазія кульшових суглобів
- E. Перелом стегна

12. Після народження немовляти батьки звернули увагу на вкорочення правої нижньої кінцівки і її зовнішню ротацію. Лікарем при обстеженні виявлено позитивний симптом "зісковзування" правого стегна, обмеження відведення кінцівки до 60° , посилений м'язовий тонус. Поставте правильний діагноз.

- A. Геміпарез справа
- B. Дисплазія кульшового суглоба
- C. Вроджений вивих стегна
- D. Перелом проксимального відділу стегна
- E. Артрит кульшового суглобу

13. У дитини 5 років, виражений нахил голови праворуч, асиметрія лицьового черепа, правий грудинно-ключично-сосковий м'яз різко напружений, рухи голови обмежені, праве надпліччя вище ніж ліве, шийний відділ хребта звичайний. При рентгенологічному обстеженні патології не виявлено. Поставте правильний діагноз.

- A. Хвороба Грізеля
- B. Сколіоз шийного відділу хребта
- C. Хвороба Кліппель - Фейля
- D. Вроджена кривошия
- E. Вроджений сколіоз

14. Немовля народилося недоношеним в сідничній передлозі. При обстеженні виявлено асиметрію шкіряних складок на стегнах, обмеження відведення кінцівок, незначна гіпотрофія сідничних м'язів зліва. Який метод обстеження допоможе підтвердити діагноз дисплазії ?

- A. Ультразвукове обстеження
- B. Рентгенографічне дослідження
- C. Клінічне обстеження
- D. Тепловізорна діагностика
- E. Комп'ютерно-томографічне дослідження

15. До лікаря звернулися батьки 2 річної дитини зі скаргами на шкутильгання, вкорочення кінцівки. Дитина народилася у сідничній передлозі, почала ходити в І рік 5 місяців. При рентгенографії було визначено скошеність даху вертлюгової западини, розрив лінії Шентона, латеропозицію голівки стегнової кістки, яка знаходиться на рівні верхнього краю вертлюгової западини. Поставте правильний діагноз.

- A. Вроджене вкорочення кінцівки
- B. Варусна деформація шийки стегнової кістки

- C. Вроджений вивих стегна
- D. Перелом шийки стегнової кістки
- E. Дисплазія кульшового суглоба

Відповіді: 1-B, 2-A, 3-A, 4-E, 5-D, 6-C, 7-E, 8-C, 9-E, 10-D, 11-D, 12-C, 13-D, 14-A, 15-C

Ситуаційні завдання.

Задача 1. У дівчинки місячного віку, народженої від другої вагітності та пологів у сідничній передлозі, під час медичного огляду ортопед виявив: вкорочення кінцівки справа на 1 см, асиметрію шкіряних складок на стегнах та сідницях, позитивний симптом «клацання» зправа. Мати дитини лікувалася з приводу дисплазії кульшових суглобів.

1. Які клінічні ознаки основні (вірогідні) та другорядні цього захворювання у дитини треба визначити?
2. Який характер цього захворювання? Обґрунтуйте.
3. Методи діагностики вади розвитку у дитини данного віку, обґрунтувати.
4. Методи лікування вади розвитку.

Відповіді.

1. Симптоми вродженого вивиху стегна.

Для дітей молодшого віку характерні клінічні симптоми:

Основні, вірогідні:

- симптом вправлення й вивихування, “симптом нестійкості”, “клацання” або “зісковзування”- симптом Маркса - Ортолані;
- обмежене відведення стегон – гіпертонус м’язів стегон;
- вкорочення відносної довжини кінцівки (на боці вивиху при однобічній патології).

Другорядні або допоміжні:

- асиметрія шкіряних складок на сідниці й стегнах;
- розбобтаність тазостегнових суглобів (черезмірна рухомість);
- зовнішня ротація нижніх кінцівок;
- симптом Богданова, симптом Ляндреса.

2. Діагностика патології кульшових суглобів у новонароджених і дітей першого року життя не уявляє труднощів. Перш за все необхідно ретельно зібрати анамнез: наявність в родині хворих на вроджений вивих стегна, захворюваннями суглобів, з'ясувати перебіг вагітності у матері (ранній, пізній токсикоз, маловоддя, запальні захворювання до вагітності та під час її, кількість абортів, ускладнених пологів, положення плоду, акушерський поворот та інш.).

3. Обстеження дитини з патологією кульшового суглоба. Показання до інструментального обстеження у новонароджених та дітей першого року життя:

1. Клінічна симптоматика

- симптом вправлення й вивихування (“клацання”);
- обмежене відведення стегон;
- асиметрія сідничних та стегнових складок;
- різна довжина кінцівок.

2. Спадковість: у матері, батька або у інших родичів є патологія з боку тазостегнових суглобів, інша вроджена патологія.

3. Особливості перебігу вагітності: багатоплідна вагітність, сіднична передлога, ранній, пізній токсикоз, інші ускладнення.

4. Особливості пологів: тазова передлога, маловоддя, ускладнені пологи, акушерська підмога.

5. Діти із рахітом та захворюваннями ЦНС (спинальна травма, гідроцефальний синдром та інш.).

Ультразвукове дослідження (УЗД).

Порівняно новим методом, який розширює діагностичні можливості оцінки розвитку кульшового суглоба у новонароджених й немовлят до 8-9 місяців, є УЗД.

4. Лікування дисплазії кульшового суглоба необхідно починати якомога раніше, щоб під дією функціонально несприятливих факторів вона не викликала розвиток важких і незворотних змін у кульшовому суглобі. Раннє лікування дисплазії тазостегнового суглоба є профілактикою природженого вивиху стегна.

Задача 2. У дівчинки 3 років відмічається щільність м'яких тканин в ділянці шиї, напруження грудинно-ключично-соскового м'яза зліва, асиметрія обличчя. Голова нахилена вліво, підборіддя – вправо. Дівчинка народилася у сідничній передлозі від перших пологів вагою 4 кг 800 г зі спинальною травмою та перинатально-гіпоксичним ураженням нервової системи. До одного року лікувалася у ортопеда та невролога, після цього до лікарів не зверталися.

1. Поставте діагноз цій дитини.
2. Етіопатогенез захворювання.
3. В чому полягає консервативне лікування дитини до 3 років?
4. Лікування після 3 років, принципи оперативного лікування.
5. Профілактика рецидиву захворювання, реабілітація дитини.

Відповіді.

1. Вроджена кривошия, зліва.
2. Основним в етіопатогенезі дитини є травма під час пологів.
3. Консервативне лікування полягає у призначенні: ЛФК, масажу, дотримання ортопедичного режиму.
4. Профілактика рецидиву полягає у дотриманні ортопедичного режиму і лікуванні дитини до завершення зростання.

Задача 3. В поліклінічне відділення до ортопеда звернулась мати з дитиною у віці 4 місяців зі скаргами на нахил голови вліво та повернення в праву сторону. При огляді відмічається вкорочений грудинно-ключично-соскоподібний м'яз зліва та щільне утворення у нижній третині, безболісне під час пальпації.

1. Ваш діагноз. Провести диференційний діагноз.
2. Етіопатогенез захворювання.
3. Додаткові методи дослідження.
4. Принципи консервативного лікування
5. Профілактика рецидиву захворювання.

Відповіді.

1. Вроджена кривошия зліва.
2. Етіопатогенез вродженої кривошия до нашого часу, але більше прихильників травматичного ураження м'язу під час пологів.
3. УЗД, рентгенограма шийного відділу хребта.
4. Консервативне лікування полягає у призначенні: ЛФК, масажу, дотримання ортопедичного режиму.
5. Профілактика рецидиву полягає у дотриманні ортопедичного режиму і лікуванні дитини до завершення зростання.

Задача 4. У дитини 3 місяців батьки звернули увагу на асиметрію шкіряних складок на стегнах та сідницях. При огляді – асиметрія шкіряних складок на стегнах та сідницях, обмеження відведення стегон у кульшових суглобах більше виражене зліва, вкорочення кінцівки зліва до 1 см. При УЗД кульшових суглобів відсутні ядра скостеніння голівок стегон, скошеність дахів, зліва кути кульшового суглобу не вимірюються. Мати дитини лікувалася з приводу дисплазії кульшових суглобів.

1. Визначіть симптоми у данної дитини.
2. Поставте діагноз, обґрунтуйте.
3. Ультразвукова діагностика порушень розвитку кульшових суглобів.

4. Рентгенологічна діагностика.
5. Метод лікування вродженого вивиху стегна у дитини.

Відповіді.

1. У дитини асиметрія шкіряних складок на сідницях, та стегнах, вкорочення стегна, обмеження відведення стегон.
2. У дитини дисплазія кульшових суглобів, вроджений вивих стегна зліва.
3. У дітей до 8-9 місяців ефективна ультразвукова діагностика. Виділяють 5 варіантів формування кульшових суглобів.
4. Для оцінки рентгенологічного обстеження приміняють схеми Хільгенрейнера, Омбредана.
5. У дитини 3 місяців доцільно використовувати стременці Павлика.

Задача 5. У новонародженого хлопчика у віці 3-х днів, який народився у сідничній передлозі, при пасивному відведенні стегон виявляється симптом «кляцання» у правому кульшовому суглобі. З анамнезу відомо, що спадковість не обтяжена, захворювань під час вагітності у матері не було, але спостерігалось маловоддя.

1. Сформулюйте попередній діагноз, обґрунтуйте.
2. Які додаткові методи дослідження необхідно виконати дитині?
3. Принципи лікування дитини у пологовому будинку.
4. Принципи консервативного лікування до 3 місяців.
5. Профілактика ускладнень, тактика ведення дитини.

Відповіді.

1. У дитини вроджений вивих стегна зправа.
2. Дитині слід виконати ультразвукове дослідження.
3. Новонародженим призначають широке сповивання.
4. У дітей до 3 місяців приміняють широке сповивання, призначення стремени Павлика, подушки Фрейка.

5. При недотриманні ортопедичного режиму у дитини зберігається вроджений вивих, що без лікування може привести до необхідності оперативного лікування та інвалідності.

Задача 6. У дитини 5-ти років визначається виражена деформація у вигляді приведення переднього відділу ступнів, варусного положення, натоптишів на зовнішньої поверхні ступнів. З анамнезу відомо: до одного року дитина лікувалася в ортопедичному відділенні, було виготовлене ортопедичне взуття в якому хлопчик почав самостійно ходити, з народження спостерігається неврологом. З дворічного віку до лікарів не зверталися, дитина не лікувалася у ортопеда, носила звичайне взуття.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. Які додаткові методи дослідження необхідно виконати?
3. Причина рецидиву захворювання у дитини.
4. Принципи консервативного лікування та реабілітація.
5. Вибір методу оперативного лікування та реабілітація у післяопераційному періоді. Прогноз.

Відповіді.

1. Рецидив вродженої клишоногості.
2. Рентгенологічне обстеження дитини, ЕМГ дослідження, біомеханічні дослідження.
3. Причина рецидиву – не дотримання батьками ортопедичного режиму та лікування дитини.
4. Дитині показане консервативне лікування, як підготовчий етап перед оперативним втручанням, обов'язкове обстеження та лікування невропатолога.
5. В залежності від даних обстеження дитини, показане оперативне втручання на м'язово-зв'язувальному апараті з накладання апарату для проведення корекції ступнів

Задача 7. Оглянутий новонароджений хлопчик, який народився, від першої вагітності, під час якої з 21 тижня спостерігалось маловоддя та пологів у головній передлозі. Мати під час вагітності не хворіла. Після пологів неонатолог виявив у дитини варусну деформацію ступнів, яка виправляється без зусиль, батько дитини лікувався з приводу клишоногості, оперований.

1. Поставте діагноз.
2. Етіопатогенез захворювання.
3. Проведіть диференційний діагноз.
4. Принципи консервативного лікування у пологовому будинку.
5. Принципи консервативного лікування у дітей першого року життя.

Відповіді.

1. Вроджена клишоногість (спадкоємна).
2. Спадкоємна вроджена клишоногість.
3. Треба провести диференційний діагноз з неврологічною патологією.
4. У пологовому будинку починають бинтування за Фінком-Етінгеном.
5. У дітей перших місяців життя приміняють бинтування за Фінком-Етінгеном, з місячного віку накладання корегуючи пов'язок.

Задача 8. У дитини 12 років, яка лікувалася з приводу порушення постави до 5 років, під час медичного огляду визначається асиметрія лопаток та надпліччя, виражений реберний горб справа, асиметрія трикутників талії. Рентгенологічно кут викривлення за способом Кобба складає 10°.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. Які додаткові методи дослідження необхідно виконати?
3. Причина рецидиву захворювання у дитини.
4. Принципи консервативного лікування та реабілітація.
5. Показання та принципи оперативного лікування.

Відповіді.

1. У дитини сколіз хребта I ступеню.

2. Дитині слід призначити ЕМГ дослідження, біомеханічні дослідження.
3. Причина рецидиву відсутність лікування та не дотримання ортопедичного режиму.
4. Консервативне лікування полягає у зміцненні м'язів тулуба дитини: ЛФК, масаж, ортопедичний режим, вітамінотерапія, дотримання здорового образу життя.
5. Оперативне лікування показане при швидкому прогресуванні сколіозу (за рік збільшення дуги викривлення до 15-20°, сколіоз III – IV ступеню)

Задача 9. У новонародженого на 5 добу, вага якого при народженні - 4кг 500г, визначається пухлиноподібне утворення по передній поверхні шиї справа. Утворення безболісне, колір шкіри над ним не змінений, щільної консистенції. Визначається незначний стійкий нахил голови вправо.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. З якими захворюваннями потрібно провести диференційну діагностику.
3. Тактика лікування дитини у пологовому будинку, до виписки.
4. Консервативне лікування у дітей молодшого віку.
5. Ускладнення та попередження ускладнень.

Відповіді.

1. Вроджена кривошия зправа.
2. Треба провести диференційну діагностику з пухлиною та шийним лімфаденітом.
3. Призначення комірця Шанця, теплові процедури, вірна укладка дитини..
4. Консервативне лікування: ЛФК, масаж, фізіотерапевтичні процедури, постійне носіння комірця Шанця.
5. Не дотримання ортопедичного режиму та лікування дитини призводить до вкорочення м'яза, деформації обличчя, шиї, хребта, що після 3 років буде потребувати оперативного лікування.

Задача 10. У дитини 10 років, під час медичного огляду визначається асиметрія лопаток та надпліччя, асиметрія трикутників талії, кіфоз у грудному відділі хребта, в положенні лежачи деформація виправляється. Дитина займається великим тенісом. На диспансерному обліку не стоїть.

1. Поставте діагноз.
2. Методи обстеження дитини.
3. Етіопатогенез захворювання.
4. Принципи консервативного лікування дитини.
5. Попередження ускладнень.

Відповіді.

1. Порушення постави.
2. Показані обстеження: ЕМГ дослідження, огляд спеціалістів, насамперед невролога.
3. Зайняття спортом без дотримання правил для дитини під час зростання.
4. Консервативне лікування спрямоване на зміцнення тулуба, загартування дитини, здоровий образ життя.
5. Диспансерний нагляд для попередження збільшення деформації.

Рекомендована література

Основна література:

1. Сушко В.І. Хірургія дитячого віку. Київ. “Здоров’я”, 2009, 65-70, 325- 379.
2. Амбулаторно-поліклінічна допомога дітям. Під редакцією проф.. Сушка В.І. 2004,
3. Ленюшкин А.И. Руководство по детской поликлинической хирургии. - Л.: Медицина, 1986. - 108 с

Додаткова література:

1. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни у детей. - М.: Медицина, 1998.-248 с.
2. Садофьева В.И. Рентгенофункциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. - Л.: Медицина, 1986. С. 131-149.
3. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия /Пер. с англ. - СПб., Хардфорд, 1996.– 458с.
4. М.В.Волков, В.Д.Дедова Детская ортопедия». М., «Медицина», 1980.