ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ С КУРСОМ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ И РЕАНИМАТОЛОГИИ

Е.Ю. ДЬЯКОНОВА, С.Н. ЗОРКИН,
А.С. ГУРСКАЯ, Р.Р. БАЯЗИТОВ

ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЁННОСТИ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ



МОСКВА
2026

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ С КУРСОМ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ
И РЕАНИМАТОЛОГИИ

Основы диагностики хирургической патологии периода новорожденности

Е. Ю. Дьяконова, С. Н. Зоркин, А. С. Гурская, Р. Р. Баязитов

Учебное пособие

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» в качестве учебного пособия для использования в образовательных учреждениях, реализующих основные профессиональные программы высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности: 31.08.16 Детская хирургия
(протокол №100 от 21 мая 2026 г.).

Москва
2026

УДК 616-053.31-089-07(075.8)
ББК 57.334.5я73
Д 93

Рецензенты:

Сатаев Валерий Уралович, д-р мед. наук, профессор, декан хирургического факультета Казанской государственной медицинской академии — филиала ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России

Алянгин Владимир Григорьевич, д-р мед. наук, доцент, доцент кафедры детской хирургии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России

Дьяконова Е.Ю., Зоркин С.Н., Гурская А.С., Баязитов Р.Р. Основы диа-
Д 93 гностики хирургической патологии периода новорожденности; Воронеж, ООО «ВИННЕР». — 84 с.

ISBN

Неонатальная хирургия является одним из самых актуальных разделов детской хирургии и детской урологии-андрологии. В учебном пособии освещена актуальная тема диагностики хирургической патологии в периоде новорожденности. Подробно освещены основные хирургические заболевания периода новорожденности и методы их диагностики. Особое внимание уделено вопросам визуального осмотра, ультразвуковой и рентгенологической диагностики.

Пособие иллюстрировано рисунками художника Инны Викторовны Карнуты — врача — детского хирурга хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста, а также фотоматериалами, рентгенологическими и ультразвуковыми фотографиями из архива хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста. Пособие содержит таблицы и иллюстрации, способствующие лучшему усвоению материала, а также тестовые задания для самоконтроля и закрепления полученных знаний.

Учебное пособие поможет вовремя заподозрить хирургическую патологию периода новорожденности, правильно провести диагностику и определить тактику лечения.

Учебное пособие предназначено для студентов медицинских вузов, клинических ординаторов, обучающихся по программе «Детская хирургия», «Детская урология-андрология», «Неонатология», «Педиатрия», а также может быть полезно аспирантам, врачам функциональной диагностики.

УДК 616-053.31-089-07(075.8)
ББК 57.334.5я73

© Коллектив авторов, 2026
© ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 2026

КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ

Дьяконова Е. Ю., д-р мед. наук, главный научный сотрудник лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии, заведующая хирургическим отделением с неотложной и плановой помощью ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; заведующая кафедрой, профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов», ассоциированный член Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов».

Зоркин С. Н., д-р мед. наук, руководитель НИИ детской нефроурологии, заведующий урологическим отделением с группами репродуктологии и трансплантации ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; член редакционной коллегии журнала «Детская хирургия»; член редакционной коллегии журнала «Российский педиатрический журнал»; член редакционного совета журнала «Репродуктивное здоровье детей и подростков»; член редакционного совета журнала «Педиатрия»; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов», ассоциированный член Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов»; действующий член Российского общества детских урологов-андрологов, Европейского общества детских урологов (ESPU), Общества детских урологов Узбекистана (USPU).

Гурская А. С., канд. мед. наук, старший научный сотрудник лаборатории научных основ нефроурологии и репродуктивного здоровья, заведующая хирургическим отделением новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; доцент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов», Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов», действующий член международных и европейских ассоциаций детских хирургов.

Баязитов Р. Р., канд. мед. наук, старший научный сотрудник научных основ нефроурологии и репродуктивного здоровья, врач — детский хирург хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; доцент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов», Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов», действующий член международных и европейских ассоциаций детских хирургов.

СОДЕРЖАНИЕ

ТЕМА 1.

Клиническое обследование новорожденного с подозрением на хирургическую патологию 6

1.1. Алгоритм первичного осмотра 6

1.2. «Красные флаги» хирургической патологии 7

1.3. Оценка витальных функций и их нарушений при неотложных состояниях 9

1.4. Взаимодействие с родителями 9

ТЕМА 2.

Инструментальная диагностика в неонатальной хирургии 11

2.1. Рентгенография: алгоритм анализа рентгенологического снимка у новорожденного 11

2.2. Ультразвуковая диагностика: возможности в неотложной неонатальной хирургии 14

2.3. Контрастные исследования: показания и техника безопасности. 14

ТЕМА 3.

Атрезия пищевода 17

3.1. Алгоритм диагностики. 17

ТЕМА 4.

Пороки развития органов грудной клетки, приводящие к респираторному дистрессу 20

4.1. Врожденная диафрагмальная грыжа 20

4.2. Дифференциальная диагностика 22

ТЕМА 5.

Врожденная кишечная непроходимость 25
5.1. Врожденный гипертрофический пилоростеноз. 26
5.2. Врожденная дуоденальная непроходимость 28
5.3. Атрезия кишки 31
5.4. Мекониевый илеус 34
5.5. Внутриутробный перитонит 36
5.6. Болезнь Гиршпрунга в период новорожденности. 38
5.7. Синдром Ледда 41
5.8. Некротизирующий энтероколит 43

ТЕМА 6.

Пороки развития передней брюшной стенки 51
6.1. Гастрошизис 51
6.2. Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика) 53
6.3. Экстрофия мочевого пузыря 55

Учебные ситуационные задачи для самоконтроля 57

Тестовые вопросы для самоконтроля 62

Ответы к ситуационным задачам 72

Ответы на вопросы тестовых заданий для самоконтроля 75

Список литературы 76

Для заметок 78

ТЕМА 1.

Клиническое обследование новорожденного с подозрением на хирургическую патологию

Ранняя диагностика врожденных пороков развития, требующих экстренного и неотложного хирургического лечения, является одной из ключевых задач современной неонатологии и детской хирургии. От своевременного распознавания симптомов хирургического заболевания в первые часы и сутки жизни новорожденного напрямую зависят успех операции, сроки реабилитации и качество последующей жизни ребенка.

1.1. Алгоритм первичного осмотра

Осмотр новорожденного с подозрением на хирургическую патологию должен быть *быстрым, целенаправленным* и *системным*. Рекомендуется придерживаться следующей последовательности.

1. Оценка общего состояния и витальных функций (ABCDE-подход):
   - A (Airway) — дыхательные пути: проверить проходимость дыхательных путей, наличие/отсутствие выделений (пенистые, слизистые);
   - B (Breathing) — дыхание: оценить частоту дыхательных движений, характер дыхания (стонущее, поверхностное), участие вспомогательной мускулатуры, наличие/отсутствие цианоза;
   - C (Circulation) — кровообращение: оценить цвет кожных покровов (мраморность, бледность, цианоз), частоту сердечных сокращений, время капиллярного наполнения (>3 секунд — тревожный признак); при проведении у ребенка мониторинга жизненно важных функций — измерить сатурацию (SpO_2);
   - D (Disability) — неврологический статус: оценить мышечный тонус, реакцию на осмотр, уровень сознания;
   - E (Exposure/Environment) — осмотр/температура: для полного визуального осмотра ребенка его необходимо полностью раздеть

(снять все пеленки, подгузник); немедленно предотвратить гипотермию (осмотр проводить на теплом пеленальном столике с использованием источника лучистого тепла).

2. Детальный осмотр по системам (проводится сверху вниз):

- голова, лицо: оценка большого и малого родничка, состояния черепных швов; осмотр ротовой полости (состояние челюстей, неба); оценка наличия/отсутствия выделений;
- шея: форма, наличие дополнительных образований, симметричность, кривошея;
- грудная клетка: оценка формы, ее симметричности, типа дыхания, втяжения межреберий; аускультация (симметричность дыхания, хрипы, возможные аномальные шумы в грудной клетке, например кишечные);
- живот является одной из ключевых областей для осмотра детским хирургом:
  - визуально: оценка формы (вздут, запавший, асимметричный), видимость перистальтики, состояние пупка и передней брюшной стенки (дефекты, грыжевые выпячивания);
  - пальпация (проводить теплыми руками): оценить все отделы; определить болезненность, напряжение мышц, наличие/отсутствие объемных образований;
  - перкуссия: определить характер перкуторного звука (тимпанит, притупление);
  - аускультация: оценить перистальтику (гипер-, гипо-, отсутствует);
- промежность и анус: убедиться в наличии и правильном расположении анального отверстия; у мальчиков — оценка расположения и формы мошонки; пальпация яичек, паховой области (исключить паховую грыжу, водянку оболочек яичка); у девочек — осмотр половых губ, визуализация наружного отверстия уретры и влагалища;
- позвоночник и конечности: осмотр на наличие/отсутствие дефектов, искривлений; оценка объема движений в крупных суставах; оценка и расположение, симметричность паховых и ягодичных складок; оценка длины конечностей.

1.2. «Красные флаги» хирургической патологии

«Красные флаги» хирургической патологии — это симптомы, при выявлении которых необходимо немедленно исключить врожденный порок развития, требующий хирургического лечения (табл. 1).

Таблица 1. Диагностически значимые симптомы основных пороков развития, требующие хирургической коррекции

Система	«Красный флаг»/Симптомы	О чем следует думать в первую очередь?
Желудочно-кишечный тракт	Рвота с желчью с первых часов/суток жизни	Высокая/низкая кишечная непроходимость (атрезия кишки, мальротация)
	Отсутствие отхождения мекония в первые 24 ч, стул в виде неокрашенных слепков слизи	Низкая кишечная непроходимость, болезнь Гиршпрунга
	Вздутие живота (диффузное или локальное)	Высокая/низкая кишечная непроходимость, перитонит
	Пенистое отделяемое из ротовой полости и носа, поперхивание при первом кормлении	Атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ
Дыхательная	Респираторный дистресс на фоне «ладьевидного» (впалого) живота	Врожденная диафрагмальная грыжа
Мочевыделительная	Отсутствие мочеиспускания >24 ч	Обструктивная уропатия, гипоплазия/дисплазия/агенезия почек, клапан задней уретры
	Выделение мекония из уретры	Ректоуретральный свищ, клоакальная мальформация
Передняя брюшная стенка	Эвентрация органов (петли кишечника пролабируют через дефект передней брюшной стенки)	Гастрошизис, отрыв оболочек омфалоцеле в родах
	Дефект передней брюшной стенки в области пупочного кольца, покрытый эмбриональными оболочками	Омфалоцеле
Наружные половые органы	Грубые нарушения	Нарушения дифференцировки пола, клоакальная мальформация
Промежность	Отсутствие анального отверстия в долженствующем месте	Различные варианты аноректальных мальформаций
	Экстрофия (выворот) слизистой в надлобковой области	Экстрофия мочевого пузыря
Правило: один «красный флаг» — обязательный осмотр хирургом и проведение базовой инструментальной диагностики (рентгенография, ультразвуковое исследование).		

1.3. Оценка витальных функций и их нарушений при неотложных состояниях

Показатели витальных функций у доношенного новорожденного в норме и при патологии представлены в табл. 2.

Таблица 2. Нормы и отклонения у доношенного новорожденного

Параметр	Норма	Тревожные признаки при хирургической патологии
ЧДД, в мин	40–60	>60 (тахипноэ при ВДГ, сепсисе, перитоните); апноэ
ЧСС, уд/мин	120–160	<100 (брадикардия — при гипоксии, повышении ВЧД); >180 (тахикардия — при шоке, дегидратации)
АД (сист.), мм рт. ст.	60–90	<60 — гипотензия (шок, сепсис, кровопотеря)
Температура, °С	36,5–37,5	<36,0 — гипотермия (усиливает метаболический ацидоз, коагулопатию)
SpO_2, %	95–100	<90 в атмосферном воздухе — гипоксемия (ВДГ, ВПС, пневмония)
Диурез, мл/кг в час	>1	<0,5 — олигурия (дегидратация, шок, почечная недостаточность)

Примечание. ЧДД — частота дыхательных движений; ВДГ — врожденная диафрагмальная грыжа; АД (сист.) — артериальное давление (систолическое); ВПС — врожденный порок сердца; ЧСС — частота сердечных сокращений; SpO_2 (сатурация) — показатель степени насыщения гемоглобина артериальной крови кислородом.

Нарушения, характерные для неотложных состояний:

- сепсис/перитонит: тахикардия, тахипноэ, гипотермия или гипертермия, мраморность кожи;
- дегидратация/шок: тахикардия, гипотензия, олигурия, длительное время капиллярного наполнения, сухость слизистых;
- кишечная непроходимость на поздней стадии: признаки интоксикации, электролитных нарушений.

1.4. Взаимодействие с родителями

1. Сбор анамнеза беременности (целенаправленный):

- течение: инфекции (TORCH), многоводие/маловодие (на каком сроке беременности), данные пренатальных ультразвуковых исследований (были ли выявлены врожденные пороки развития, на каком сроке беременности);

- семейный анамнез: наличие врожденных пороков развития у родственников, различных наследственных заболеваний в семье, в том числе муковисцидоза;
- состояние ребенка с рождения: когда впервые заметили проблему (рвота, вздутие), отходил ли меконий/моча/динамика цвета стула с рождения.

2. Информирование (принципы деликатной коммуникации):

- говорить четко и спокойно, без излишней драматизации, но и не преуменьшая серьезности ситуации;
- использовать понятные термины (например, не «атрезия», а «непроходимость кишечника»; не «омфалоцеле», а «особенность развития брюшной стенки/дефект передней брюшной стенки»);
- сообщить план действий: «У вашего ребенка есть состояние, требующее консультации детского хирурга и, скорее всего, перевода в специализированную клинику. Наша задача сейчас — максимально подготовить и стабилизировать его для безопасной транспортировки»; решить вопрос о необходимости телемедицинской консультации с лечебным учреждением более высокого уровня;
- дать возможность задать вопросы, предоставить контакты лечащего врача или заведующего отделением;
- оформить информированное добровольное согласие на обследование и перевод.

ТЕМА 2.

Инструментальная диагностика в неонатальной хирургии

Своевременная диагностика хирургической патологии у новорожденных на 80% зависит от грамотного использования и интерпретации инструментальных методов, в первую очередь рентгенографии (Rg) и ультразвука (УЗИ). Данная глава представляет собой наглядное руководство по ключевым рентгенологическим и ультразвуковым признакам, знание которых необходимо для принятия решений в условиях дефицита времени. Акцент сделан на сравнении показателей в норме и при патологии.

2.1. Рентгенография: алгоритм анализа рентгенологического снимка у новорожденного

Правила безопасности и проведения:

- обязательное экранирование половых органов и щитовидной железы;
- по возможности использовать цифровые технологии (снижение дозы лучевой нагрузки);
- для оценки непроходимости кишечника: снимки в двух проекциях (прямая и боковая) в вертикальном положении или латеропозиции (на боку);
- если ребенок в кувезе — латерограмма (укладка на левый бок для оценки свободного газа).

Нормальная картина у новорожденного:

- грудная клетка: легочные поля прозрачные, купола диафрагмы четкие, сердце в срединной позиции;
- живот:
  - — желудок: газовый пузырь в левом подреберье;
  - — тонкая кишка: несколько аркадных (дугообразных) теней газа в центральных отделах живота (не путать с уровнями жидкости!);
  - — толстая кишка: газ по ходу ободочной кишки, обязательно — газ в прямой кишке;
  - — печень, селезенка дают однородную тень, не дифференцируются без контраста.

Структурированный алгоритм поиска хирургической патологии брюшной полости и грудной клетки у новорожденного с помощью обзорной рентгенографии представлен на рис. 1; ключевые патологические признаки хирургической патологии органов брюшной полости у новорожденных отражены в табл. 3.

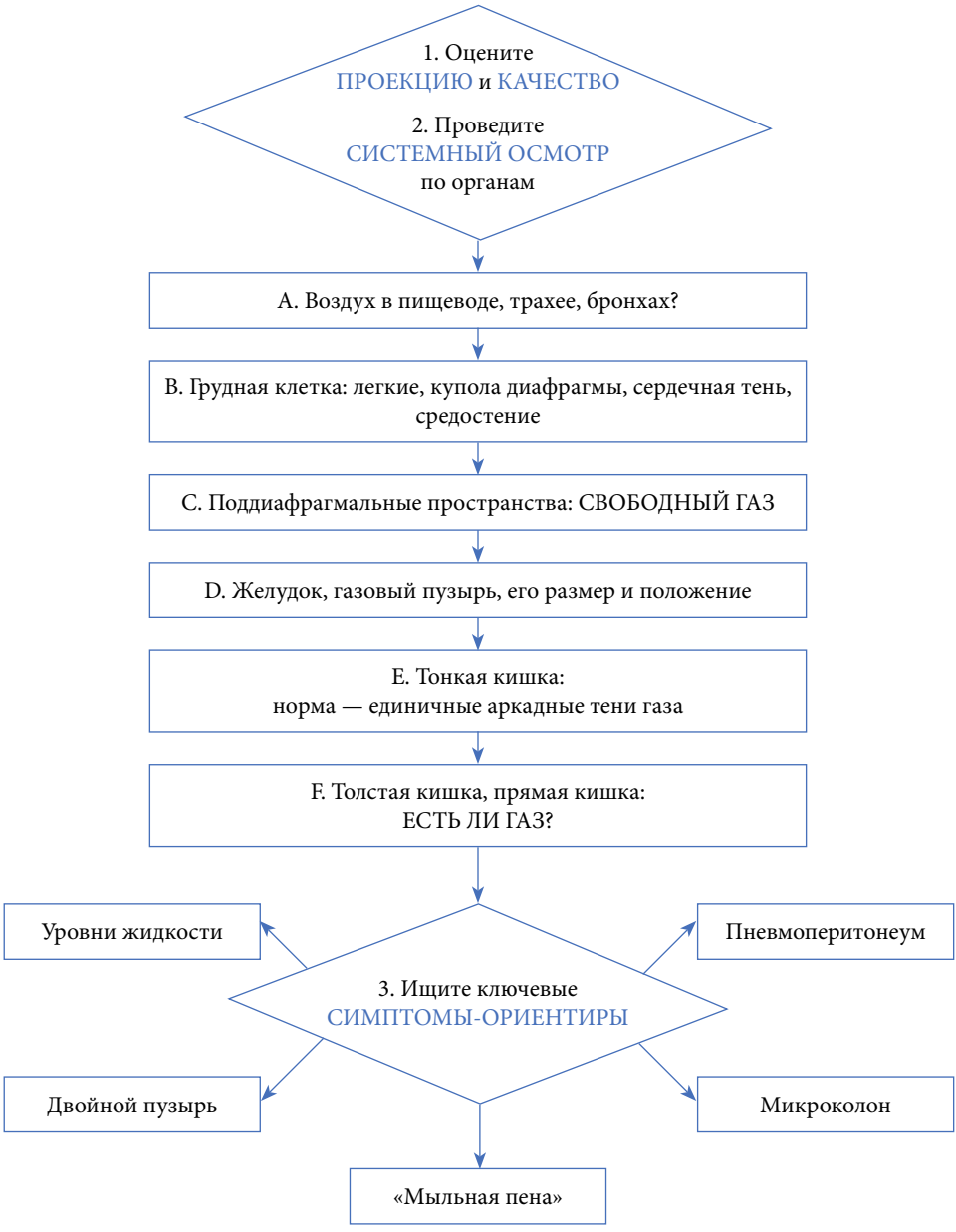


Рис. 1. Структурированный алгоритм «чтения» обзорной Rg-графии брюшной полости и грудной клетки у новорожденного с подозрением на хирургическую патологию.

Таблица 3. Ключевые Rg-патологические признаки хирургической патологии органов брюшной полости у новорожденных

Симптом (Rg-признак)	Как выглядит?	О чем думать в первую очередь?
Уровни жидкости	Горизонтальные линии «воздух-жидкость»	Непроходимость кишечника. Один или два уровня жидкости определяются при высокой кишечной непроходимости, а множественные уровни жидкости — при низкой непроходимости
Двойной пузырь (double bubble)	Два крупных горизонтальных уровня в эпигастральной области	Дуоденальная непроходимость. Важно: необходимо провести дифференциальный диагноз с различными вариантами мальротации кишечника, если есть газонаполнение кишечника дистальнее (неотложно!)
«Мыльный пузырь» (soap bubble) или гранулярные тени	Неоднородное, пятнистое затемнение без четких уровней (чаще в правой подвздошной области)	Мекониевый илеус
Микроколон	Толстая кишка очень узкая, нитевидная, визуализируется при контрастировании на ирригографии	Врожденная кишечная непроходимость: атрезия кишки, мекониевый илеус, болезнь Гиршпрунга
Газ в прямой кишке отсутствует	На боковой проекции/латерограмме ампула прямой кишки не содержит газа	Низкая кишечная непроходимость. Требует срочного уточнения причины
Свободный газ (пневмоперитонеум)	Просветление под куполами диафрагмы (в вертикальном положении) или над печенью (в латеропозиции на левом боку)	Перфорация полого органа (может быть при некротизирующем энтероколите, спонтанной перфорации кишечника, внутриутробной перфорации и др.). Экстренное хирургическое вмешательство
Кишечные петли/желудок в грудной клетке	Тени с газом или уровнем жидкости над диафрагмой, смещение средостения	Врожденная диафрагмальная грыжа
«Немой» живот	Наличие одного уровня жидкости в желудке и отсутствие газонаполнения петель кишечника	Синдром Ледда, заворот средней кишки

2.2. Ультразвуковая диагностика: возможности в неотложной неонатальной хирургии

Преимущества: безопасность, возможность проведения у постели больного.
Основные задачи УЗИ у новорожденного с хирургической патологией:

- оценка пилорического отдела: проходимость пилорического отдела, эвакуация содержимого из желудка в двенадцатиперстную кишку (длина пилорического канала >16–17 мм, толщина мышечного слоя >3–4 мм — пилоростеноз);
- ультразвуковые признаки кишечной непроходимости: наличие расширенных и спавшихся петель кишечника, симптом двойного пузыря (double bubble) при дуоденальной непроходимости;
- диагностика инвагинации (симптом псевдопочки, или «мишени»);
- выявление свободной жидкости в брюшной полости (кровь, экссудат, кишечное содержимое, мочевой затек);
- оценка состояния паренхиматозных органов (печень, селезенка, почки, поджелудочная железа): гематомы, образования в структуре, особенности строения (например, кольцевидная поджелудочная железа при врожденной дуоденальной непроходимости);
- диагностика пороков развития: агенезия/дисплазия почек, кистозные изменения, гидронефроз, кистозные удвоения желудочно-кишечного тракта, объемные образования;
- оценка кровотока в сосудах брыжейки, кишечной стенке: симптом «водоворота» или симптом «улитки» (при подозрении на некроз и/или заворот);
- трансперинеальное УЗИ для оценки расстояния до слепого конца прямой кишки при аноректальной мальформации, при наличии образований в пресакральном пространстве.

Ультразвуковые признаки при неотложных состояниях:

- некротизирующий энтероколит: утолщение или истончение кишечной стенки, пневматоз кишечной стенки (гиперэхогенные включения), газ в портальной вене, свободная жидкость;
- аппендицит (редко у новорожденных): червеобразный отросток диаметром >6 мм, утолщение стенки, свободная жидкость вокруг;
- инвагинация: поперечный срез — симптом «мишени» или «бычьего глаза», продольный — симптом псевдопочки.

2.3. Контрастные исследования: показания и техника безопасности

Проба с катетером и Rg-графия пищевода:

- мягкий катетер (8–10 Ch, тонкий может свернуться) вводят через рот/нос; при атрезии он встречает препятствие на уровне 10–12 см от ноздрей (верхнегрудной отдел);

- рентгенологическое подтверждение атрезии пищевода; метод выбора — обзорная Rg-графия органов грудной клетки и брюшной полости в прямой проекции с контрастированным зондом, установленным в проксимальный сегмент пищевода!

ВАЖНО!

Используют 1–2 мл водорастворимого контрастного вещества под контролем Rg-экрана, затем аспирируют его обратно: это позволяет избежать аспирации контрастного вещества в дыхательные пути.

Исследование пассажа контраста по желудочно-кишечному тракту (перорально или через зонд):

- суть метода — рентгенологическое отслеживание продвижения водорастворимого контраста по пищеводу, желудку и тонкой кишке;
- строгие показания:
  - — уточнение уровня и причины высокой кишечной непроходимости после обзорной Rg-графии (при сохранении сомнений о наличии высокой кишечной непроходимости или частичной непроходимости для уточнения диагноза);
  - — оценка проходимости и моторики после операций на желудочно-кишечном тракте (в позднем послеоперационном периоде);
- абсолютные противопоказания:
  - — подозрение на перфорацию полого органа.

Ключевые моменты безопасности:

- Контрастное вещество: только водорастворимые неионные препараты (в низкой концентрации — 10–15%). Бариевая взвесь противопоказана из-за риска аспирационной бариевой пневмонии, недопустимости попадания в брюшную полость при недиагностированной перфорации, риске обтурационной кишечной непроходимости, а также высокого риска застревания бариевой взвеси на уровне органического препятствия в просвете кишки.
- Дозировка: минимально необходимая для визуализации (3–5 мл/кг).
- Техника введения: через назогастральный зонд под контролем Rg-экрана (Rg-скопия). Введение через бутылочку с соской/перорально допустимо только у стабильного ребенка с сохраненным глотательным рефлексом и под непрерывным контролем.
- Непрерывный мониторинг: контроль сатурации и дыхания (возможна аспирация контрастного вещества).
- Завершение процедуры: после получения диагностических снимков при оценке верхних отделов желудочно-кишечного тракта необходимо аспирировать остатки контраста из желудка через зонд и про-

мыть его физиологическим раствором для профилактики осмотической диареи и обезвоживания.

- Продолжение исследования: при необходимости продолжения исследования для оценки пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту проводятся отсроченные Rg-исследования через 30 мин, 1 и 3 часа, далее — по показаниям. Оценивается продвижение контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту. Исследование завершается, когда контрастный препарат определяется в прямой кишке.

Ирригография (ирригоскопия):

- показания: низкая кишечная непроходимость, болезнь Гиршпрунга, аноректальные мальформации;
- техника безопасности у новорожденного:
  - — использовать только водорастворимые неионные контрасты, разведенные до 10–15%. *Бариевая взвесь противопоказана у новорожденных*;
  - — вводить контраст медленно через мягкий катетер, введенный в прямую кишку;
  - — желательно контролировать процесс под экраном (рентгеноскопия);
  - — *после исследования аспирировать контраст обратно*;
- что оцениваем: ход и расположение, диаметр, форму толстой кишки; наличие зон стеноза, супрастенотического расширения; наличие мекониевых пробок.

ТЕМА 3.

Атрезия пищевода

Атрезия пищевода — порок развития, при котором верхний и нижний сегменты пищевода разобщены, при этом один или оба сегмента могут иметь сообщение с трахеей.

Ключевая клиническая триада:

1) обильное слюнотечение, пенистые выделения изо рта и носа с первых часов жизни;

2) поперхивание и цианоз при первой попытке кормления;

3) невозможность проведения назогастрального зонда в желудок (зонд упирается в слепой конец атрезированного пищевода или заворачивается назад в ротоглотку).

Проба Элефанта — диагностический тест при подозрении на атрезию пищевода: зонд устанавливают в пищевод до ощущения препятствия, затем через шприц в зонд вводят воздух: если он с шумом выходит обратно через нос/рот, это свидетельствует об отсутствии сообщения пищевода с желудком.

Дополнительные данные:

- анамнез беременности: многоводие, микрогастрия или отсутствие визуализации желудка (из-за невозможности плода заглатывать амниотическую жидкость);
- сопутствующая патология: часто сочетается с врожденными пороками сердца, почек, пороками других отделов желудочно-кишечного тракта, аномалиями костной системы (VATER/VACTERL-ассоциация).

3.1. Алгоритм диагностики

- Шаг 1: проба с катетером. Мягкий резиновый катетер не менее 10–12 Fr (тонкий может свернуться) вводят через нос. При атрезии он встречает препятствие на уровне 10–12 см от ноздрей (верхнегрудной отдел).
- Шаг 2: рентгенологическое подтверждение.

Метод выбора: обзорная Rg-графия органов грудной клетки и брюшной полости в прямой проекции с контрастированным зондом, остановившимся в проксимальном сегменте!

ВАЖНО!

Используют 1–2 мл водорастворимого контраста под контролем Rg-экрана, затем аспирируют его обратно: это позволяет избежать аспирации контрастного вещества.

Что мы видим на Rg-снимке:

1) контрастированный слепой конец пищевода;

2) ключевой признак — наличие/отсутствие газонаполнения желудка и кишечника: газонаполнение есть → вероятно, имеется дистальный трахеопищеводный свищ (рис. 2); газонаполнения нет → атрезия пищевода без свища (рис. 3).

- Шаг 3: дополнительные обследования (проводятся в хирургическом стационаре). Эхокардиография (исключение врожденных пороков сердца); УЗИ почек; нейросонография; обязательный визуальный осмотр промежности, конечностей (рис. 4), крестцово-копчиковой области.

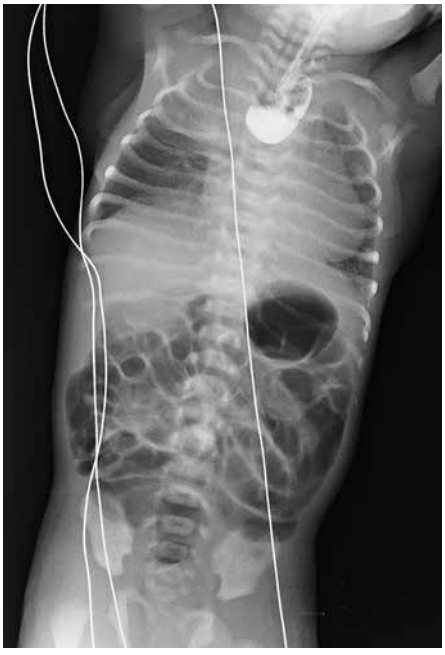


Рис. 2. Рентгенологическая картина атрезии пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом: визуализируются слепозаканчивающийся оральный отдел пищевода и газонаполнение желудка и кишечника.



Рис. 3. Рентгенологическая картина атрезии пищевода без дистального трахеопищеводного свища: визуализируется слепозаканчивающийся оральный отдел пищевода; газонаполнение желудка и кишечника отсутствует.



Рис. 4. Пример порока развития конечностей у детей с атрезией пищевода (А, Б).

Тема 4.

Пороки развития органов грудной клетки, приводящие к респираторному дистрессу

4.1. Врожденная диафрагмальная грыжа

Врожденная диафрагмальная грыжа — порок развития диафрагмы, возникающий в результате нарушения процесса облитерации плевроперитонеального канала или несостоятельности диафрагмы, что приводит к нарушению разделения брюшной полости и грудной клетки и смещению желудка, селезенки, кишечника и/или печени, почки в грудную полость. Данные нарушения приводят к развитию гипоплазии легких, легочной гипертензии и смещению средостения. Летальность может достигает 30–50% и напрямую зависит от своевременности и правильности действий в первые минуты жизни. Основная причина смерти — не сама грыжа, а тяжелая дыхательная недостаточность на фоне гипоплазии легких.

Клиническая картина

Симптомы могут проявляться от момента рождения до первых часов жизни:

- респираторный дистресс-синдром: тахипноэ, одышка, цианоз, втяжение уступчивых мест грудной клетки (дистресс возникает сразу при рождении или в течение первого часа);
- смещение сердечного толчка на фоне смещения средостения, чаще вправо;
- ладьевидный запавший живот: из-за перемещения органов в грудную клетку живот выглядит впалым, пустым при пальпации;
- аускультация грудной клетки:
  - на стороне грыжи (чаще слева) — ослабление или отсутствие дыхательных шумов, иногда кишечные шумы (при перемещении кишечника в грудную клетку);
  - над противоположной половиной грудной клетки — смещенные сердечные тоны, ослабление дыхательных шумов;
- приступ цианоза при попытке кормления или крике.

Диагностика

- Шаг 1: рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости (переднезадняя и боковая проекции).

Это основной метод диагностики.

Патогномоничные признаки:

1) тени кишечных петель или желудка в левой половине грудной клетки;
2) смещение тени сердца и средостения вправо;
3) отсутствие купола диафрагмы на стороне поражения;
4) сниженное газонаполнение в брюшной полости («ладьевидный» живот).

- Шаг 2: ультразвуковое исследование.

Подтверждает диагноз, позволяет оценить положение печени и других органов брюшной полости, их перемещение в грудную клетку (смещение верхней границы печени вверх или вниз — важный прогностический признак). УЗИ позволяет также исключить сочетанные врожденные пороки сердца; оценить степень легочной гипоплазии, наличие легочной гипертензии.

Алгоритм диагностики при подозрении на врожденную диафрагмальную грыжу приведен на рис. 5.



Рис. 5. Алгоритм диагностики при подозрении на врожденную диафрагмальную грыжу. ИВЛ — искусственная вентиляция легких; УЗИ — ультразвуковое исследование.

4.2. Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится с другими причинами респираторного дистресса и смещения средостения у новорожденного (табл. 4):

1. Врожденная кистозно-аденоматоидная мальформация легкого.
2. Врожденная лобарная эмфизема.
3. Агенезия/гипоплазия легкого.
4. Пневмоторакс.
5. Объемное образование средостения (тератома, киста).

Таблица 4. Дифференциальная Rg-диагностика заболеваний, приводящих к респираторному дистрессу у новорожденных

Патология	Типичная Rg-картина
Врожденная лобарная эмфизема	Гиперпрозрачность пораженной доли (чаще верхней или средней), сдавление прилежащих долей, смещение органов средостения. Сосудистый рисунок в зоне повышенной прозрачности обеднен (рис. 6)
Пневмоторакс	Гиперпрозрачность без легочного рисунка, видна линия висцеральной плевры, отдаленная от грудной стенки. Смещение органов средостения (рис. 7)
Кистозно-аденоматоидная мальформация	Многокамерные кистозные образования (типы I, II) или плотное объемное образование (тип III) в легочной ткани (рис. 8)
Агенезия/гипоплазия легкого	Тотальное гомогенное затемнение одного гемоторакса, смещение средостения, высокое стояние купола диафрагмы (рис. 9)
Объемное образование средостения (тератома, киста)	Округлая тень, исходящая из средостения, оттесняющая легкое. Могут быть кальцинаты (в тератоме) (рис. 10)
Врожденная диафрагмальная грыжа	Петли кишечника/желудок в грудной полости, уровни жидкости, смещение средостения (рис. 11)



Рис. 6. Врожденная лобарная эмфизема. Определяются гиперпрозрачность средней доли справа, сдавление прилежащих долей, смещение средостения. Сосудистый рисунок в зоне повышенной прозрачности обеднен.



Рис. 7. Пневмоторакс. Определяются гиперпрозрачность слева без легочного рисунка, смещение органов средостения.



Рис. 8. Определяются кистозно-аденоматоидная мальформация нижней доли правого легкого, многокамерные кистозные образования в правом легком.



Рис. 9. Агенезия правого легкого. Определяются тотальное гомогенное затемнение правого гемиторакса, смещение средостения.

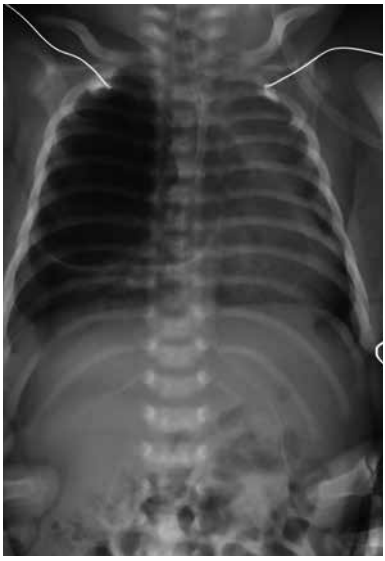


Рис. 10. Кистозное образование правого легкого.



Рис. 11. Врожденная диафрагмальная грыжа.

ТЕМА 5.

Врожденная кишечная непроходимость

Определение, общие сведения

Кишечная непроходимость — группа заболеваний, характеризуемая нарушением двигательной функции желудочно-кишечного тракта. Золотым стандартом диагностики кишечной непроходимости является обзорная рентгенограмма органов брюшной полости, выполненная в вертикальном положении.

Классификация

По происхождению выделяют врожденную и приобретенную кишечную непроходимость. Врожденная кишечная непроходимость возникает на фоне различных пороков развития желудочно-кишечного тракта вследствие нарушения эмбриогенеза на разных этапах. Приобретенная кишечная непроходимость возникает в постнатальном периоде и не связана с пороками развития желудочно-кишечного тракта.

По механизму нарушения транзита кишечного содержимого можно выделить механическую непроходимость, когда возникает обструкция просвета кишки, и динамическую, связанную с рядом внешних причин и не имеющую органического препятствия нарушения транзита кишечного содержимого. Врожденная кишечная непроходимость всегда носит механический характер. Приобретенная кишечная непроходимость может быть как механической, так и динамической.

Важной характеристикой кишечной непроходимости является ее анатомическая локализация: расположение уровня обструкции проксимальнее связки Трейтца относят к высокой непроходимости, дистальнее связи Трейтца — к низкой непроходимости. Понимание уровня обструкции очень важно, так как имеется ряд общих отличий рентгенологической и клинической картины низкой и высокой кишечной непроходимости.

Кишечная непроходимость может иметь разное клиническое течение — острое, подострое или рецидивирующее и вызывать полную или частичную непроходимость. Можно также выделить обтурационную кишечную непроходимость, которая возникает из-за органического препятствия просвета кишки, и странгуляционную кишечную непроходимость, возникающую

вследствие нарушения кровообращения в стенке кишки. Вариант кишечной непроходимости определяет особенности клинических проявлений и диагностики, что необходимо для выбора правильной тактики лечения.

5.1. Врожденный гипертрофический пилоростеноз

Врожденный гипертрофический пилоростеноз — вариант высокой кишечной непроходимости на уровне пилорического отдела желудка, возникающий на фоне концентрической гипертрофии гладкой мускулатуры привратника желудка, в результате чего отмечается сужение пилорического канала. За счет гипертрофии мышечного слоя выходного отдела желудка он приобретает вид толстой манжеты и сдавливает просвет пилорического отдела желудка с развитием частичной или полной высокой кишечной непроходимости.

Пилоростеноз является наиболее частой причиной высокой кишечной непроходимости у младенцев. Встречаемость составляет около 2–4 на 1000 живорожденных новорожденных. Чаще болеют дети мужского пола, соотношение мальчиков и девочек — 4:1.

Клиническая картина

Клиническая картина развивается постепенно, в возрасте 2–4 недель жизни, когда происходит интенсивное расширение разового объема кормления, однако встречаются случаи более поздней манифестации заболевания, особенно у недоношенных пациентов.

Клиническая картина соответствует симптомам высокой кишечной непроходимости: рвота молоком без патологических примесей по типу «фонтана» (большим объемом и на большое расстояние), возникающая сразу после кормления и между кормлениями. У ребенка определяются плоская или отрицательная весовая кривая; снижение диуреза; стул окрашенный, желтый, без патологических примесей, уряжен; склонность к запорам.

При осмотре живот вздут в эпигастральной области, определяется видимая перистальтика желудка (в виде «песочных часов»), нижележащие отделы живота запавшие.

Диагностика

Врожденный гипертрофический пилоростеноз не имеет антенатальной диагностики, так как заболевание развивается постнатально.

При проведении постнатальной диагностики обязательным является ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Исследование проводят натощак, а затем — после пробного кормления. Ультразвуковое исследование позволяет выявить нарушение эвакуации содержимого из желудка в двенадцатиперстную кишку, утолщение стенки пилорического отдела (более 3–4 мм) и удлинение пилорического канала (более 16–17 мм), сужение пилорического канала до 1–2 мм (рис. 12).



Рис. 12. Ультразвуковая картина врожденного пилоростеноза.

К дополнительным методам диагностики пилоростеноза относятся обзорная рентгенограмма органов брюшной полости, рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта и фиброэзофагодуоденоскопия (фиброэзофагодуоденоскопия).

Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости проводится в вертикальном положении, в прямой проекции, при которой можно выявить рентгенологические признаки частичной или полной высокой кишечной непроходимости; визуализируется один уровень жидкости в желудке, при этом газонаполнение петель кишечника снижено или отсутствует (рис. 13).



Рис. 13. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости при пилоростенозе.

Рентгенологическое обследование начинают с обзорной рентгенограммы брюшной полости в вертикальном положении в прямой проекции. Исследование проводят с водорастворимым контрастным веществом. Пациента

укладывают под рентгенологический экран и контролируют эвакуацию контрастного вещества из желудка в двенадцатиперстную кишку. При исследовании можно выявить желудок больших размеров, отсутствие эвакуации контрастного вещества (рис. 14).



Рис. 14. Рентгеноконтрастное исследование при врожденном пилоростенозе.

Фиброэзофагодуоденоскопию проводят при невозможности проведения ультразвукового или рентгенологического обследования. Исследование должен проводить специалист, имеющий опыт проведения подобных исследований у новорожденных. При пилоростенозе визуализируется сомкнутый привратник, который не раскрывается при инсуффляции воздуха; проведение эндоскопа в двенадцатиперстную кишку невозможно.

При пилоростенозе можно выявить характерные электролитные и кислотно-щелочные нарушения состояния крови. В анализе газового состава крови определяется метаболический алкалоз: pH >7,45 и BE >+5 (концентрация бикарбоната превышает 28 ммоль/л); в биохимическом анализе крови определяются гипокалиемия (<3,5 мЭкв/л) и гипохлоремия (<95 мЭкв/л).

5.2. Врожденная дуоденальная непроходимость

Врожденная дуоденальная непроходимость встречается с частотой 1 на 5000–10 000 новорожденных, одинаково часто у мальчиков и девочек и проявляется непроходимостью на уровне двенадцатиперстной кишки. Причинами врожденной дуоденальной непроходимости могут являться атрезия, мембрана и кольцевидная головка поджелудочной железы.

Врожденная дуоденальная непроходимость может сочетаться с врожденными пороками сердца, пищевода, аноректальными мальформациями и хромосомными нарушениями (в 30% случаев сочетается с трисомией 21-й хромосомы).

Клиническая картина

От расположения препятствия зависят клинические проявления:

- подпапиллярная обструкция: при уровне обструкции ниже фатерова сосочка (papilla duodeni major) — рвота с примесью застойной желчи; при полной непроходимости отходит стул в виде неокрашенной слизи, окрашенный стул отсутствует; при частичной непроходимости может быть скудный окрашенный стул;
- надпапиллярная обструкция: при уровне обструкции выше фатерова сосочка (papilla duodeni major) — рвота в виде неокрашенного отделяемого по типу слюны, меконий может отходить в первые сутки жизни в небольшом количестве; при частичной непроходимости — рвота створоженным молоком, наличие окрашенного стула.

При осмотре живот вздут в эпигастральной области, в нижних отделах — запавший (рис. 15); пальпация брюшной полости безболезненная, перистальтика вялая или не выслушивается; определяются признаки эксикоза и метаболического алкалоза.



Рис. 15. Внешний вид передней брюшной стенки при высокой кишечной непроходимости.

Диагностика

Врожденная дуоденальная непроходимость может быть выявлена внутриутробно. Основными ультразвуковыми признаками на антенатальном этапе являются многоводие с такими характерными признаками, как расширение желудка и двенадцатиперстной кишки, симптом двойного пузыря (double bubble), задержка внутриутробного развития (рис. 16). При выявлении внутриутробных признаков дуоденальной непроходимости необходимо проведение дообследования, так как возможны другие сочетанные пороки развития и хромосомные нарушения (врожденные пороки сердца, пищевода; аноректальные мальформации; хромосомные нарушения — в 30% случаев трисомия 21-й хромосомы).

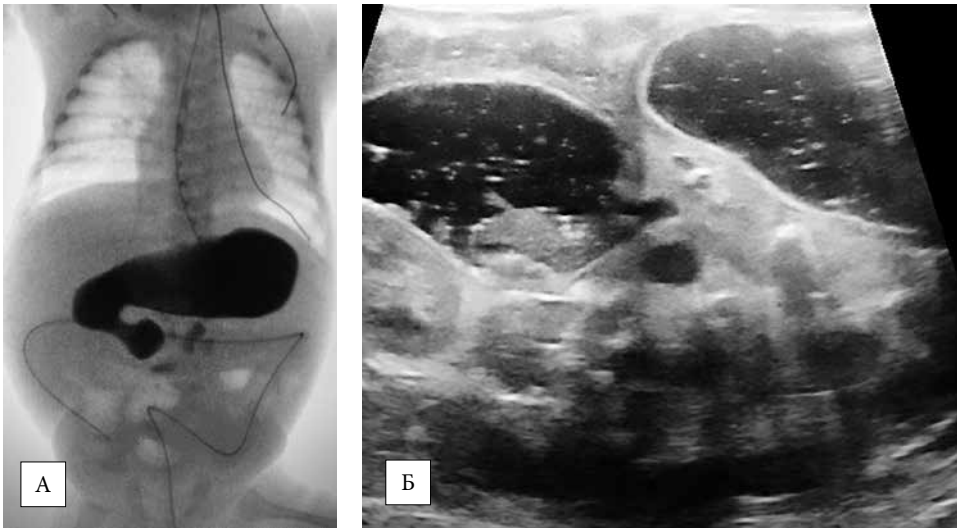


Рис. 16. Рентгенологическая картина дуоденальной непроходимости (А); ультразвуковая картина дуоденальной непроходимости: определяется симптом двойного пузыря, или double bubble (Б).

При проведении постнатальной диагностики обязательными являются следующие методы обследования.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: можно выявить рентгенологические признаки частичной или полной высокой кишечной непроходимости; визуализируются два уровня жидкости — в желудке и двенадцатиперстной кишке (симптом двойного пузыря, или double bubble), газонаполнение петель кишечника снижено или отсутствует.
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенная петля двенадцатиперстной кишки, спавшиеся нижележащие петли кишечника; можно выявить кольцевидную головку поджелудочной железы или аномальный ход сосудов

брыжейки при сопутствующем незавершенном повороте кишечника.

Дополнительными методами врожденной дуоденальной непроходимости являются:

- рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта: предпочтительнее проведение рентгеноскопии — наиболее информативного исследования при частичной непроходимости, позволяющего поставить диагноз. В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом, при этом определяются увеличенные в размере желудок и двенадцатиперстная кишка, отсутствие или замедление эвакуации контрастного вещества в нижележащие отделы кишечника;
- ирригография: при сопутствующем незавершенном повороте кишечника определяются неправильный ход и расположение толстой кишки (слева).

5.3. Атрезия кишки

Атрезия кишки — один из вариантов врожденной низкой кишечной непроходимости. Встречаемость составляет приблизительно от 1 до 3 случаев на 10 000 живорожденных. Атрезия кишки может быть выявлена внутриутробно.

При проведении антенатального ультразвукового исследования основными внутриутробными признаками являются многоводие, неравномерное расширение петель кишечника, наличие спавшихся и расширенных петель кишечника.

Можно столкнуться с различными уровнями атрезии — тонкокишечной (тощей или подвздошной) и толстокишечной (атрезия может быть на любом отделе толстой кишки).

Любой вариант врожденной низкой кишечной непроходимости у новорожденного требует дообследования на муковисцидоз. Около 10,8% пациентов с атрезией тонкой кишки страдают муковисцидозом. Это важно учитывать, так как послеоперационный период может осложниться обтурацией просвета вязким кишечным содержимым.

Классификация атрезии тонкой кишки была предложена в 1976 году L. Martin и J. Zerella, а дополнил ее в 1979 году J. Grosfeld (рис. 17):

Тип I: внутрипросветная мембрана, непрерывность кишечной трубки не нарушается.

Тип II: имеется фиброзный тяж между проксимальным и дистальным сегментом кишки.

Тип IIIa: полное разобщение сегментов кишки с перерывом брыжейки.

Тип IIIb: атрезия кишки с отсутствием дистальной брыжеечной артерии; дистальный отдел тонкой кишки скручен наподобие яблочной кожуры (apple peel), сочетается с укорочением общей длины тонкой кишки.

Тип IV: множественные атрезии тонкой кишки (внешне напоминает связку сосисок).

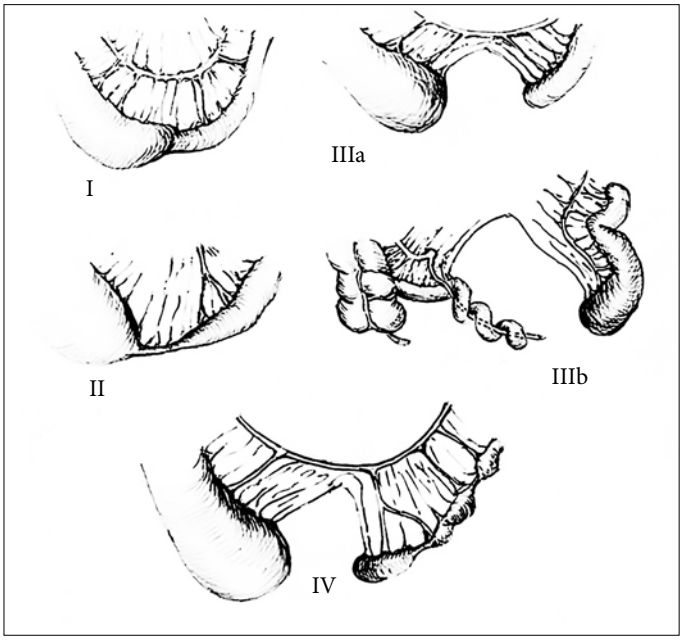


Рис. 17. Классификация атрезии кишки L. Martin, J. Zerella, J. Grosfeld.

Клиническая картина

Клиническая картина соответствует симптомам низкой кишечной непроходимости: рвота с примесью кишечного отделяемого, меконий и газы не отходят; могут отходить неокрашенная слизь (рис. 18) или скудный стул (зависит от уровня и характера обструкции).



Рис. 18. Отсутствие стула: из толстой кишки отходят слепки неокрашенной слизи.

При осмотре живот вздут, контурируются петли кишечника через переднюю брюшную стенку (рис. 19); пальпация живота болезненная, определяются признаки эксикоза и метаболического ацидоза.



Рис. 19. Внешний вид передней брюшной стенки новорожденного с низкой кишечной непроходимостью.

Диагностика

При проведении постнатальной диагностики атрезии кишки обязательными являются следующие методы обследования.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: определяются три уровня жидкости и более, отсутствие газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости при наличии полной непроходимости (рис. 20).
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо также оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).
3. Ирригография: определяется симптом микроколона (рис. 21). В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. Необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника).

Дополнительным методом диагностики является рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта. В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. При проведении исследования определяется нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне атрезии кишки.

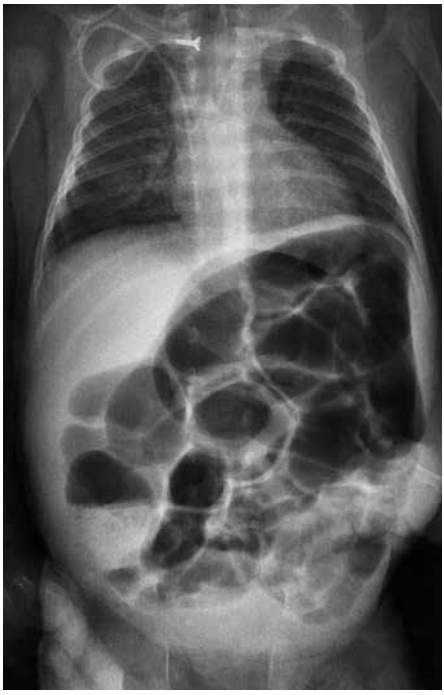


Рис. 20. Рентгенологическая картина низкой кишечной непроходимости.



Рис. 21. Симптом микроколона.

5.4. Мекониевый илеус

Мекониевый илеус — один из вариантов низкой кишечной непроходимости. Формируется в результате внутриутробного поражения ткани поджелудочной железы при муковисцидозе за счет повышения активности ингибитора трипсина, что приводит к очаговой атрофии слизистой оболочки тонкой кишки, фиброзу подслизистого слоя и снижению синтеза ферментов.

Идиопатический мекониевый илеус характерен для детей с низкой и очень низкой массой тела при рождении. Его возникновению способствуют транзиторная ферментная недостаточность и снижение двигательной функции тонкой кишки у недоношенных детей.

Заболеваемость мекониевым илеусом составляет порядка 1:2000, страдают около 10–20% детей с муковисцидозом.

Кишечная непроходимость при мекониевом илеусе возникает из-за обтурации просвета дистального отдела подвздошной кишки вязким густым меконием. После рождения может отходить скудный окрашенный стул по типу мекония. Если на фоне консервативных мероприятий разрешить кишечную непроходимость не получается, ребенку показано оперативное лечение.

Клиническая картина

Клиническая картина соответствует симптомам частичной или полной низкой кишечной непроходимости: отсутствие возможности расширения энтеральной нагрузки вплоть до рвоты с примесью кишечного отделяемого, затруднено отхождение мекония и газов. При осмотре живот вздут, могут контурироваться петли кишечника через переднюю брюшную стенку, при нарастании признаков непроходимости пальпация живота болезненная, определяются признаки эксикоза и метаболического ацидоза. Клиническая картина может развиваться остро или постепенно, в ряде случаев кишечная непроходимость может разрешиться при помощи консервативных методов лечения.

Диагностика

К обязательным методам диагностики мекониевого илеуса относятся следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: могут определяться три уровня жидкости и более, но чаще визуализируются перераздутые петли тонкой кишки, отсутствие газонаполнения петель толстой кишки (рис. 22).
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника; может определяться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо



Рис. 22. Рентгенологическая картина мекониевого илеуса.

также оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).

3. Ирригография: определяется симптом микроколона. В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. Необходимо также оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника).

К дополнительным методам диагностики при мекониевом илеусе относится рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом). Нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне дистального отдела подвздошной кишки является рентгенологическим симптомом кишечной непроходимости и служит основанием к определению показаний для оперативного лечения. В ряде случаев рентгеноконтрастное исследование при мекониевом илеусе оказывает лечебное действие, и на фоне его проведения удается разжижить густое кишечное содержимое, разрешить кишечную непроходимость и получить стул у ребенка.

5.5. Внутриутробный перитонит

Внутриутробный перитонит — генерализованное или локальное воспаление брюшины плода, возникающее в ответ на пренатальную перфорацию кишечника. Состояние носит название «мекониевый перитонит». Частота составляет 0,27–0,34 случая на 10 000 новорожденных.

Выделяют фиброадгезивный, кистозный и генерализованный перитонит.

При проведении антенатального ультразвукового исследования можно выявить наличие расширенных и спавшихся петель кишечника в сочетании с асцитом (гиперэхогенное содержимое) или кистозными образованиями в брюшной полости.

Внутриутробный перитонит чаще всего бывает вторичным, возникающим на фоне других патологий (TORCH-инфекций, муковисцидоза, нарушения строения стенки кишки), поэтому при выявлении внутриутробного перитонита необходим поиск причины, приведшей к данному состоянию.

Клиническая картина

Клиническая картина соответствует низкой кишечной непроходимости: рвота с примесью кишечного отделяемого, отсутствие отхождения мекония и газов, может отходить неокрашенная слизь. При осмотре живот вздут, могут контурироваться петли кишечника через переднюю брюшную стенку; пальпация живота болезненная. Состояние после рождения прогрессивно ухудшается за счет нарастания вздутия живота, наличия перитонита, а также развивающейся дыхательной недостаточности, нарастания гемоконцентрации и метаболического ацидоза.

Диагностика

Постнатальная диагностика внутриутробного перитонита проводится с использованием следующих обязательных методов.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: могут определяться три уровня жидкости и более, отсутствие газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости, при наличии внутриутробной перфорации — наличие асцита, свободного воздуха в брюшной полости и затемнение брюшной полости (рис. 23).
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника; могут определяться свободная жидкость гиперэхогенного характера, наличие множественных кистозных образований брюшной полости (также с гиперэхогенным содержимым), свободный воздух в брюшной полости. Необходимо оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).
3. Ирригография: определяется симптом микроколона (рис. 24). В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. Также необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника).

К дополнительным методам диагностики внутриутробного перитонита относится рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта. В периоде новорожденности исследование проводится

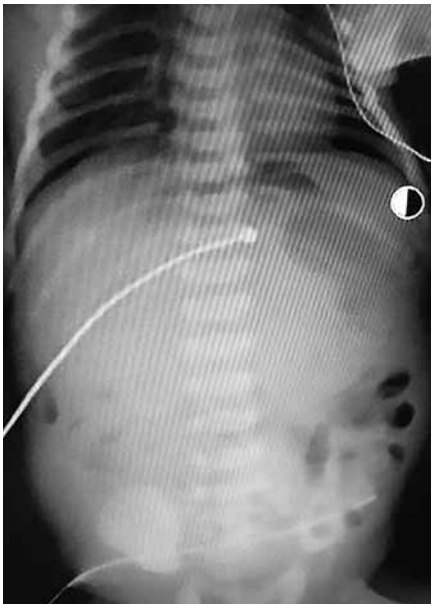


Рис. 23. Рентгенологическая картина при внутриутробном перитоните.



Рис. 24. Симптом микроколона при проведении ирригографии.

строго с водорастворимым контрастным веществом. Обнаруживается нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне непроходимости.

5.6. Болезнь Гиршпрунга в период новорожденности

Болезнь Гиршпрунга — вариант кишечной непроходимости, возникающий вследствие нарушения формирования нейронального аппарата кишечной стенки, характеризующийся аганглиозом межмышечного и подслизистого слоя толстой кишки. Следствием этого становятся отсутствие перистальтики в пораженном участке кишки и развитие кишечной непроходимости.

Болезнь Гиршпрунга может сочетаться с хромосомными нарушениями (чаще с трисомией 21-й хромосомы).

Распространенность составляет 1 случай на 5000 новорожденных, чаще встречается у мальчиков. Данный вид кишечной непроходимости в большинстве случаев нельзя выявить антенатально.

В зависимости от уровня поражения выделяют тотальную, субтотальную, ректосигмоидальную и ректальную формы болезни. В периоде новорожденности наиболее часто встречаются протяженные формы, приводящие к развитию полной или частичной кишечной непроходимости.

Клиническая картина

Клиническая картина соответствует симптомам частичной или полной низкой кишечной непроходимости и зависит от протяженности зоны аганглиоза: отсутствие возможности расширения энтеральной нагрузки вплоть до рвоты с примесью кишечного отделяемого, затруднено отхождение мекония и газов, при наиболее протяженных формах может отходить только неокрашенная слизь. При осмотре живот вздут, могут контурироваться петли кишечника через переднюю брюшную стенку, при нарастании признаков непроходимости пальпация живота болезненная, определяются признаки эксикоза и метаболического ацидоза. Клиническая картина может развиваться остро или постепенно, в ряде случаев при непротяженных формах кишечная непроходимость может разрешиться на фоне проведения очистительных клизм, однако если на фоне консервативных мероприятий разрешить кишечную непроходимость не получается, ребенку показано оперативное лечение.

Диагностика

К обязательным методам диагностики болезни Гиршпрунга относятся следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости в вертикальном положении: определяются три уровня жидкости и более, отсутствие/снижение газонаполнения толстой кишки (рис. 25).



Рис. 25. Рентгенологическая картина при болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо также оценить ход брыжеечных сосудов (дифференциальный диагноз со странгуляционной кишечной непроходимостью).
3. Ирригография (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (может сочетаться с незавершенным поворотом кишечника), наличие гаустрации. При тотальной форме болезни Гиршпрунга определяется суженная толстая кишка, гаустрация ее сглажена. При субтотальной/ректосигмоидальной форме можно выявить суженный участок кишки и супрастенотическое расширение (рис. 26).
4. Диагноз болезни Гиршпрунга может быть окончательно выставлен только после получения гистологического заключения об аганглиозе кишки. Исследование обязательно должно производиться методом иммуногистохимического исследования (маркеры иммуногистохимии — Calretinin, NSE, S100, BCL2, CD117).

Важно отметить, что рентгенологическая картина болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности неспецифична и должна трактоваться только в совокупности с клиническими и морфологическими данными (рис. 27).

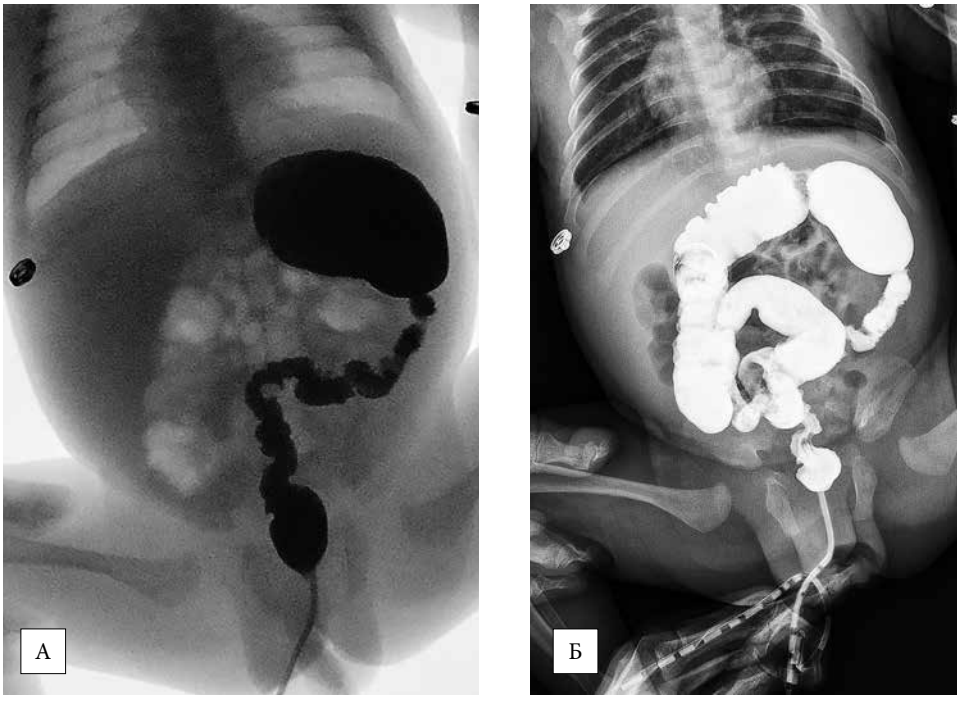


Рис. 26. Ирригография при болезни Гиршпрунга: определяется супрастенотическое расширение и суженная толстая кишка (А, Б).



Рис. 27. Ирригография при тотальной форме болезни Гиршпрунга.

5.7. Синдром Ледда

К причинам странгуляционной кишечной непроходимости в периоде новорожденности относятся:

- нарушения ротации кишечника: синдром Ледда; мезоколикопариетальные грыжи;
- пороки развития брыжейки;
- нарушения фиксации брыжейки: заворот тонкой кишки; гиперротация толстой кишки.

Синдром Ледда — самый частый вариант странгуляционной кишечной непроходимости в периоде новорожденности, при котором странгуляционная обструкция (за счет сдавления сосудов брыжейки) сочетается с механической обструкцией (за счет сдавления двенадцатиперстной кишки эмбриональными спайками). Антенатально выявить данное заболевание невозможно.

Синдром Ледда включает триаду обязательных признаков: расположение илеоцекального угла в эпигастральной области, фиксацию двенадцатиперстной и ободочной кишки эмбриональными спайками и заворот общей брыжейки средней кишки (рис. 28).

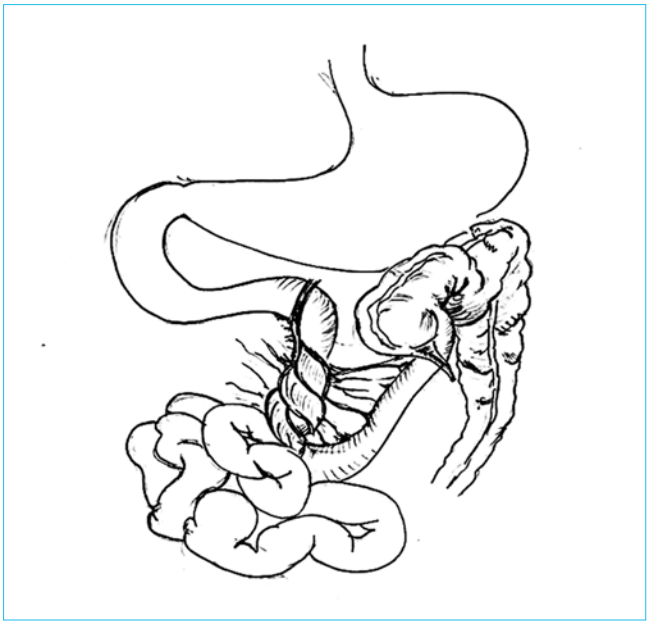


Рис. 28. Схематическое изображение синдрома Ледда.

Частота встречаемости этого синдрома составляет 0,8 случая на 1000 новорожденных, мальчики болеют в 2 раза чаще девочек.

Клиническая картина

Клиническая картина высокой кишечной непроходимости развивается на 3–4-е сутки жизни, когда появляются срыгивания светлой, а затем и тем-

ной желчью, стул сохранен небольшими порциями, живот вздут в эпигастральной области, в нижележащих отделах — запавший.

При отсутствии своевременной диагностики может развиться некроз тонкой кишки с клиническими проявлениями прогрессирующего ухудшения, развитием шока. При осмотре живот вздут, через переднюю брюшную стенку контурируются петли; при пальпации живот резко болезненный во всех отделах, отмечается геморрагический синдром (геморрагическое отделяемое по желудку и из прямой кишки).

Диагностика

Обязательными методами диагностики при синдроме Ледда являются следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости: определяется картина высокой кишечной непроходимости, один или два уровня жидкости (чаще один), отсутствие или снижение газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости (рис. 29).
2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника; может наблюдаться свободная жидкость анэхогенного характера. Необходимо оценить ход брыжеечных сосудов — знак водоворота (от англ. whirlpool sign) или спиралевидный ход брыжеечных сосудов, а также кровоснабжение стенки кишечника (рис. 30).



Рис. 29. Рентгенологическая картина синдрома Ледда.



Рис. 30. Ультразвуковая картина синдрома Ледда: спиралевидный ход брыжеечных сосудов.

3. Ирригография (в периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом): необходимо оценить ход и расположение толстой кишки (толстая кишка располагается преимущественно слева, илеоцекальный угол — в эпигастральной области); рис. 31.

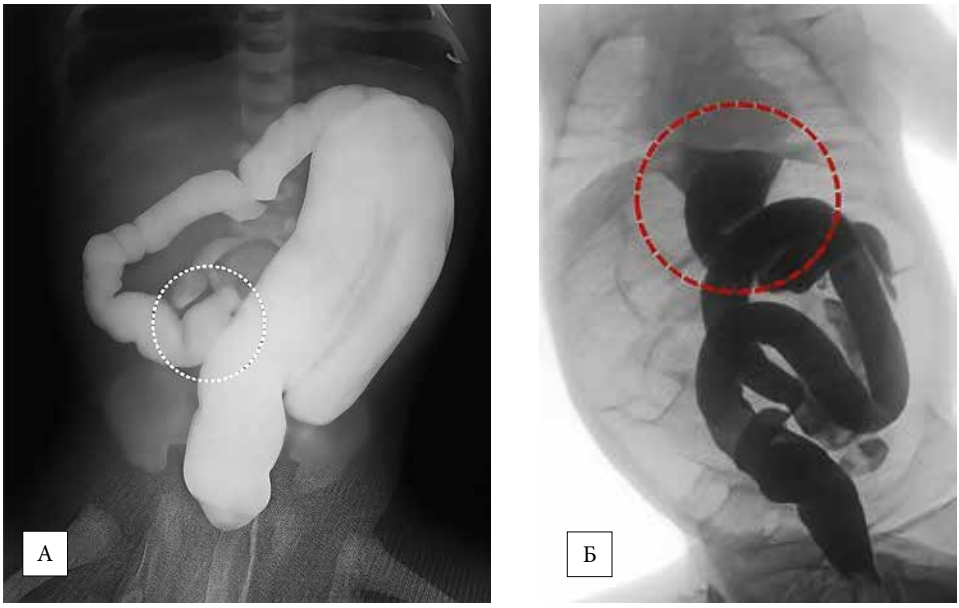


Рис. 31. Ирригография при синдроме Ледда: расположение илеоцекального угла в эпигастральной области.

Дополнительные методы обследования при синдроме Ледда: рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта. В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. При проведении исследования определяется нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне двенадцатиперстной кишки.

5.8. Некротизирующий энтероколит

Впервые некротизирующий энтероколит описан в начале XIX века во Франции как «гангренозный некроз кишечника».

Некротизирующий энтероколит — приобретенная паретическая частичная низкая кишечная непроходимость, которая в зависимости от стадии может становиться полной непроходимостью. На этапе нехирургической стадии является динамической, на этапе хирургической стадии — механической непроходимостью.

Некротизирующий энтероколит встречается в среднем у 1 из 1000 новорожденных.

Некротизирующий энтероколит — болезнь преимущественно недоношенных младенцев, поражающая около 10% детей с массой тела при рождении менее 1500 г. Частота возникновения заболевания обратно пропорциональна массе тела при рождении.

Некротизирующий энтероколит — наиболее частая причина абдоминального хирургического вмешательства у недоношенных новорожденных. Около 20–40% пациентов с некротизирующим энтероколитом нуждаются в хирургическом лечении. Среди новорожденных с некротизирующим энтероколитом и экстремально низкой массой тела при рождении примерно в 50% случаев требуется проведение оперативного вмешательства.

Общая летальность при некротизирующем энтероколите составляет около 30%. Чем меньше гестационный возраст новорожденного и чем ниже масса тела при рождении, тем выше уровень смертности.

Некротизирующий энтероколит у доношенных пациентов составляет 0,5 случая на 1000 живорожденных младенцев. Летальность аналогична уровню смертности у недоношенных новорожденных.

Некротизирующий энтероколит возникает в результате незрелого и гиперактивного иммунного ответа на нарушение брыжеечной перфузии. Увеличение проницаемости слизистой оболочки кишечника способствует транслокации бактерий и чужеродных белков, которые дополнительно активируют иммунный ответ и приводят к ишемии и некрозу стенки кишки, развитию системного воспалительного ответа. Клеточные рецепторы реагируют на эндотелиальный фактор роста, что приводит к повреждению тканей, вызванному патологически увеличенным иммунным ответом. Результатом является воспалительный каскад, вызванный выбросом из кишечника в кровеносное русло большого количества воспалительных цитокинов.

В зависимости от распространенности процесса выделяют сегментарную, субтотальную и тотальную формы поражения. Чаще всего при некротизирующем энтероколите поражается дистальный отдел подвздошной кишки.

У пациентов с врожденными пороками сердца, сепсисом, респираторными заболеваниями или гипоксией некротизирующий энтероколит возникает вторично на фоне нарушения брыжеечной перфузии. Для пациентов с врожденными пороками сердца характерно поражение толстой кишки.

Классификация

Классификация некротизирующего энтероколита разработана M. J. Bell в 1978 году, модифицирована M. C. Walsh и R. M. Kliegman в 1986 году и в настоящее время наиболее широко используется в работе специалистов.

Сложность ранней диагностики некротизирующего энтероколита обусловлена тем, что клиническая картина в начале заболевания зачастую бывает нечеткой и представлена симптомами, которые не всегда связывают с развитием такого грозного заболевания.

Классификация M. J. Bell (1978)

I стадия — подозреваемый некротизирующий энтероколит: легкие нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта, умеренное вздутие живота, задержка или учащение стула, срыгивания без патологических примесей, стаз в желудке, склонность к брадикардии, ацидозу, апноэ, тенденция к лейко- и тромбоцитопении, при рентгенологическом исследовании — неравномерная пневматизация кишечника, единичные паретические уровни.

II стадия — явный некротизирующий энтероколит: парез кишечника со множеством паретических уровней, очаговый и распространенный пневматоз кишечной стенки, выраженный стойкий метаболический ацидоз, брадикардия, лейкопения, тромбоцитопения, появление реактивного анэхогенного выпота в брюшной полости, формирование инфильтрата (по данным ультразвукового исследования).

III стадия — прогрессирующий некротизирующий энтероколит: тяжелый парез кишечника, септическое состояние, бактериальный шок, полиорганная недостаточность, обширный пневматоз, появление гиперэхогенного асцита, газ в воротной вене, пневмоперитонеум.

Модифицированная классификация M. C. Walsh и R. M. Kliegman (1986)

Модифицированная классификация M. C. Walsh и R. M. Kliegman представлена в табл. 5.

Таблица 5. Модифицированная классификация Walsh и Kliegman*

Стадии течения НЭК		Симптомы		
		соматические	со стороны ЖКТ	рентгенологические
I стадия Подозреваемый НЭК	IA	Неустойчивая температура тела, апноэ, брадикардия, вялость	Незначительное вздутие живота	Кишечные петли выглядят обычно или слегка расширены, возможно появление горизонтальных уровней
	IB	Те же	Те же + примесь яркой красной крови в каловых массах	Те же

II стадия Явный НЭК	IIA-обратимая стадия	Те же	Те же + парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости или без реакции	Расширение кишечных петель с множественными горизонтальными уровнями, пневматоз кишечной стенки
	IIB-необратимая стадия	Те же + умеренно выраженные ацидоз и тромбоцитопения	Те же	Те же ± газ в портальной вене, асцит
II стадия Прогрессирующий НЭК	IIIA	Те же + смешанный ацидоз, тромбоцитопения, нейропения, артериальная гипотензия, коагуляционные нарушения	Генерализованный перитонит, резкое вздутие живота, кровавый стул, парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости	Вздутие кишечника, множественные горизонтальные уровни в кишечнике, пневматоз кишечной стенки, газ в портальной вене, выраженный асцит
	IIIB	Те же + ДВС-синдром	Симптомы генерализованного перитонита, резкое вздутие живота, кровавый стул, парез кишечника с реакцией на пальпацию брюшной полости	Вздутие кишечника, множественные горизонтальные уровни в кишечнике, пневматоз кишечной стенки, газ в портальной вене, выраженный асцит, пневмоперитонеум

Примечание. * Детская хирургия: национальное руководство/под редакцией А. Ю. Разумовского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. 516 с. НЭК — некротизирующий энтероколит; ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови.

Диагностика

К обязательным методам диагностики некротизирующего энтероколита относятся следующие.

1. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости: определяются рентгенологическая картина высокой или низкой кишечной непроходимости, 1–2 уровня жидкости и более, отсутствие или снижение газонаполнения петель кишечника в нижних отделах брюшной полости. Может определяться симптом статичной петли (фиксированной петли) — одна или несколько петель кишечника, которые не меняют своего расположения и размеров при проведении рентгенологического исследования в динамике с интервалом 6 /12 /24 часа. Самым специфичным рентгенологическим признаком некротизирующего энтероколита является пневматоз кишечной стенки (рис. 32). При перфорации полого органа будут определяться свободный воздух в брюшной полости, асцит (рис. 33).

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: определяются расширенные и спавшиеся петли кишечника, может определяться свободная жидкость. Наличие свободной жидкости гиперэхогенного характера свидетельствует о прикрытой перфорации полого органа. Необходимо оценить кровоснабжение стенки петель кишечника. Можно выявить пневматоз кишечной стенки (рис. 34), наличие газа в системе воротной вены.

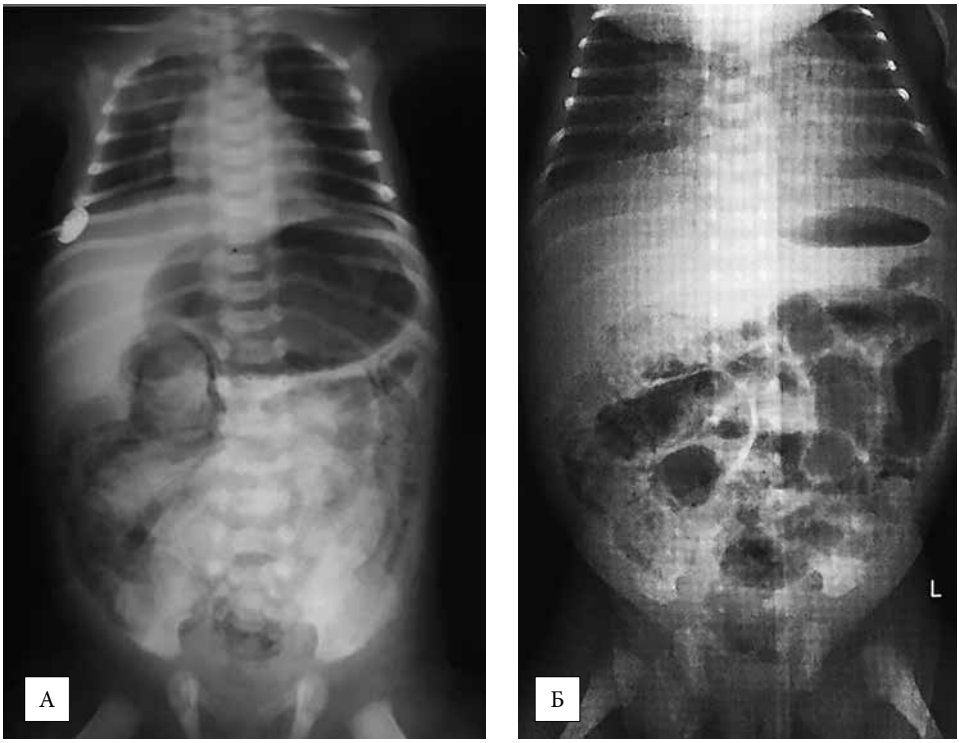


Рис. 32. Рентгенологическая картина субтотального/тотального пневматоза тонкой кишки.



Рис. 33. Рентгенологическая картина пневмоперитонеума (прямая и боковая проекции).



Рис. 34. Ультразвуковая картина пневматоза кишечной стенки.

К дополнительным методам, которые позволяют диагностировать некротизирующий энтероколит, относится рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта. В периоде новорожденности исследование проводится строго с водорастворимым контрастным веществом. При помощи Rg-исследования можно определить нарушение пассажа контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту на уровне пораженного участка кишки. Исследование должно проводиться только при относительно стабильном инфекционном состоянии пациента.

Особенности диагностики хирургической стадии некротизирующего энтероколита:

- наличие свободной жидкости гиперэхогенного характера по данным ультразвукового исследования даже при отсутствии свободного воздуха в брюшной полости — признак «прикрытой» перфорации полого органа;
- несоответствие клинической и рентгенологической картины: наличие клинической картины низкой кишечной непроходимости (особенно с геморрагическим синдромом) в сочетании с рентгенологическими признаками высокой кишечной непроходимости чаще всего свидетельствует о тотальном/субтотальном поражении кишечника с быстрым развитием некроза стенки кишки;

- обширный пневматоз (по данным рентгенографии/ультразвукового исследования) свидетельствует о тотальном/субтотальном поражении кишечника;
- наличие симптома «статичной петли» по данным рентгенографии свидетельствует о наличии участка кишечника с нарушением кровоснабжения стенки (аперистальтичная петля);
- признаки отсутствия пассажа по данным рентгеноконтрастного вещества при исследовании;
- наличие свободного воздуха в брюшной полости возникает уже при наличии необратимых микроциркуляторных нарушений в стенке кишки с развитием перфорации.

Дифференциальная диагностика различных вариантов кишечной непроходимости в периоде новорожденности представлена в табл. 6.

Таблица 6. Дифференциальная диагностика различных вариантов кишечной непроходимости в периоде новорожденности

Кишечная непроходимость	Антенатальная диагностика	Начало заболевания	Характер рвоты	Внешний вид живота	Стул
Пилоростеноз	-	С 3–4-й нед. жизни	Неизмененное молоко	Вздут в эпигастральной области, ниже — запавший	Неизменен, окрашен, тенденция к запорам
Дуоденальная непроходимость	+	С 1-х сут жизни	Створоженное молоко или слизь/зелень (зависит от уровня обструкции)	Запавший	Окрашен/неокрашенная слизь (зависит от уровня обструкции)
Атрезия кишки	+	С 1-х сут жизни	Зелень	Вздут	Неокрашенная слизь
Болезнь Гиршпрунга	-	С 1-х сут жизни	Зелень	Вздут	Окрашен, может скудно отходить после клизмы
Внутриутробный перитонит	+	С 1-х сут жизни	Зелень	Вздут	Неокрашенная слизь

Синдром Ледда	-	Чаще на 3–5-й день жизни	Зелень	Запавший, после развития некроза кишки — резко вздут	Окрашен, при развитии некроза кишки — алая кровь
Некротизирующий энтероколит	-	В любом возрасте, чаще после реализации инфекционного процесса или гипоксии	Зелень	Вздут	Окрашен, скудный

ТЕМА 6.

Пороки развития передней брюшной стенки

Данные пороки развития являются визуальным диагнозом, установленным при первичном осмотре в родильном зале. Основная задача врача первичного звена — не пропустить сочетанные аномалии, правильно организовать уход за эвентрированными органами/слизистой и обеспечить стабильную транспортировку. Главные риски — инфицирование, переохлаждение, потеря жидкости и белка, ятрогенная травма.

6.1. Гастрошизис

Гастрошизис — врожденный порок развития, при котором у новорожденного через дефект в брюшной стенке (обычно справа от пупка) наружу выходят петли кишечника и/или другие органы, не покрытые грыжевым мешком, из-за чего они напрямую контактируют с амниотической жидкостью (рис. 35).



Рис. 35. Врожденный порок развития передней брюшной стенки: гастрошизис.

Ключевые визуальные признаки (диагноз ставится в первые 30 секунд жизни):

- дефект передней брюшной стенки всегда справа от нормально сформированной пуповины;
- эвентрация петель кишечника без грыжевого мешка: петли отечные, матовые, могут быть склеены между собой фибрином;
- незавершенный поворот кишечника.

Действия реаниматолога/неонатолога/детского хирурга в родительном зале

- *Терморегуляция.* Ребенка поместить в кувез или под источник лучистого тепла. Потери тепла с поверхности кишечника колоссальны.
- *Декомпрессия желудка.* Установить назогастральный зонд Ch8-10 для декомпрессии желудка.
- *Защита эвентрированных петель кишечника*: не вправлять! Уложить петли в стерильный мешок, зафиксировать мешок сухой марлевой повязкой с фиксацией через поясницу.
- *Термоизолирующая повязка* (рис. 36). Техника наложения повязки: петли кишечника погрузить в стерильный «пакет» (упаковка от физраствора, дистиллированной воды, волювена или др.; главное не использовать упаковку от глюкозы) или обернуть стерильной пленкой (при отсутствии можно использовать пищевую пленку), сверху обернуть стерильными сухими салфетками, зафиксировать бинтом вокруг поясницы. Главное условие повязки — петли кишечника должны располагаться центрально, не перегибаться и не сваливаться на бок, иначе брыжейка кишечника может перегнуться, и возникнет острое нарушение кровоснабжения.



Рис. 36. Внешний вид термоизолирующей повязки.

- *Инфузионная терапия.* Обеспечить венозный доступ (центральный/периферический катетер). Начать инфузионную терапию: раствор 10% декстрозы + NaCl 0,9% из расчета минимально 10 мл/кг в час, по показаниям до 20–30 мл/кг в час для компенсации потерь с поверхности петель кишечника. Обязателен контроль диуреза, электролитов, кислотно-щелочного состояния.
- *Положение ребенка.* Транспортировать и укладывать на правый бок или полубок, чтобы избежать перегиба брыжейки кишечника и натяжения, травмы сосудов.
- *Экстренная транспортировка в операционный блок или специализированный центр неонатальной хирургии.*

6.2. Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика)

Омфалоцеле — порок передней брюшной стенки, при котором к моменту рождения ребенка через дефект пупочного кольца эвентрируют органы брюшной полости (тонкий кишечник, печень, мочевой пузырь, селезенка, матка и яичники), покрытые первичной недифференцированной брюшиной и пуповинными оболочками, состоящими из амниона и вартонова студня (рис. 37). По данным литературы, частота встречаемости омфалоцеле варьирует от 0,6 до 5 случаев на 10 000 беременностей. Сопутствующая патология при данном заболевании встречается в 30–50% случаев.

Ключевые визуальные признаки:

- срединный дефект в области пупочного кольца;
- органы брюшной полости (петли кишечника, часто печень) покрыты (в отличие от гастрошизиса) трехслойной оболочкой (амнион, вартонов студень, брюшина);
- пуповина отходит от грыжевого мешка.



Рис. 37. Врожденный порок развития передней брюшной стенки: омфалоцеле.

Действия реаниматолога/неонатолога/детского хирурга в родительном зале

- *Терморегуляция.* Ребенка поместить в кувез или под источник лучистого тепла.
- *Декомпрессия желудка.* Установить назогастральный зонд Ch8-10 для декомпрессии желудка.
- *Защита грыжевого мешка.* Обернуть сухой марлевой повязкой с фиксацией через поясницу.
- *Термоизолирующая повязка.* При неповрежденных оболочках необходимо наложить сухую стерильную повязку (сухие стерильные салфетки, сверху фиксация бинтом), при повреждении оболочек необходимо наложить повязку, как при гастрошизисе (рис. 38). Также важно, чтобы не происходило нарушения кровоснабжения органов, вышедших в оболочки, поэтому расположение ребенка и транспортировка при наличии омфалоцеле больших размеров должны происходить в положении «на боку».



Рис. 38. Внешний вид повязки при разрыве оболочек омфалоцеле: органы брюшной полости помещены в пластиковый контейнер.

- Инфузионная терапия. Обеспечить венозный доступ (центральный/периферический катетер). Начать инфузионную терапию: раствор 10% декстрозы + NaCl 0,9% из расчета 10 мл/кг в час. Обязателен контроль диуреза, электролитов, кислотно-щелочного состояния.
- Экстренная транспортировка в операционный блок или специализированный центр неонатальной хирургии — при разрыве оболочек омфалоцеле; перевод в отделение реанимации новорожденных для проведения предоперационной подготовки — при сохранных оболочках омфалоцеле.

Обязательный протокол обследования для исключения сопутствующих патологий:

- эхокардиография (врожденные пороки сердца до 30–50%), УЗИ почек, кариотипирование (хромосомные аномалии до 30%: наиболее частые трисомии 13, 18, синдром Беквита–Видемана); консультация генетика.

6.3. Экстрофия мочевого пузыря

Экстрофия мочевого пузыря — врожденное отсутствие передней стенки мочевого пузыря и участка передней брюшной стенки (рис. 39). Это один из наиболее тяжелых пороков развития мочевых путей, который сопровождается расхождением лонных костей и, как правило, полной эписпадией. Кроме того, экстрофия мочевого пузыря сочетается с пороками развития верхних мочевых путей и другими аномалиями (крипторхизм, анальные свищи, открывающиеся в мочевой пузырь либо промежность, выпадение прямой кишки).

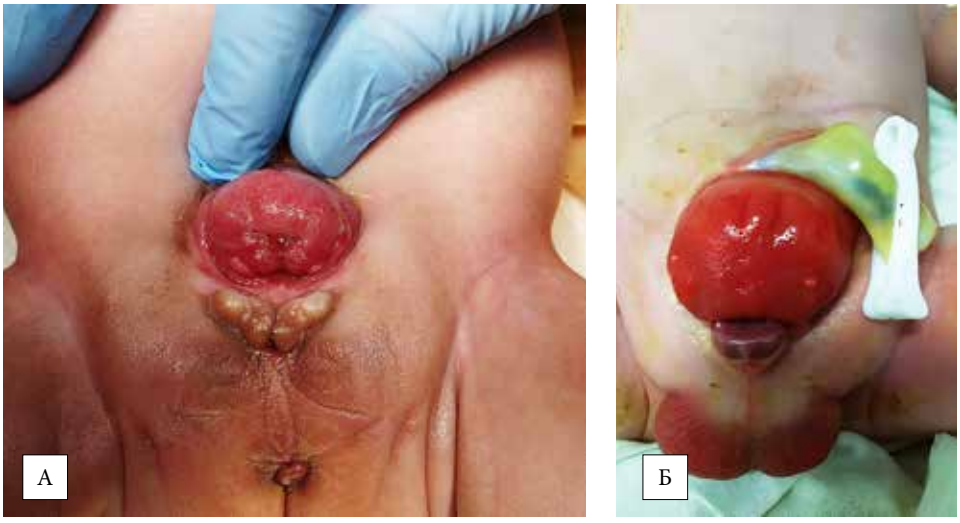


Рис. 39. Внешний вид передней брюшной стенки при экстрофии мочевого пузыря у девочки (А) и мальчика (Б).

Ключевые визуальные признаки

При рождении ребенка с экстрофией мочевого пузыря диагноз устанавливается на основании осмотра. Данный порок ассоциируется со следующими изменениями в анатомии органов новорожденного.

- Эписпадия. (Уретра укорочена и расщеплена по передней стенке по всей или части своей длины; сфинктер мочевого пузыря также расщеплен, раскрыт. Таким образом, у мальчиков мочеиспускательный канал и головка полового члена расщеплены по дорсальной поверхности, у девочек уретра тоже не сформирована и выходит между расщепленным клитором и половыми губами).
- Дорсальное искривление полового члена: пенис подтянут к животу.
- Малый объем площадки мочевого пузыря (даже после закрытия мочевого пузыря местными тканями он не может в начале удерживать нормальный, достаточный объем мочи, но при благоприятных условиях мочевой пузырь может расти).
- Неправильное расположение устьев мочеточников, что может привести к пузырно-мочеточниковому рефлюксу — обратному забросу мочи из мочевого пузыря в почки (последний присутствует у 90% пациентов).
- Диастаз лонных костей. (Диастаз может различаться по размеру. За счет диастаза прямая мышца на каждой стороне прикрепляется к лонному бугорку, при этом происходит смещение внутреннего пахового кольца таким образом, что он располагается непосредственно над наружным паховым кольцом. Данная анатомическая особенность обусловливает частые непрямые паховые грыжи при этой патологии — у 80% мальчиков и 10% девочек).
- Уретра, влагалище (у девочек), пенис (у мальчиков) несколько короче, нежели обычно.
- Более короткое расстояние пупок-анус: анус расположен чуть выше (ближе к мошонке у мальчиков и влагалищу у девочек), что никак не отражается на функции кишечника; а пупок с рождения, наоборот, расположен более низко, чем обычно.

В ряде случаев для определения пола ребенка и расположения органов таза необходима консультация и обследование профильного специалиста.

Действия реаниматолога/неонатолога/детского хирурга/детского уролога-андролога в родительном зале

- *Первичный уход:* не прикасаться к слизистой руками, накрыть слизистую стерильной теплой влажной салфеткой, фиксировать салфетку без лейкопластыря (возможно накрыть подгузником).
- Обследование: УЗИ почек, мочеточников, определение функции почек.

Учебные ситуационные задачи для самоконтроля

Ситуационная задача 1

В родильный зал для консультации приглашен неонатолог к новорожденному мальчику, 1 час жизни. Ребенок от первых срочных родов на 39-й неделе гестации. Масса 3100 г. Сразу после рождения дежурная акушерка отметила обильное слюнотечение у ребенка, слюна пенистая. При попытке приложить к груди ребенок поперхнулся, возник кратковременный цианоз.

При осмотре состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы чистые, умеренный акроцианоз. В легких дыхание жесткое, проводится симметрично, единичные крепитирующие хрипы. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, несколько вздут в эпигастрии. При пальпации безболезненный. Анус сформирован, меконий не отходил. Мочеиспускание было однократно.

Задания:

1. Какой основной диагностический прием необходимо выполнить у постели больного в первую очередь для подтверждения или исключения вашего предположения?

2. Какой результат этого приема подтвердит диагноз?

3. Какое одно ключевое инструментальное исследование необходимо назначить для окончательного подтверждения диагноза и планирования тактики? Какой основной диагностический признак будет на нем виден?

4. Какой анамнез беременности характерен для данной патологии?

5. Назовите наиболее частую ассоциацию врожденных пороков, с которой необходимо исключить сочетанную патологию у данного ребенка.

Ситуационная задача 2

В отделение реанимации новорожденных экстренно переведен ребенок из родильного зала. Мальчик, 20 минут жизни. Роды первые, срочные, на 38-й неделе. Масса 2900 г. Сразу после рождения отмечены нарастающая одышка, втяжение межреберий, цианоз. Медицинская сестра начала проводить вспомогательную вентиляцию мешком Амбу через маску, но состояние ребенка резко ухудшилось: цианоз усилился, появилась брадикардия.

При осмотре состояние крайне тяжелое. Выраженный цианоз. Одышка до 80 в минуту. Аускультативно: слева дыхание резко ослаблено, справа — жесткое, выслушиваются кишечные шумы. Сердечные тоны максимально выслушиваются в правой половине грудной клетки. Живот при пальпации мягкий, но запавший («ладьевидный»).

Задания:

1. Сформулируйте предварительный диагноз на основании клинической картины.

2. Какая врачебная ошибка была допущена на этапе первичной реанимации, и почему она привела к ухудшению состояния?

3. Какое неотложное инструментальное исследование необходимо выполнить для подтверждения диагноза?

4. Назовите три других порока развития грудной клетки, которые могут давать сходную картину респираторного дистресса и требуют дифференциальной диагностики.

5. Какой метод является золотым стандартом для уточняющей диагностики и планирования операции при данном состоянии?

Ситуационная задача 3

Детский хирург вызван на консультацию к ребенку первых суток жизни в отделение реанимации новорожденных родильного дома.

Ребенок от второй беременности, первых самостоятельных преждевременных родов на 35–36-й неделе гестации. Масса при рождении 2350 г, длина тела 48 см, окружность головы 32 см, окружность грудной клетки 30 см. По шкале Апгар 8 /9 баллов. Не привита. Неонатальный и аудиоскрининг не проведены. С рождения не кормилась, меконий не отходил.

Из анамнеза известно, что во время беременности на 21-й неделе гестации по данным ультразвукового исследования выявлено многоводие, запо-

дозрена высокая кишечная непроходимость. После рождения ребенку был установлен назогастральный зонд, одномоментно получено 50 мл отделяемого темно-зеленого цвета. В связи с подозрением на кишечную непроходимость вызван детский хирург на консультацию.

При осмотре состояние ребенка тяжелое. На осмотр реагирует беспокойством. Определяются фенотипические признаки синдрома Дауна. Ребенок находится на спонтанном дыхании. Не кормится. По назогастральному зонду отходит отделяемое темно-зеленого цвета. Живот правильной формы, запавший, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +1,0 см из-под края реберной дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника вялая. Меконий не отошел. Выполнена очистительная клизма, получена скудная неокрашенная слизь. Мочеиспускание самостоятельное, моча желтая, без патологических примесей. Наружные половые органы сформированы по женскому типу, правильно.

Задания:

1. Выберите необходимые для постановки диагноза методы обследования.

2. Сформулируйте диагноз.

3. Учитывая характер рвоты, на каком уровне располагается кишечная обструкция?

4. Какое исследование необходимо провести для исключения незавершенного поворота кишечника?

5. С какой хромосомной патологией может сочетаться данный вариант кишечной непроходимости?

Ситуационная задача 4

В приемное отделение детского круглосуточного стационара обратилась мама с ребенком в возрасте 1 месяца жизни с жалобами на срыгивания «фонтаном» створоженным молоком после каждого кормления, склонность к запорам (стул желтый, окрашенный, 1 раз в 2–3 дня), выраженную убавку в массе тела.

Из анамнеза известно, что срыгивания после кормлений появились в течение недели, в последние 3 суток объем увеличился до рвоты «фонтаном». Рвота возникает сразу или через 1 час после кормления, без примеси

желчи, имеет консистенцию и запах створоженного молока. До трехнедельного возраста срыгивания отсутствовали, ребенок прибавлял в весе.

Ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне анемии, гестоза, вторых срочных естественных родов в головном предлежании. Беременность доношенная, 40 недель. Масса тела при рождении 3600 г, длина тела 54 см.

Объективный статус при осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести, сознание ясное, крик громкий. Реакция на осмотр — плач. Кожные покровы сухие, чистые, иктеричные. Большой родничок запавший. Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям. Хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, побочные шумы не выслушиваются. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Симптом «песочных часов» положительный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень не увеличена, +1,0 см из-под края реберной дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника удовлетворительная. Стул самостоятельный, желтый, без патологических примесей. Мочеиспускания, со слов мамы, небольшими порциями, 1 раз в 3–4 часа. Цвет мочи насыщенно-желтый. Масса тела 3700 г.

Задания:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Какой инструментальный метод обследования необходимо применить для постановки диагноза?

3. Какое изменение кислотно-основного состояния мы увидим при данном диагнозе?

4. Какие электролитные изменения характерны для данного заболевания?

Ситуационная задача 5

На плановое кесарево сечение в перинатальный центр поступила женщина с пренатально установленным диагнозом «Врожденный порок развития плода». Родилась девочка, 38 недель гестации, масса 3400 г.

При первичном осмотре в родильном зале неонатолог выявил у ребенка дефект передней брюшной стенки. Петли кишечника, покрытые блестящей отечной оболочкой, выходят за пределы брюшной полости. Все петли склеены между собой фибрином и имеют матовый оттенок. Дефект расположен

справа от нормально сформированной пуповины. Живот маленький, «недоразвитый».

Задания:

1. Сформулируйте диагноз. На основании каких визуальных признаков вы его поставили?

2. Каковы три первоочередных мероприятия в родильном зале для подготовки ребенка к транспортировке в хирургический стационар?

3. С каким другим пороком передней брюшной стенки необходимо провести дифференциальную диагностику? Назовите два ключевых визуальных отличия.

4. Какое обязательное инструментальное обследование необходимо провести в первую очередь (вне зависимости от стабильности состояния) и почему?

Тестовые вопросы для самоконтроля

1. Ведущий клинический симптом кольцеобразной поджелудочной железы у новорожденных:

а) беспокойство
б) судорги
в) отсутствие стула
г) синдром срыгивания

2. Муковисцидоз наблюдается:

а) при врожденном заболевании почек
б) хроническом панкреатите
в) сахарном диабете
г) кистофиброзе поджелудочной железы

3. Синдром Ледда подтверждается:

а) при обзорной рентгенограмме органов брюшной полости
б) гастродуоденоскопии
в) проведении пассажа бария
г) ирригографии

4. При возникновении рвоты во время первого кормления новорожденному необходимо провести:

а) рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта
б) аускультацию брюшной полости
в) повторное кормление ребенка в вертикальном положении
г) обзорную рентгенографию брюшной полости

5. Основной симптом врожденной высокой кишечной непроходимости:

а) беспокойство ребенка
б) рвота
в) асимметрия живота
г) отсутствие мекония

6. При подозрении на врожденную кишечную непроходимость в первую очередь необходимо провести:

а) фиброэзофагогастроскопию
б) рентгеноконтрастное исследование желудка
в) ультразвуковое исследование органов брюшной полости
г) обзорную рентгенографию органов брюшной полости

7. Наличие двух уровней на обзорной рентгенограмме органов брюшной полости новорожденного свидетельствует:

а) о врожденном гипертрофическом пилоростенозе
б) атрезии двенадцатиперстной кишки
в) болезни Гиршпрунга
г) некротизирующем энтероколите

8. При появлении примеси крови в стуле у новорожденного с синдромом срыгивания следует заподозрить:

а) синдром Ледда
б) атрезию тонкого кишечника
в) мекониевый илеус
г) дивертикул Меккеля

9. При врожденном гипертрофическом пилоростенозе характерна рвота:

а) до кормления
б) фонтаном
в) маленькими порциями
г) безудержная

10. Время появления клинических симптомов пилоростеноза у детей:

а) первые сутки после рождения
б) вторая неделя жизни
в) третья неделя жизни
г) после 1 года жизни

11. К достоверным рентгенологическим признакам пилоростеноза относятся:

а) задержка контраста в желудке
б) выявление контраста в пищеводе в поздние сроки
в) поступление контраста мелкими порциями в двенадцатиперстную кишку
г) суженый пилорический канал (симптом «клюва»)

12. При врожденном гипертрофическом пилоростенозе характерна рвота:

а) желчью
б) меконием
в) створоженным молоком
г) с примесью крови
д) слизью

13. Наиболее частая причина развития перитонита у недоношенных детей в периоде новорожденности:

а) некротизирующий энтероколит
б) инфекционный процесс
в) порок развития стенки кишки
г) заменное переливание крови

14. Достоверным симптомом разлитого перитонита у новорожденного является:

а) отек, гиперемия брюшной стенки
б) лейкоцитоз
в) рвота застойным отделяемым
г) жидкий стул

15. При подозрении на острую форму болезни Гиршпрунга новорожденному необходимо выполнить:

а) пассаж бариевой смеси по желудочно-кишечному тракту
б) ирригоскопию
в) определение активности ацетилхолинэстеразы
г) колоноскопию

16. Наиболее достоверным симптомом перфорации кишки с развитием перитонита у новорожденных является:

а) отек, инфильтрация, гиперемия брюшной стенки
б) резко увеличенный живот
в) свободный воздух под диафрагмой
г) рвота застойным содержимым

17. Для диагностики врожденной кишечной непроходимости используют:

а) обзорную рентгенографию брюшной полости и контрастное исследование желудочно-кишечного тракта
б) ультразвуковое исследование органов брюшной полости и гастроскопию
в) диагностическую лапароскопию
г) радионуклидное исследование желудочно-кишечного тракта

18. При диагностике высокой кишечной непроходимости у ребенка с синдромом Дауна необходимо исключить сопутствующие пороки развития:

а) сердца
б) центральной нервной системы
в) почек
г) легких

19. Для синдрома Ледда при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости характерно наличие симптома:

а) «мишени»
б) «улитки»
в) «псевдопочки»
г) «псевдообструкции»

20. Симптомы атрезии тонкой кишки проявляются:

а) с первых суток жизни
б) на первом году жизни
в) в первый месяц жизни ребенка
г) внутриутробно на ранних сроках беременности

21. Мембрана двенадцатиперстной кишки является причиной развития следующего вида кишечной непроходимости:

а) низкой обтурационной
б) странгуляционной
в) динамической
г) высокой обтурационной

22. Супрастенотическое расширение толстой кишки определяется при ирригографии:

а) при атрезии тонкой кишки
б) кольцевидной поджелудочной железе
в) болезни Гиршпрунга
г) недостаточности анального сфинктера

23. Сколько уровней жидкости определяется на рентгенограмме при низкой кишечной непроходимости:

а) 3 и более в проекции тонкой кишки
б) 1 в проекции желудка
в) 1 в правой подвздошной области
г) 2 в проекции желудка и двенадцатиперстной кишки

24. Мекониевый илеус у новорожденного является следствием обструкции на уровне:

а) двенадцатиперстной кишки
б) толстой кишки
в) желудка
г) тонкой кишки

25. Наиболее частой формой болезни Гиршпрунга является:

а) субтотальная
б) тотальная
в) ректосигмоидная
г) ректальная

26. Некротический энтероколит III стадии (необратимой) рентгенологически проявляется:

а) наличием свободного газа в брюшной полости
б) наличием множественных уровней жидкости
в) отсутствием пневматизации кишечных петель
г) неравномерной пневматизацией кишечных петель

27. Выявление у ребенка мекониевого илеуса требует дообследования:

а) на галактоземию
б) гипотиреоз
в) муковисцидоз
г) фенилкетонурию

28. Патогномоничный симптом атрезии пищевода, выявляемый при первичном осмотре новорожденного:

а) вздутие живота
б) обильное слюнотечение
в) отсутствие мочеиспускания
г) желтушность кожных покровов

29. Скрининговый метод диагностики атрезии пищевода в условиях родзала:

а) УЗИ брюшной полости
б) проба с проведением желудочного зонда
в) обзорная рентгенография грудной клетки
г) аускультация легких

30. На обзорной рентгенограмме грудной клетки при атрезии пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом будет определяться:

а) уровень жидкости в плевральной полости
б) свободный газ под куполом диафрагмы
в) газ в желудке и кишечнике
г) полное отсутствие газа в брюшной полости

31. Для уточнения типа атрезии пищевода и исключения сочетанных пороков в первую очередь необходимо провести:

а) компьютерную томографию грудной клетки
б) рентгеноконтрастное исследование пищевода с барием
в) эхокардиографию
г) бронхоскопию

32. Анамнез беременности, характерный для атрезии пищевода:

а) маловодие
б) многоводие
в) гестоз
г) анемия

33. При подозрении на врожденную диафрагмальную грыжу категорически противопоказана:

а) интубация трахеи
б) подача увлажненного кислорода через маску
в) искусственная вентиляция легких с помощью мешка Амбу через лицевую маску
г) установка назогастрального зонда

34. Для врожденной лобарной эмфиземы на обзорной рентгенограмме характерно:

а) тотальное затемнение гемиторакса со смещением средостения
б) повышенная прозрачность пораженной доли с обеднением легочного рисунка и смещением средостения
в) множественные тонкостенные кисты в легочной ткани
г) газосодержащие петли кишечника в грудной полости

35. Золотым стандартом для дифференциальной диагностики кистозно-аденоматоидной мальформации легкого является:

а) повторная обзорная рентгенография
б) ультразвуковое исследование грудной клетки
в) компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием
г) ангиография

36. На обзорной рентгенограмме у новорожденного с напряженным пневмотораксом будет определяться:

а) горизонтальный уровень жидкости
б) смещение органов средостения в пораженную сторону
в) отсутствие легочного рисунка по периферии и смещение средостения в здоровую сторону
г) тень округлой формы с четкими контурами

37. Клинический признак, наиболее характерный для врожденной диафрагмальной грыжи в отличие от других пороков грудной клетки:

а) цианоз всего тела
б) асимметрия грудной клетки
в) «ладьевидный» (впалый) живот
г) ослабление дыхания на стороне поражения

38. Патогномоничный визуальный признак гастрошизиса:

а) грыжевой мешок, покрывающий внутренние органы
б) эвентрация петель кишечника без покрывающих оболочек, справа от пуповины
в) дефект по средней линии над лоном с вывернутой слизистой мочевого пузыря
г) выпячивание в области пупка, уменьшающееся в размерах при плаче

39. При первичном осмотре новорожденного с омфалоцеле обязательным диагностическим мероприятием в первые часы жизни является:

а) экстренная операция
б) катетеризация мочевого пузыря
в) эхокардиография для исключения сочетанных врожденных пороков сердца
г) контрастное исследование желудочно-кишечного тракта

40. Первое и основное мероприятие при выявлении у новорожденного экстрофии мочевого пузыря:

а) наложение стерильной повязки с вазелиновым маслом
б) покрытие слизистой стерильной влажной салфеткой без фиксации лейкопластырем
в) погружение нижней половины тела в антисептический раствор
г) срочное вправление мочевого пузыря

41. Наиболее частый порок, сочетающийся с гигантским омфалоцеле и определяющий прогноз:

а) атрезия пищевода
б) аноректальная мальформация
в) врожденный порок сердца
г) болезнь Гиршпрунга

42. Какой метод визуализации используется для первичной диагностики атрезии пищевода?

а) проба с катетером и рентгенография с контрастированным зондом
б) эзофагоскопия
в) УЗИ брюшной полости
г) рентгеноскопия пищевода с бариевой взвесью

43. Для какого из перечисленных состояний характерно внезапное ухудшение состояния новорожденного на фоне искусственной вентиляции легких с резким усилением цианоза и смещением средостения?

а) врожденная диафрагмальная грыжа
б) кистозно-аденоматоидная мальформация легкого
в) напряженный пневмоторакс
г) агенезия легкого

44. Какой из методов является наиболее информативным для определения анатомического типа и объема поражения при кистозно-аденоматоидной мальформации легкого?

а) обзорная рентгенография в двух проекциях
б) ультразвуковое исследование грудной клетки
в) магнитно-резонансная томография
г) компьютерная томография грудной клетки с контрастированием

45. При аускультации у новорожденного с врожденной диафрагмальной грыжей можно ожидать:

а) ослабление дыхания на стороне грыжи, кишечные шумы в грудной клетке
б) ослабление дыхания на стороне, противоположной грыже
в) сухие свистящие хрипы над всей поверхностью легких
г) шум трения плевры

46. Какое из утверждений верно для гастрошизиса?

а) часто сочетается с хромосомными аномалиями
б) дефект всегда покрыт амниотической оболочкой
в) пуповина отходит от верхушки грыжевого мешка
г) петли кишечника часто отечны, склеены фибрином

47. При подозрении на омфалоцеле у новорожденного в первую очередь необходимо исключить:

а) муковисцидоз
б) внутриутробную пневмонию
в) сочетанные врожденные пороки сердца
г) атрезию желчных путей

48. Что является ключевым отличием в предтранспортной подготовке новорожденного с гастрошизисом по сравнению с ребенком без хирургической патологии?

а) назначение антибиотиков широкого спектра действия
б) положение на правом боку
в) перевод на парентеральное питание
г) обязательная интубация трахеи

49. Какой метод инструментальной диагностики является первоочередным и обязательным для новорожденного с экстрофией мочевого пузыря?

а) экскреторная урография
б) микционная цистоуретрография
в) ультразвуковое исследование почек и мочевыводящих путей
г) цистоскопия

50. Какой симптом является «красным флагом» для врожденной диафрагмальной грыжи в первые часы жизни?

а) отсутствие отхождения мекония
б) вздутие всего живота
в) рвота желчью
г) респираторный дистресс

Ответы к ситуационным задачам

Ситуационная задача 1.

1. Пробное проведение толстого (не менее 10Fr) желудочного (назогастрального) зонда.

2. Зонд встречает препятствие на уровне 10–12 см от ноздрей (верхнегрудной отдел пищевода) и сворачивается в ротоглотке.

3. Обзорная Rg-графия органов грудной клетки и брюшной полости с контрастированным зондом (с введением 1–2 мл водорастворимого контраста под контролем с последующей аспирацией). Основной диагностический признак: слепой, контрастированный проксимальный сегмент пищевода. Дополнительно оценивается наличие/отсутствие газа в желудке и кишечнике для определения типа атрезии (с дистальным трахеопищеводным свищом или без него).

4. Многоводие (полигидрамнион) в анамнезе беременности, связанное с невозможностью плода заглатывать амниотическую жидкость.

5. VACTERL-ассоциация (V — vertebral, A — anal, C — cardiac, T — tracheal, E — esophageal, R — renal, L — limb). Необходимо исключить в первую очередь, врожденные пороки сердца и аноректальные мальформации.

Ситуационная задача 2

1. Врожденная левосторонняя диафрагмальная грыжа с синдромом внутриутробной гипоплазии легких и легочной гипертензией.

2. Ошибка: проведение масочной вентиляции мешком Амбу. Причина: нагнетаемый воздух поступает не только в легкие, но и в желудок и петли кишечника, смещенные в грудную полость. Это приводит к их дополнительному вздутию, еще большему сдавлению легких и средостения, усугублению гипоксии и смещению сердца, т. е. к катастрофическому ухудшению состояния.

3. Исследование: обзорная Rg-графия органов грудной клетки и брюшной полости в двух проекциях.

4. Врожденная кистозно-аденоматоидная мальформация легкого. Врожденная лобарная эмфизема. Тотальный/напряженный пневмоторакс.

5. Экстренная компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием, которая позволяет точно оценить анатомию дефекта, объем и структуру гипоплазированного легкого, позицию печени и других органов, исключить другие пороки.

Ситуационная задача 3

1. Рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении, ультразвуковое исследование органов брюшной полости.

2. Врожденная дуоденальная непроходимость.

3. Подпапиллярная обструкция, уровень обструкции ниже фатерова сосочка (papilla duodeni major).

4. Ирригография.

5. Синдром Дауна (трисомия 21-й хромосомы).

Ситуационная задача 4

1. Врожденный гипертрофический пилоростеноз.

2. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости.

3. Метаболический алкалоз.

4. Гипокалиемия, гипохлоремия.

Ситуационная задача 5

1. Диагноз: «Гастрошизис». Признаки: эвентрация петель кишечника без грыжевого мешка. Петли отечные, матовые, склеены фибрином. Дефект расположен справа от нормально сформированной пуповины.

2. Три первоочередных мероприятия в родзале:

- защита эвентрированных органов: укрытие стерильной салфеткой, пропитанной теплым физиологическим раствором, сверху — сухой пеленкой и пищевой пленкой для сохранения тепла и влаги;

- установка назогастрального зонда (открытого типа) для декомпрессии желудка и профилактики дальнейшего вздутия петель;

- обеспечение венозного доступа (пупочный катетер) и начало усиленной инфузионной терапии для коррекции массивных потерь жидкости с поверхности петель.

3. Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика). Ключевые отличия: органы покрыты трехслойным грыжевым мешком. Дефект расположен по средней линии в области пупка, пуповина отходит от верхушки мешка.

4. Эхокардиография (УЗИ сердца). Причина: при гастрошизисе частота сочетанных пороков (особенно сердца) ниже, чем при омфалоцеле, но их необходимо исключить в кратчайшие сроки, так как они могут определять тактику и прогноз.

Ответы на вопросы тестовых заданий для самоконтроля

1 — г	11 — г	21 — г	31 — в	41 — в
2 — г	12 — в	22 — в	32 — б	42 — а
3 — г	13 — а	23 — а	33 — в	43 — в
4 — г	14 — а	24 — г	34 — б	44 — г
5 — б	15 — б	25 — в	35 — в	45 — а
6 — г	16 — в	26 — а	36 — в	46 — г
7 — б	17 — а	27 — в	37 — в	47 — в
8 — а	18 — а	28 — б	38 — б	48 — б
9 — б	19 — б	29 — б	39 — в	49 — в
10 — в	20 — а	30 — в	40 — б	50 — г

Список литературы

Основной список литературы

1. Детская хирургия: национальное руководство/под ред. акад. РАМН Ю. Ф. Исакова, проф. А. Ф. Дронова. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 1164 с. ISBN 978-5-9704-0679-3
2. Детская хирургия: национальное руководство. Краткое издание/под ред. проф. А. Ю. Разумовского. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 781 с. ISBN 978-5-9704-3803-9
3. Детская хирургия: национальное руководство/под ред. А. Ю. Разумовского. 2-е изд., перераб. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. 1280 с. ISBN 978-5-9704-5785-6
4. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей: национальное руководство/под ред. Ю. А. Козлова, В. В. Подкаменева, В. А. Новожилова. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. 749 с. ISBN 978-5-9704-4127-5
5. Хирургические болезни недоношенных детей: национальное руководство/под ред. Ю. А. Козлова, В. А. Новожилова, А. Ю. Разумовского. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. 592 с. ISBN 978-5-9704-5072-7
6. Детская хирургия: учебник/под ред. акад. РАМН Ю. Ф. Исакова, проф. А. Ю. Разумовского. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. 1036 с. ISBN 978-5-9704-2906-8
7. Клинические рекомендации РФ 2013–2017 (Россия). Врожденный гипертрофический пилоростеноз (Q40.0). Российская ассоциация детских хирургов, 2016. Режим доступа: https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-гипертрофический-пилоростеноз-кр-рф-2016 /16736? ysclid=mnprfvvm4r166092879 Дата обращения: 15.02.2026.
8. Davenport M, Geiger JD, Hall NJ, et al. Operative pediatric surgery. 8th ed. CRC Press; 2020. doi: 10.1201 /9781351250801

Дополнительный список литературы

1. Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 134н от 14 марта 2018 года «Об утверждении профессионального стандарта «Врач — детский хирург»». Режим доступа: https://base.garant.ru/71916128 /Дата обращения: 15.02.2026.
2. Чубарова А. И., Костомарова Е. А., Мокрушина О. Г., и др. Опыт диагностики и лечения пациентов с тотальным и субтотальным аганглиозом кишечника // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2016. Т. 6, № 2. С. 26–37. EDN: WFEYVD
3. Костомарова Е. А. Реабилитация детей с синдромом короткой кишки и другими формами хронической кишечной недостаточности: Автореф. дис…. канд. мед. наук: 14.01.08. Место защиты: ФГБОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова. Москва, 2019. 24 с.
4. Официальный сайт Российской ассоциации детских хирургов. Режим доступа: http://www.radh.ru/Дата обращения: 15.02.2026.
5. Рубрикатор клинических рекомендаций. Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/Дата обращения: 15.02.2026.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ
С КУРСОМ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ И РЕАНИМАТОЛОГИИ

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ

Е. Ю. Дьяконова, С. Н. Зоркин, А. С. Гурская, Р. Р. Баязитов

Основы диагностики хирургической патологии периода новорожденности

Учебное пособие

Выпускающий редактор: У. Г. Пугачева.
Корректор: М. Н. Шошина.
Вёрстка: Е. В. Зиновьева.
Подписано в печать 22.04.2026.

Отпечатано: ООО «ВИННЕР»
394019, Воронежская область,
г. Воронеж, ул. Еремеева 22ж, оф. 19
Телефон: 8(473)269-86-42.

Тираж 500 экз. Заказ № 1029\8