

Міністерство охорони здоров'я України
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено
на засіданні кафедри
дитячої хірургії з
травматологією
та ортопедією
протокол № 1 від 28.08.2020р.

Зав. кафедри  доц. Пелипенко О.В.

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЛЕКЦІЇ

Навчальна дисципліна	Дитяча хірургія
Модуль	№3
Тема лекції	Гнійні захворювання легень та плеври, кісток та суглобів, м'яких тканин. Пухлини у дітей.
Курс	V
Факультет	Медичний № 1, №2

Полтава 2020

Кількість навчальних годин – 2.

1.Науково-методичне обґрунтування теми. Гнійно-запальні захворювання залишаються серйозною проблемою у дітей. Клінічна картина гнійних захворювань змінилася, що пов'язано з розповсюдженням антибіотикорезистентних форм мікроорганізмів. Змінилася структура та перебіг гнійно-запальних захворювань. Велика питома вага цих захворювань, їх ускладнення та наслідки, котрі призводять до інвалідизації в дитячому віці, обумовлює актуальність даної теми.

Актуальність теми обумовлена частотою гострої деструктивної пневмонії (до 15% серед пневмоній) та ускладненнями, які виникають при легневих та легенево-плевральних формах ГДП. Ускладнення напруженням були виникає в 7-9% у хворих із ГДП, а серед легенево-плевральних форм ГДП на першому місці піопневмоторакс – 40-43%, піоторакс – 25-27%.

Істотне покращення в лікуванні онкологічних захворювань дитячого віку протягом останніх десятиріч пояснюють розвитком комплексного підходу за участі хірургів, онкологів, радіологів. Тоді як у 1940-ві роки виживання дітей з онкологічними захворюваннями після хірургічного видалення становило 20%, то в теперішній час воно є вищим, ніж у дорослих і перевищує 85%. Таких успіхів досягнуто завдяки впровадженню стандартизованих протоколів, які включають методи ранньої діагностики та комбіноване лікування за участі лікарів різних спеціальностей.

2. Навчальні цілі лекції:

1. Ознайомити студентів з переліком захворювань, які спричиняють внутрішньогрудну напругу, переліком гнійно-запальних захворювань кісток, суглобів та м'яких тканин..
2. Розпізнати основні клінічні прояви внутрішньогрудної напруги (внутрішньолегеневої і внутрішньоплевральної).
3. Диференціювати внутрішньогрудну напругу в залежності від причини виникнення.
4. Продемонструвати техніку виконання плевральної пункції, пункцію внутрішньолегеневих новоутворень.
5. Розповісти техніку торакоцентезу, та накладання системи пасивної чи активної аспірації.
6. Ідентифікувати особливості перебігу окремих захворювань легенів та плеври, що супроводжуються внутрішньогрудною напругою.
7. Запропонувати алгоритм дії лікаря при синдромі внутрішньогрудної напруги та тактику ведення хворого.
8. Тракувати загальні принципи лікування захворювань, що супроводжуються внутрішньогрудним напруженням та визначити показання до хірургічного лікування.
9. Диференціювати гнійно-запальні захворювання кісток, суглобів та м'яких тканин в залежності від локалізації та причини виникнення.
10. Продемонструвати техніку виконання пункції суглобів, розкриття гнійників.
11. Ідентифікувати особливості перебігу гнійно-запальних захворювань кісток, суглобів та м'яких тканин.
12. Ознайомити студентів з класифікацією новоутворень м'яких тканин.
13. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви новоутворень м'яких тканин.
14. Навчити диференціювати новоутворення в залежності від виду пухлини.
15. Навчити виявляти ознаки злоякісного переродження новоутворень та ускладнень (кровотечі, запалення, здавлювання нервово-судинних утворень та ін.), трактувати принципи лікування новоутворень м'яких тканин та їх ускладнень
16. Навчити студентів розпізнавати основні клінічні прояви пухлин кісток,

розрізняти ознаки злоякісного перебігу захворювань, ідентифікувати особливості перебігу окремих захворювань на основі клінічних та рентгенологічних ознак

17. Навчити диференціювати доброякісні та злоякісні пухлини кісток на основі клінічних даних.

18. Навчити студентів визначенню характерних ознак синдрому "пухлини живота" при нефробластомі та нейробластомі, розрізняти нефробластому та нейробластому в залежності од клінічних проявів та стадії перебігу захворювань.

19. Навчити інтерпретувати допоміжні дані методів дослідження (УЗД, оглядова рентгенографія, урографія, пневмоперитонеум, комп'ютерна томографія, пункційна біопсія).

20. Навчити проводити диференційну діагностику нефробластоми, нейробластоми, гідронефрозу, полікістозу, подвоєння нирок, пухлин печінки, пухлин надниркової залози, лімфогенних пухлин.

21. Пояснити принципи комплексного лікування нефробластоми та нейробластоми в залежності від стадії перебігу захворювання.

22. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви пухлин середостіння, диференціювати пухлини середостіння.

23. Навчити інтерпретувати допоміжні методи дослідження (ультразвукове, фіброезофагогастроскопія, рентгенографія, пневмомедіастінографія, комп'ютерна томографія, ангіографія, тощо), лабораторні та біохімічні аналізи, показники гемодинаміки, імунологічні дослідження.

3.Цілі розвитку особистості майбутнього фахівця (виховні цілі): В процесі відпрацювання цієї теми сприяти подальшому розвитку аналітично-логічного мислення у студентів, поглибити логічні зв'язки між дитячою хірургією як дисципліною і клініками педіатрії та хірургії, наголошуючи на особливостях хірургічної патології в хірургії дитячого віку. Виховувати відповідальність за своєчасність і правильність лікарських дій, дотримуватись принципів лікарської етики і деонтології.

4.Міждисциплінарна інтеграція

№	Назви попередніх дисципліна	Отримані навички
1	Анатомія	Морфологія органів черевної, грудної порожнин та опорно-рухового апарату. Оцінити особливості можливих варіантів анатомічної будови органів грудної та черевної порожнин, визначити особливості будови кісток у різні вікові періоди.
2	Гістологія	Знати гістологічну будову органів черевної, грудної порожнин та опорно- рухового апарату. Вміти визначити особливості гістологічної картини різних відділів шлунково - кишкового тракту, органів грудної порожнини та кісток у дітей різних вікових груп.
3.	Біохімія	Оцінити дані клінічних та біохімічних аналізів: глюкози в аналізах крові, сечі; білка у сироватці крові, сечі; мікроелементів.
4.	Фізіологія	Описувати фізіологію шлунково-кишкового тракту, дихальної системи, опорно-рухового апарату. Визначити особливості дихальної системи та системи травлення у дитини даного віку.
5	Патологічна фізіологія	Описувати патологічні зміни при пухлинах захворюваннях дихальної системи, шлунково-кишкового тракту, опорно-рухового апарату. Визначити основні моменти етіології, патогенезу при гострих хірургічних захворюваннях, пухлинах грудної, черевної порожнин у дітей різного віку.

6	Патанатомія	Індивідувати патологоанатомічні зміни при пухлинах та захворюваннях дихальної системи, шлунково-кишкового тракту, опорно-рухового апарату.
7	Оперативна хірургія	Визначити особливості топографічної анатомії грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату у дітей різних вікових груп; обґрунтувати оперативні розтини та втручання в залежності від патології та віку дитини
8	Пропедевтика дитячих хвороб	Володіти методикою обстеження дитини з пухлинами грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату. Дати оцінку та продемонструвати знання клінічних і лабораторних досліджень, основних симптомів пухлинних уражень органів грудної, черевної порожнин, головні клінічні симптоми характерні для захворювань опорно-рухового апарату.
9	Інфекційних хвороб	Проводити диференційну діагностику запальних захворювань та хірургічної, онкологічної патології грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату.
10	Функціональної діагностики	Інтерпретувати дані рентгенологічних досліджень. Оцінити одержані результати після променевих методів діагностики, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ, МРТ досліджень в залежності від характеру патології та віку дитини.
11	Фармакологія, клінічна фармакологія	Знати основні антинеопластичні препарати, механізм їх дії, особливості призначення в дитячому віці

5. План і організаційна структура лекції

№ п/п	Основні етапи лекції та їхній зміст	Тип лекції. Засоби активізації студентів. Матеріали методичного забезпечення.	Розподіл часу
1	Підготовчий етап Визначення актуальності теми, навчальних цілей лекції та мотивація	Див. пп 1 і 2	5%
2	Основний етап Викладання лекційного матеріалу за планом: 1. Визначити поняття „гостра деструктивна пневмонія”, основні теорії етіопатогенезу, механізм виникнення в залежності від форми ГДП. 2. Класифікація гострої деструктивної пневмонії (ГДП). 3. Головні клінічні прояви легневих форм ГДП.	Тематична лекція. Питання, проблемні ситуації, задачі. Засоби наочності: Обладнання	85%-90%

	<p>Особливості клінічних проявів легенево-плевральних форм ГДП.</p> <p>4. Методи діагностики ГДП, лабораторні та допоміжні методи обстеження.</p> <p>5. Сучасні підходи до лікування ГДП.</p> <p>6. Алгоритм дії лікаря при виникненні плевральних ускладнень при ГДП.</p> <p>7. Визначення показань до проведення хірургічного лікування, хворих із ГДП в залежності від форми ускладнення.</p> <p>8. Патогенез форм гнійно-запальних захворювань кісток, суглобів та м'яких тканин у дітей, анатомо-фізіологічні особливості та супутні фактори, що сприяють генералізації процесу.</p> <p>9. Клінічна картина гематогенного остеомієліту.</p> <p>10. Напрямки комплексної терапії гнійно-запальних захворювань кісток, суглобів та м'яких тканин у дітей.</p> <p>11. Клінічні прояви судинних мальформацій. Лікування. Прогноз.</p> <p>12. Остеогенна саркома та саркома Юінга, характерні клініко-рентгенологічні прояви.</p> <p>13. Нейробластома (пухлина Вільмса) – злоякісна пухлина нирки. Клінічні</p>		
--	--	--	--

	прояви та діагностика нефробластоми. 14. Клінічні прояви нейробластоми, особливості локалізації пухлини, та її стадії розвитку. Діагностика нейробластоми.		
3 1 2 3	Заклучний етап Резюме лекції, загальні висновки. Відповіді на можливі запитання. Завдання для самопідготовки студентів.	Навчальна література. Завдання, запитання.	5%

6. Зміст лекційного матеріалу

Гострі деструктивні пневмонії (ГДП) складають від 0,3 до 15 % від загального числа пневмоній у дітей. І хоча в останні роки у ведучих дитячих хірургічних клініках летальність серед цього контингенту хворих не перевищує 1-3%, проте , питома вага ГДП у структурі смертності дітей із гнійно-септичною патологією досягає 50% і більше.

Гостра деструкція легень, гостра деструктивна пневмонія - важке інфекційно-запальне захворювання легень, що характеризується запальною інфільтрацією з наступним гнійним розпадом (деструкцією) легеневої паренхіми в результаті патологічної дії неспецифічних, патогенних і умовно- патогенних мікроорганізмів. Важкий перебіг цього захворювання протікає з утворенням внутрішньолегеневих порожнин і схильне до ускладнень: розвитку гнійно-запального процесу в плеврі, патологічним змінам у життєво важливих органах і важкому порушенні гомеостазу.

У патогенезі гострої деструктивної пневмонії ведучу роль відіграє вплив ферментів і токсинів (гемолізін, некротоксин, летальний токсин, нефротоксин, стафілокококоагулоза, фібринолізін і ін), що виділяються мікроорганізмами і призводять до різних шляхів впливу на організм людини. Зниження імунобіологічних властивостей організму дитини, антибіотикостійкі штами мікроорганізмів, швидке пристосування мікроорганізмів і пояснює високу частоту та розповсюдженість деструктивної пневмонії.

Розрізняють бронхогенну чи первинну деструктивну пневмонію (близько 80%) і гематогенну (септичну) чи вторинну деструктивну пневмонію (близько 20%), що є наслідком метастазування інфекції з іншого гнійно-септичного вогнища (гострий гематогенний остеомієліт, флегмона немовлят та ін.).

Механізм утворення різних форм ГДП відображено у класифікації М.К. Рокицького (1970)

I. первинне ураження (аеробронхогенний шлях інфікування)

а) первинне (ускладнення бактеріальної пневмонії)

б) умовно-первинне - природжені вади розвитку легень, муковісцидоз, респіраторно-вірусна інфекція

II. Вторинне ураження (гематогенний шлях інфікування).

Форми:

I. Переддеструктивні стани:

а) мікробна пневмонія (стафілококова, стрептококова, протейна, синьогнійна)

б) гострий лобіт.

ГДП – легенева форма

а) дрібно-вогнищева множинна деструкція

б) внутрішньолегенева деструкція

в) гігантський кортикальний абсцес

г) бульозна форма деструкції

ГДП – легенево-плевральна форма:

а) піоторакс (обмежений, тотальний, плащеподібний)

б) піопневмоторакс (простий, напружений, обмежений, тотальний)

в) пневмоторакс (простий, напружений, обмежений, тотальний)

При лікуванні гострої деструктивної пневмонії дуже важливо своєчасне виявлення ускладнень. Їх можна класифікувати таким чином:

I. Внутрішньолегеневі ускладнення

A. Абсцеси

Б. Були

II. Легенево-плевральні

A. Піоторакс

Б. Піопневмоторакс

В. Пневмоторакс

Ускладнення ГДЛ: сепсис, перикардит, медиастінальна емфізема, кровотеча.

Хронічні форми поєднуються в хронічний респіраторний синдром, що зустрічається в 20,8% випадків після ГДЛ (вторинні кісти легень, хронічний абсцес, фіброторакс, хронічна емпієма плеври з свищем, бронхоектази).

По локалізації запального процесу в легенях переважає правобічне ураження, що пов'язано з анатомо-фізіологічними особливостями. Правий головний бронх короткий, його напрямок збігається з напрямком трахеї, що збільшує проникнення збудників пневмонії при аеробному шляху попадання. Правобічна локалізація спостерігалася в 56,4% (158 дітей), лівостороння 36,6% (102 хворих); двостороння - 7% (19 хворих).

Важлива роль у розвитку гострої деструктивної патології надається тяжкому перебігу вагітності і пологів у матері в 10-15% спостережень. Найбільш типовим фактором несприятливого преморбідного перебігу є часті гострі респіраторні вірусні захворювання, що супроводжуються застосуванням антибіотиків. У 85% випадків гострі деструкції легень є безпосереднім ускладненням вірусно-бактеріальної пневмонії. Іноді "пусковим механізмом" ГДП служать дитячі інфекції (кір, вітряна віспа, краснуха).

Час від початку ГРВІ до розвитку первинної деструкції легень коливається в широких межах: від 3-х до 30 і більш доби. Відповідно варіація термінів надходження хворих у спеціалізований стаціонар. У більшості дітей (70-80%) захворювання починається гостро: на тлі ГРВІ (нежить, кашель, підйом температури, млявість) наростають задишка і гіпертермія, з'являється біль в грудній клітці при кашлі, ціаноз носогубного трикутника. Важливою ознакою істинної задишки (на відміну від тахіпноє, зв'язаного з гіпертермією) є порушення співвідношення частоти подиху і пульсу, що у нормі дорівнює 1:4-4,5. У хворих з ГДП при надходженні в клініку це співвідношення дорівнює 1:2-3. У всіх дітей чітко виявляються ознаки бактеріальної поразки легень: виражена інтоксикація (блідість шкірного покриву, млявість, занепокоєння, зниження реакції на зовнішні подразники, тахікардія і приглушеність серцевих тонів, у частини дітей – метеоризм, обложеність язика і т.д.), осередкова фізикальна симптоматика і гематологічні зрушення в периферичній крові.

Серед легневих форм гострої деструктивної пневмонії особливої уваги заслуговує абсцес, частість якого складає до 11%. Це ускладнення виникає на тлі бурхливо розвиваючоїся пневмонії: стан дитини погіршується, клінічно з'являється млявість, апатія, поганий апетит, ниючі болі в боці. Явища інтоксикації зростають –

висока лихоманка, стійкий ціаноз носогубного трикутника, блідість та сухість слизових оболонок, задишка. В легенях субплеврально розташоване скупчення гнійно-некротичних мас. При периферичному розташуванні абсцесу, як правило, він не дреноуючий. На рівні не дреноуючого абсцесу – перкуторно звук скорочений, аускультативно – різнокаліберні вологі хрипи. При деструкції легеневої тканини можливе виникнути сполучення порожнини гнійника із бронхом, через який здійснюється евакуація ексудату. Це супроводжується сильним кашлем із відходженням мокротиння. Ступінь відходження гнійника залежить від калібру та прохідності бронхів. При достатньому дреноуванні бронху стан дитини покращується. При обстеженні дитини визначається незначне зміщення середостіння в здоровий бік, подих послаблений. Рентгенологічно при не дреноуючому абсцесі – інтенсивне гомогенне затемнення, яке в подальшому набуває контури чіткої округлої форми, при дреноуванні абсцесу – рівень рідини. Диференціальна діагностика проводиться із кістою легені та осумкованим піопневмотораксом.

Лікувальна тактика абсцесу легені може бути різною і залежить від характеру патологічного вогнища. Проводиться загальне лікування, яке включає проведення дезінтоксикаційної терапії, антибіотикотерапії. Дуже важливим при дреноуючих абсцесах проведення санації гнійної порожнини шляхом створення дренажного положення, фізіотерапії, бронхоскопічної санації та введення антибіотиків. При недреноуючих абсцесах – пункція та черезшкіряне дреноування абсцесу.

В 7-9% ГДП виникає бульозна форма. Вона являє собою тонкостінні повітряні порожнини, що швидко змінюють форму і розміри, схильні до мимовільного зворотного розвитку. Більшість авторів вважає появи булл - ознакою сприятливого плину. Булли виникають у період завершення пневмонії, в результаті дії ендотоксину на перенхіму легені при гострій деструктивній пневмонії. При вузькому прилежачому бронхі чи наявності в ньому клапана, який перепиняє вихід, повітряні міхури можуть збільшуватися в розмірі. Так виникає ускладнення напруженням або нагноєнням. Стан дитини погіршується: бочкоподібна грудна клітка, відставання в акті дихання ураженої половини. Перкуторно – тимпаніт, дихання не вислуховується, межі серця зміщені в протилежну половину грудної клітки. Рентгенологічно – можуть давати картину повітряних тонкостінних утворень з чіткими межами, які в наступному дуже швидко змінюють свою форму та розміри, або зникають. При ускладненні нагноєннями – рівень рідини в порожнинному утворенні. При ускладненні напруженням можуть викликати синдром внутрішнь легеневої напруги. Найвища ступінь цього синдрому – наявність медіастинальної грижі. Рентгенологічно - медіальна стінка напруженої булли переходить за середню лінію грудної клітки.

Етапи невідкладних заходів при синдромі внутрішньогрудної напруги, визваної ГДП:

а) Діагностична пункція після визначення місця пункції під рентгенологічним та УЗ контролем.

б) Торакоцентез, дреноування булли за Мональдї з накладанням систем пасивної аспірації за Бюлау.

Легенево-плевральні форми ГДП виділені в окрему форму в зв'язку з тим, що приєднання плевральних ускладнень у корені змінює клініку, обтяжується прогноз, вимагає прийняття екстрених діагностичних і лікувально-тактичних заходів.

При легенево-плевральних формах ГДП ознаки інтоксикації виражені, як правило, сильніше, а фізикальна симптоматика варіює в широких межах.

Серед легенево-плевральних ускладнень ГДП на I місці знаходиться піопневмоторакс – 40-43%, II – піоторакс 25-27%. Напруження в плевральній порожнині створює легенево – плевральні сполучення (бронхо-плевральні нориці), які зустрічаються в 35-46% ГДП.

Піоторакс - скупчення гнійного ексудату в плевральній порожнині, ускладнення перебігу деструктивної форм ГДП. Різка погіршення стану дитини, млявість, апатія, що наростає, задишка, ціаноз, температура тіла. У дітей молодшого віку може супроводжуватися абдомінальним синдромом (парез кишківника, затримка газів і стільця).

При огляді - вибухання ураженої половини грудної клітки, відставання в акті дихання, міжребер'я розширені, згладжені. Перкуторно - середостіння зміщено в здорову сторону, у залежності від поширеності (тотальний, обмежений) визначається укорочення звуку, чи ослаблення, відсутність подиху. При запущеній емпіємі може виникнути "прободаюча" емпієма плеври. Ведучі синдроми - гнійно-септичний, внутрішньолегеневий та абдомінальний. Рентгенологічно - інтенсивне гомогенне затемнення всієї ураженої частини легені, зсув тіні середостіння в протилежну сторону. Легенева тканина не просліджується. При плащевидному плевриті - гній тонким шаром огортає всю легеню, легеневий малюнок можна простежити.

При обмеженому піотораксі - на рентгенограмі обмежена тінь, що може розташовується паракостально, парамедіально чи наддіафрагмально.

Диференційна діагностика проводиться на підставі проведеної плевральної пункції. Наявність ексудату підтверджує діагноз, проведення бакпосіва дозволяє поліпшити лікування. Рентгенологічний контроль після пункції.

Піопневмоторакс - грізне ускладнення, прорив гнояки і попадання повітря в плевральну порожнину. Він буває простий і напружений, простий (обмежений, тотальний). На перший план виступає синдром внутрішньоплевральної напруги. Клінічно на тлі важкого стану - настає приступ кашлю, короткочасне апное, різка задишка, ціаноз, тахікардія. Стан у край важкий і може закінчитися летально. Тяжкість стану визначається колапсом легені, вимиканням легені з подиху, плевропульмональним шоком, зсувом середостіння в протилежну сторону, перегином магістральних судин.

Фаза гострих порушень - виражена задишка, порушення подиху, дихання поверхневе, роздуваються крила носа, наростає ціаноз, дитина неспокійна, мечеться. При огляді: різке відставання в акті подиху ураженої половини грудної клітки, міжребер'я розширені, середостіння зміщено, тимпаніт на ранніх стадіях; через 6-12 годин - в верхніх відділах тимпаніт, у нижніх - укорочення перкуторного звуку. Дихання різко послаблене або відсутнє. При прогресуванні клінічних даних виникає - напружений піоневмоторакс.

Рентгенологічно - зсув середостіння визначається видом напруги, наявністю в плевральній порожнині рівня рідини, над яким розташовується повітряний міхур. Рівень рідини буває низький і високий. Можливо повне колабування легені.

Пневмоторакс - повітря в плевральній порожнині при пориві буллі в плевральну порожнину чи бронхоплевральний свищ (ця форма рідко). Можуть мати прихований і прогресуючий перебіг. При огляді вибухання ураженої ділянки, половини грудної клітки, відставання в акті дихання, тимпаніт, послаблення подиху. Рентгенологічно - змищення середостіння в здорову сторону, повний чи частковий колапс легені, наявність повітря в плевральній порожнині (тотальне чи часткове просвітлення, відсутність легеневого малюнка).

Діагностика внутрішньолегеневого напруження ґрунтується на фізикальних даних, рентгенологічному обстеженні та діагностичній пункції плевральної порожнини.

Важливим є при ексудативному плевриті, піотораксі визначити лінію Демуазо, при пневмотораксі - колабовану легеню, а при піопневмотораксі - накопичення повітря з рівнем рідини. У діагностиці ГДП ведучими методами залишаються рентгенологічні. Крім рентгенографії ОГК частіше стала застосовуватися КТ для діагностики важких форм ГДП у дітей. Даний метод є високоінформативним, який дозволяє більш детально оцінити розміри, розташування, і структуру патологічного процесу в легеневій

паренхімі і плевральній порожнині, невидимих на звичайних рентгенограмах, вірогідно вивчити залучення в патологічний процес часткових і сегментарних бронхів.

В останнє десятиріччя практично рутинним став метод ультразвукової-діагностики при ГДП, що дозволяє виявити мінімальну кількість ексудату в плевральній порожнині, яке не визначається на рентгенограмі, уточнити його рівень і локалізацію, вибрати оптимальну позицію для плевральної пункції чи дренажування, а потім і уточнити положення дренажу в плевральній порожнині. Ми також використовуємо УЗД для динамічного спостереження за перебігом патологічного процесу, що дозволяє знизити променеве навантаження на організм хворої дитини. УЗД дозволяє виявити стовщення і деформацію листків плеви, наявність шварт. У випадках наявності осумкованих ексудатів чи поверхнево розташованих абсцесів легень для зниження ризику виникнення ускладнень - пункція і трансторакальне дренажування абсцесів проводяться в кабінеті УЗД під сонологічним контролем.

З інструментальних методів дослідження використовується бронхоскопія, не тільки з метою діагностики, але і з лікувальною метою, що дозволяє діагностувати ступінь виразності гнійного ендобронхіту, що супроводжує перебіг ГДП, провести санацію трахеобронхіального дерева, забір матеріалу для більш точного бактеріологічного дослідження.

Лікування ГДП повинне бути комплексним і мати індивідуальний підхід з урахуванням тяжкості стану дитини, усіх патогенетичних змін, форми ураження, характеру ускладнень, що приєдналися.

I. Стартова антибактеріальна терапія проводиться, як правило, комбінацією антибіотиків, що перекривають весь спектр ймовірних збудників ГДП, із застосуванням максимально припустимих доз, і оптимальних режимів введення. При одержанні результатів посівів, відповідно коригується антимікробна терапія. Шлях введення - внутрішньовенний, з катетеризацією периферичних чи центральних вен для створення високої концентрації антибіотиків безпосередньо в системі легеневої артерії.

II. Місцевий вплив на патологічне вогнище визначається формою деструкції і створенням адекватної його санації, ліквідації наявного синдрому внутрішньоплевральної напруги.

При лікуванні легеневої форм використовується трансторакальне дренажування абсцесів під контролем УЗД (якщо абсцес не сполучається з бронхом) чи бронхоскопічна санація. Неускладнені були не вимагають місцевого лікування, напружені були підлягають дренажуванню.

Лікувальна тактика легенево-плевральних форм спрямована на усунення внутрішньоплевральної напруги, евакуацію ексудату, санацію плевральної порожнини, досягнення максимальної реекспансії легень. При ексудативному плевриті частіше використовується пункційний метод, при гнійному чи густому серозному ексудаті з фібрином - дренажування плевральної порожнини з наступним накладенням пасивної аспірації за Бюлау, як більш фізіологічної у дітей. Показання до дренажування визначається віком дитини і характером патологічного процесу в плевральній порожнині. Після евакуації вмісту плевральна порожнина промивається розчинами антисептиків. Тривалість дренажування в середньому 10-14 днів.

Лікування - при піотораксі - пункція дренажування з аспірацією за Бюлау. Подвійне дренажування з лаважем плевральної порожнини застосовується рідко.

При піопневмотораксі, при бронхоплевральних норицях проводиться дренажування + пасивна аспірація за Бюлау.

При напруженому піопневмотораксі проводиться дренажування з використанням активної аспірації в 1 добу (ускладнення - насильницьке розправлення легень порушує легенева цілісність легеневої паренхіми, уражається сурфактантна система, що обумовлює розрив субплевральних розташованих порожнинних утворень). Можуть з'явитися геморагічний ексудат, бронхіальні нориці, легенево-плевральна кровотеча.

В особливо тяжких випадках у дітей старшого віку оперативне втручання. Визначення ускладнень ГДП; синдром системної відповіді на інфекцію, перикардит, медіастінальна емфізема (проста та прогресуюча), легенева кровотеча, легенево-плевральна, внутрішньо-плевральна.

Показання до відеоторакоскопічного втручання визначаються індивідуально.

Впровадження нових технологій, а саме відеоторакоскопії дозволяє візуально оцінити стан вісцеральної парієтальної плеври, провести адгезіоліз, більш повну аспірацію осумкованого ексудату і гнійного вмісту із субплевральних розташованих абсцесів, що значно скорочує терміни лікування хворих.

Лікування дітей з ГДП повинно бути комплексним і включати:

Рациональну антибіотикотерапію з досягненням високої концентрації препарату у системі легених артерій.

Багатоплановий вплив на макроорганізм з корекцією порушених функцій життєвоважливих органів і гомеостазу

Місцеве лікування, спрямоване на санацію патологічного вогнища, ліквідацію внутрішньоплевральної напруги, досягнення стабільної реекспансії легені

Сучасні технології, а саме відеоторакоскопія дозволяє точно оцінити стан плевральної порожнини, провести плевроліз, адекватну аспірацію патологічного вмісту, поліпшити результати лікування

Після виписки зі стаціонару диспансерне спостереження повинне здійснюватися протягом 2 років.

В теперішній час ефективність лікування дітей з різними формами гострої гнійної деструктивної пневмонії відносно висока і складає більш 85%.

Гострий гематогенний остеомієліт спостерігається, за даними літератури, досить часто і становить 10 — 30 % серед гнійно-запальних захворювань у дітей. У зв'язку з тяжкістю перебігу, великою кількістю ускладнень та несприятливих наслідків, які можуть з'явитися впродовж усього періоду росту дитини, гематогенний остеомієліт є медико-соціальною проблемою. Вперше про лікування цієї хвороби ми дізналися з робіт Гіпократів, але сам термін «остеомієліт» запропонував Raynaud (1831); що означає запалення кісткового мозку.

Будь-який мікроб може викликати остеомієліт, але основним його збудником є золотистий, або гноєтворний стафілокок, хоча сучасні дослідження вказують на зростання питомої ваги грамнегативної флори та стрептокока.

Спочатку процес розгортається як моноінфекція та з плином часу у більшості випадків флора стає змішаною, переважають мікробні асоціації.

Важливим етіологічним фактором ГГО може бути вірусна інфекція, на фоні якої розвивається 40 — 50 % випадків захворювання остеомієлітом. Віруси сприяють зниженню захисних сил організму, підвищують вірулентність мікроорганізмів та створюють сприятливі умови для їх розвитку.

Велика кількість теорій патогенезу ГГО підкреслюють, що це складне питання повністю не вивчене.

Судинна, алергічна, нервово-рефлекторна — основні теорії патогенезу, які з різних точок зору розглядають механізм захворювання, відображають порушення в організмі.

Судинна, або емболічна теорія, яку розробили Л.А.Бобров (1888) та Lехер, (1894), ґрунтується на особливостях кровообігу довгих трубчастих кісток у дітей, уповільненні кровотоку в метафізах та утворенні бактеріального ембола, який викликає порушення кровопостачання, запалення та некроз кісткової тканини.

Ця теорія донині є однією з провідних в патогенезі ГГО, вона постійно доповнюється та конкретизується.

У патогенезі ГГО мають велике значення аутогенні джерела мікрофлори — це каріозні зуби, мигдалики, аденоїди, гнійні осередки на шкірі, інфекційні захворювання

та ін. У цій ситуації організм сенсibilізований, а неспецифічні подразники (травма, охолодження, втома, хвороби) можуть викликати у кістках асептичне запалення і при наявності мікробів у кровообігу—розвиток ГГО. Він протікає на фоні дефіциту Т-лімфоцитів та підвищення кількості В-лімфоцитів. Покращення стану хворих супроводжується зростанням активності неспецифічної резистентності організму та збільшенням Т-лімфоцитів, зниження кількості В— і О-лімфоцитів. Високі цифри В— та О-лімфоцитів, особливо з підвищенням антитіл ЦС, є свідченням розвитку гнійно-септичного процесу (Криворученко В.І., 1980).

Механізм розвитку гострого гнійного остеомієліту складний, до кінця не вивчений. Класичні сучасні дані про зв'язок запалення з мікроциркуляцією та імунною відповіддю організму, використання існуючих теорій патогенезу дали змогу Л. В. Прокоповій та Л. Р. Татур (1979) показати патогенез ГГО схемою.

Центральне місце в патології остеомієліту посідає уявлення про структуру осередку ураження кістки та його морфогенезу, місцевого відображення відносин «мікроб-макроорган». Для осередку гострого остеомієліту характерне ексудативне запалення типу серозно-гнійного, гнійно-деструктивного у формі флегмони кісткового мозку, гнійно-деструктивного у формі гострого абсцесу; при цьому спостерігаються некротичні зміни кісткової тканини — остеонекрози, нагноєнні остеонекрози, рідше — неповні секвестри. Структурно хронічний остеомієлітичний осередок відрізняється від гострого наявністю складної будови капсули, що виділяє ексудат та некротичні маси.

У залежності від обсягу порушення кровопостачання секвестри можуть бути тотальними, центральними, поверхневими, пластинчастими. У малюків остеомієлітичний процес розгортається з метафізу та розповсюджується на епіфіз крізь росткову зону. При відсутності ядра осифікації внаслідок морфо-функціональної незрілої зони росту запальний процес пенетрує її у центральній частині, при появі ядра осифікації пенетрація відбувається у периферичній частині зони росту, а з осифікацією більшої частини епіфізу зона росту починає виконувати функцію бар'єра і запалення у старших дітей розповсюджується на діафіз. Тому в малюків найчастіше буває метаепіфізарний остеомієліт, а у дітей старшого віку — метадіафізарний.

Прогнозування різноманітних ускладнень та наслідків остеомієліту залежить від віку дитини, локалізації та розповсюдження деструктивного процесу у клітинах.

Гострий гематогенний остеомієліт — важке гнійно-септичне захворювання кісток, яке розвивається на фоні зміни реактивності макроорганізму, зв'язаного з процесом росту, та супроводжується значним порушенням гомеостазу.

За клінічним перебігом виділяють гострий, та хронічний гематогенний остеомієліт. З точки зору лікувальної тактики класифікація ГГО Т. П. Краснобаєвим (1939) є найбільш простою та зручною, перевіреною роками.

В залежності від тяжкості клінічного перебігу розрізняють такі форми:

- 1) Токсична (надгостра, адинамічна, блискавична). Це генералізована форма з клінікою ендотоксичного шоку. Захворювання починається гіпертермією з ознобом, м'язовими болями, майже завжди у хворого збуджений стан, марення, втрата свідомості, судоми.

Тяжка інтоксикація швидко призводить до дихальної та серцево-судинної недостатності; порушення кровообігу спричиняє інтерстиціальний набряк, розгортається клініка шоквої печінки тощо. Шкіра спочатку гіперемована, потім бліда з акроціанозом, з'являється петехіальний висип. Відмічається колаптоїдне зниження артеріального тиску та ЦВД, неможливість визначення пульсу на периферичних артеріях. Розвиваються олігурія, анурія.

Діагностувати токсичну форму ГГО з перших днів захворювання дуже важко, бо на фоні критичного стану локальні симптоми не встигають розвинутиися і бувають малоінформативними. При відсутності адекватного лікування хворі вмирають на 2 — 3-тю добу. Тільки ретельне обстеження хворого з перкусією кісток, дослідження

рухомості у суглобах, вимірювання внутрішньокісткового тиску та цитологією пунктату з осередку ураженої кістки дадуть змогу діагностувати захворювання.

Септикопіємічна форма ГО виявляється гострим початком з швидким розвитком інтоксикації. Зразу або через кілька діб основне захворювання ускладнюється гнійними осередками у кістках або інших органах, найчастіше у легенях, нирках, серці, печінці, шкірі та підшкірно-жировій клітковині. Температура тіла підвищується до 39 – 40°C, розвиваються колаптоїдні напади, збудження, марення. На шкірі можуть бути геморагічні висипи.

Діагностика гематогенного остеомієліту з множинними вогнищами ускладнена тому, що метастатичні осередки можуть розвиватись паралельно з основними або з'являтися на різних етапах його перебігу. При послідовному ураженні кісток на перший план виступає первинний осередок як за тяжкістю та вираженістю загальних явищ, так і за вихідним станом захворювання. Метастази на цьому фоні можуть протікати непомітно, а погіршення стану насамперед зв'язане з прогресуванням первинного осередку.

Загальноклінічні ознаки токсикозу виразні, але відносно стабільні. Локальна клінічна симптоматика досить чітка і визначається з перших діб захворювання.

Локальна форма (осередкова, або місцева). Місцеві прояви захворювання більш виражені, ніж при токсичній або септикопіємічній формі.

Разом з загальними симптомами: підвищення температури до 38 — 39°C, ознаки інтоксикації, — з'являються порушення та біль при русі кінцівки, її набряк, потім гіперемія, флюктуація. Дитина стогне, кричить від болю.

Діагностика гострого гематогенного остеомієліту насамперед ґрунтується на клінічних ознаках та лабораторних методах дослідження, але тільки спеціальні методи допомагають верифікувати захворювання. Це реовазографія, остеомедулографія, артеріальна осцилографія, електротермометрія, ехолокація та ін.

Найбільш вирішальною у діагностиці захворювання є пункція кісткового осередку запалення. У дітей молодшого віку, надто товстих, важко зорієнтуватися, який проксимальний чи дистальний метафіз є первинним осередком, особливо в перші години захворювання. Тому проводиться одночасно пункція обох метадіафізів ураженої кістки з вимірюванням тиску та оцінкою макроскопічного та мікроскопічного пунктату. Показники кістково-мозкового тиску та характер пунктату дозволяють не тільки підтвердити діагноз, але й диференційовано перейти до лікування.

Рентгенологічне дослідження у перші тижні захворювання не дає змоги визначити остеомієліт, але м'язотканинні зміни: збільшення об'єму періостальних тканин, зникнення міжм'язових прошарків є першими ознаками захворювання. Плямистий остеопороз осередку та періости з'являються тільки після 10 — 14 доби в залежності від віку дитини та локалізації процесу.

Діагностика остеомієліту коротких та плоских кісток потребує не тільки пункційної цитологічної верифікації, а дуже часто трепанбіопсії з гістологічним дослідженням.

Метаепіфізарні остеомієлітичні захворювання новонароджених і дітей молодшого віку найбільш підступні своїми наслідками у зв'язку з пошкодженням суглобових поверхонь та росткових зон кісток.

Клініка метаепіфізарного остеомієліту вирізняється значним поліморфізмом. Класична клінічна картина захворювання характеризується гострим перебігом. Дитина стає неспокійною або млявою. Шкіра бліда, інколи буває жовтяниця. Підвищення температури у більшості випадків незначне 37,5 — 38°C.

Уражена кінцівка займає вимушене положення, на взірєць псевдопарезу, активна рухомість різко знижена, пасивні рухи викликають занепокоєння та крик. Ураження суглоба — артрит та розповсюдження набряку на метафіз підтверджують діагноз

остеомиєліту разом з пункцією суглоба в разі наявності випоту та цитологічним дослідженням.

Особливе місце серед форм остеомиєлітичного захворювання у дітей займають первинно хронічні або атипові форми, які характеризуються «холодним» плином, «змазаністю» клінічних виявів та відсутністю гострого періоду.

І.С.Венгеровський (1964) розрізняв: місцевий дифузний, склеротичний, альбумінозний остеомиєліт та внутрішньокістковий абсцес (Броді). С.Попкіров (1974) доповнив цю класифікацію антибіотичним остеомиєлітом.

Кожна з форм має свою локалізацію і характерну рентгенологічну картину.

Місцевий дифузний остеомиєліт локалізується у коротких та плоских кістках у довгих трубчастих. Рентгенологічна картина відзначається багатьма осередками остеолізу, відсутністю періостальної реакції на початку захворювання. Характерна мозаїчна структура деструкції з'являється через 1 — 2 місяці.

Склерозуючий остеомиєліт називають новою кісткою. Найчастіше уражається діафіз та метафіз стегнової та великогомілкової кісток. Клінічними ознаками є потовщення кістки, ущільнення м'язових тканин. Рентгенологічні особливості цієї патології — різке звуження кістково-мозкового каналу або його облітерація, потовщення кістки на основі щільного гомогенного склерозу, інколи визначаються осередки деструкції з маленькими секвестрами.

Альбумінозний остеомиєліт — рідкісне захворювання, яке характеризується спочатку дискомфортом у кінцівці, згодом постійним болем, через 1 — 2 місяці з'являються набряк, інколи гіперемія. Локальна температурна реакція незначна. Найчастіше локалізацією є дистальний метафіз стегна або проксимальний великогомілкової кістки. На рентгенограмі виявляється порожнина неправильної форми або колоподібна з періостальними нашаруваннями. Діагноз легко підтвердити пункцією осередку за отриманою альбуміноподібною рідиною. Гістологічні дослідження осередку виявляють плазмоцелюлярну грануляційну тканину (тільки Русселя).

Абсцес Броді локалізується у метафізах довгих трубчастих кісток (великогомілкової, стегнової). Характеризується порушенням функції кінцівки, болем у місці осередку, який може турбувати вночі, набряком, часто з явищами артриту. Рентгенологічна картина — це овальної або колоподібної форми порожнина, яка має склерозуючу капсулу, може включати секвестри і знаходиться на межі метафізу та епіфізу.

Антибіотичний остеомиєліт є наслідком неправильної антибіотикотерапії гострого гематогенного остеомиєліту, яка затримує перебіг захворювання.

Процеси ексудації, руйнування та проліферації мало виражені. Розвиток осередків деструкції у кістках та формування невеликих порожнин з секвестрами йде разом з раннім склерозуванням. Періостальна реакція незначна або зовсім відсутня. Підгостре протікання та різноманітна рентгенологічна картина роблять важкою диференціальну діагностику антибіотичного остеомиєліта та остеобластокластоми, еозіноф. Лікування гострого гематогенного остеомиєліту повинно бути раннім, з урахуванням форми остеомиєліту, віку хворого, локалізації та обсягу первинного вогнища деструкції. Вплив на мікроорганізм та осередок захворювання є основними напрямками лікування.

Генералізовані форми остеомиєліту супроводжуються порушенням гомеостазу майже до розвитку септичного шоку. Тому обсяг корекції гомеостазу, дезінтоксикація (гемосорбція, плазма— та лімфофорез, УФО та ГБО) десенсибілізуюча, імуно— та вітамінотерапія, симптоматичне лікування залежать від стану хворого.

Вплив на мікроорганізм здійснюється шляхом підбору антибіотиків та інших хіміотерапевтичних засобів після цитологічного та бактеріологічного досліджень збудника у гної та крові хворого. Застосування антибактеріальної терапії у хворих

гострим та хронічним остеомієлітом є одним з напрямків лікування і дуже часто визначає долю хворого. На підставі ідентифікації збудника і його чутливості до антибіотиків проводиться цілеспрямоване лікування. При гінералізованих формах і відсутності ідентифікації збудника може бути проведена антибіотикотерапія препаратами цефалоспоринового ряду (сульбактомакс), аміноглікозидами у сплученні із метанідазолом або метрадином. Тієнам та діфлюкан є препаратами вибору у найтяжких ситуаціях. Доцільним є призначення антибіотиків, які створюють виборчо високі концентрації у клітинній тканині. Шляхи введення антибіотиків можуть бути: внутрішньовенні, внутрішньокісткові, внутрішньом'язові, ендолімфатичні. Як правило, призначаються пробіотики не менш як на 10 — 14 діб. Другий, а в деяких випадках і третій курс антибіотиків призначається за виявленою флорою. Вплив на осередок в комплексному лікуванні ГГО є найбільш важливим.

Підвищення внутрішньокісткового тиску вище 200 мм вод. ст. (норма 60 — 80 мм) або гнійний характер пунктату потребують незаперечної декомпресії голками Сеппо або Алексюка ощадливої трепанації кістки, в деяких випадках провести розкриття у місці абсцесу.

Декомпресія та санація осередку разом з внутрішньокістковим введенням антибіотиків призупиняють розповсюдження процесу.

При невеликому підвищенні внутрішньокісткового тиску та кров'янистому пунктаті декомпресія може проводитися без трепанації. Тривалість від 7 до 21 доби.

У малюків з метаепіфізарним остеомієлітом вплив на осередок здійснюється пункціями суглобів обов'язково двома голками для кращої санації у разі наявності випоту. Маніпуляцію проводять 2 — 3 рази, при відсутності ефекту може бути запроваджене дренування суглоба мікроіригатором діаметром 1 — 2 мм на 3 — 5 доби. Фізіотерапевтичне лікування з використанням лазерного випромінювання та магнітотерапія проводиться курсами. Імобілізація кінцівок гіпсовими лонгетами або циркулярними пов'язками на 1,5 — 2 місяці залежить від стану руйнування кістки.

У малюків фіксація проводиться з урахуванням пошкодження епіфізів та віком хворого шиною Шнейдерова, стременами Павлика, апаратом Гнівківського та інш., тривалість імобілізації залежить від часу формування ушкоджених епіфізів та стану суглобових поверхонь.

Протирецидивні курси лікування повинні проводитись через 1 місяць після виписки, а потім через 2 — 3 місяців.

Диспансерний нагляд здійснюється два роки, після цього дитина передається ортопеду-травматологу, який повинен проводити профілактику можливих вторинних ускладнень після ГГО.

Гострий гематогенний остеомієліт у 10 — 20 % випадків переходить у хронічний, який має багато спільного з травматичним та вогнепальним, але перебіг його та осередок деструкції значно відрізняються.

Чергування ремісії та загострення процесу на захворювання гематогенним остеомієлітом є ознакою хронізації процесу.

У дітей віком до 5 — 7 років при розмірах осередку до 3 см у діаметрі найкращою є операція за Шеде у сучасній модифікації.

Трепанація кістки, секвестректомія та видалення некротичних тканин може доповнюватись обробкою стінок порожнини променем вуглекислотного лазера, заповнення кров'янисто-антибіотичним згустком з ушиванням надокісття. У комплексному лікуванні хронічного остеомієліту цей хірургічний метод дозволить повністю відновити структуру кістки.

У дітей старшої групи оперативні втручання при хронічному остеомієліті виконують також з трепанацією кістки, секвестректомією та видалення некротичних тканин, але пластика порожнини залежить від розмірів та локалізації осередку.

Пластика за Шлюценом у модифікаціях дає гарні результати лікування хронічного остеомієліту при невеликих дефектах. Діафізарні локалізації з тотальними секвестрами та діафізарні дефекти потребують не тільки заповнення порожнини або дефекту за допомогою ауто— чи алотрансплантатів, декальцинованої кістки та інше.

Значні успіхи у лікуванні дітей з хронічним остеомієлітом досягнуті також завдяки заповненню дефекту кістковонадокістним або кістково-м'язовим трансплантатами, з пересадкою фрагменту на судинній ніжці за допомогою мікрохірургічної техніки. Компресійно-дестракційні апарати Ілізарова, Волкова, Оганесяна та ін. дозволяють не тільки іммобілізувати уражену кінцівку або її сегмент, але й зробити доступними маніпуляції у місці деструкції. Комбінація компресійно-дестракційного метода з кістковою пластикою вирішила проблему діафізарного дефекту та великих секвестральних порожнин при хронічному остеомієліті.

Повторні оперативні втручання мають менше шансів на успіх у зв'язку з тим, що порушення кровопостачання осередку та розростання сполучної тканини, остеосклероз ускладнюють як інтраопераційні дії, так і післяопераційне лікування хворого. Цілеспрямоване обстеження хворого з хронічним остеомієлітом, адекватна передопераційна підготовка, санація осередку та вибір методу заповнення кісткової порожнини визначають результат лікування.

У дитячому віці критерії одужання — відсутність загострень і нориць, відновлення форми і функції кінцівки недостатні. Необхідним є відновлення структури ураженої кістки. Тільки в цьому разі можна запобігти вторинним наслідкам захворювання.

Інвалідність у дітей з ускладненнями гематогенного остеомієліту та його вторинними наслідками значна — до 30%. Це підвивих та вивих кісток, патологічні переломи, анкілози, контрактури, деформуючі артрози, несправжні суглоби, осьові деформації, укорочення та подовження кінцівок. Ніщо так не травмує дитину, підлітка, фізично та психологічно, як ці пошкодження; часто вони перекреслюють життєві плани батьків і хворої дитини. Тому проблема медико-соціальної реабілітації стає найважливішим етапом лікування дітей з гематогенним остеомієлітом.

Поетапна реабілітація хворих повинна проводитися упродовж всього періоду росту, спочатку під наглядом дитячих хірургів, а потім ортопедів-травматологів.

Особливості новоутворень в дитячому віці

Онкологія дитячого віку істотно відрізняється від онкології дорослих за характером процесу. Значно рідше у дітей виявляють злоякісні новоутворення епітеліального генезу (рак), в основному утворюються пухлини мезенхімального походження (саркома).

Відносно рідко поражаються внутрішні органи — 10% порівняно з 60% у дорослих.

Високу вагу мають дизембріогенетичні пухлини, які виникають в результаті вади розвитку тканин. До них належать хористами, гамартоми, тератоми, справжні ембріональні пухлини.

Хористами (тканинна аберація, тканинна ектопія) виникають із хористів — відщеплення тканинних комплексів і включення їх в склад суміжних тканин (дермоїди, хондроми легень).

Гамартоми утворюються внаслідок надлишкового росту будь-якої однієї тканини («тканинне потворство»). Це гіперпластичні вади розвитку, які мають доброякісний перебіг, проте в дорослому віці спостерігається високий процент їх малігнізації. Гамартоми бувають солітарними (деякі види гемангіом, фіброзна дисплазія) та системними (ангіоматоз, хондроматоз, екзостозна хвороба).

Тератоми — це вроджені пухлини, які виникають внаслідок неправильного формування трьох зародкових листків (ектодерми, мезодерми, ендодерми). Як правило,

лише один із компонентів є незрілим, що може спричинити її злоякісне переродження – тератобластому.

Справжні ембріональні пухлини виникають в період ембріогенезу із незрілих тканин, в подальшому вони проліферують на ембріональному рівні.

Існує зв'язок між вадами розвитку і пухлинами – близько 30 % вад супроводжуються ембріональними пухлинами.

Нерідко прослідковується спадкова схильність до виникнення новоутворень (поліпоз, хондроматоз, екзостозна хондродисплазія).

Судинні пухлини.

Інфантильна гемангіома є найчастішою пухлиною дитячого віку, яка уражає від 4% до 10% усіх немовлят з білою шкірою, із співвідношенням дівчатка-хлопчики 3 : 5,1. Інфантильна гемангіома має унікальний життєвий цикл від швидкого росту у перший рік життя (фаза проліферації), за якою іде фаза стабілізації та повільної регресії від 1 до 7 років. Після інволюції гемангіома ніколи не рецидивує.

Проліферативна фаза гемангіоми характеризується процесом ангиогенезу в пухлині. Пухлина складається з розширених ендотеліальних клітин, які швидко діляться і формують конгломерат синусоїдальних судинних каналців. Пухлина васкуляризується розширеними живлячими артеріями та дренується венами. Фаза інволюції характеризується пригніченням ангиогенезу і апоптозом ендотеліальних клітин. Ендотеліальні клітини пухлини сплющуються, судинні канали розширюються, пухлина набуває дольчастої структури з подальшою заміною фіброзно-жировою стромою.

Тригери ангиогенезу та інволюції пухлини невідомі.

Клінічно інфантильні гемангіоми проявляються в середньому на другому тижні життя, інколи наявні доклінічні шкірні ознаки. У більшості випадків гемангіома являє собою поодинокі шкірні ураження з переважною локалізацією в ділянці голови і шиї (до 60%), тулуба (25%) та кінцівок (15%). До 20 % пацієнтів мають множинні пухлини, які можуть локалізуватися в печінці, шлунково-кишковому тракті, мозку.

Вродженим гемангіомам властивий максимальний внутрішньоутробний ріст пухлини, яка може досягати великих розмірів при народженні та мати вогнища некрозу як ознаки вже розпочатої регресії. Фаза проліферації гемангіоми характеризується її швидким ростом у перші 6 – 8 місяців життя. Пухлина, яка локалізується у поверхневих шарах дерми, має яскраво-малинове або темно-червоне забарвлення, чіткі контури, дрібногорбкувату поверхню, при натискуванні блідніє (мал. XXI, раніше мала назву «капілярна»). Пухлини, які розташовані у глибоких шарах дерми, підшкірній клітковині або м'язах вкриті незміненою шкірою, припіднімають її поверхню та надають синюватого забарвлення завдяки просвічуванню судин (попередня назва «кавернозна» гемангіома). Анамнез захворювання та фізикальне обстеження достатнє для встановлення діагнозу у 90% випадків. Фаза інволюції гемангіоми триває у період 1 – 7 років, для неї характерний повільний регрес пухлини, хоча вона може продовжувати рости пропорційно росту дитини (так звані вроджені гемангіоми без інволюції – noninvoluting congenital hemangioma (NICH)). У фазі інволюції забарвлення гемангіоми стає більш блідим, консистенція м'якшою. Починаючись в центрі, западання та освітлення шкіри поширюються на периферію. Повний зворотній розвиток пухлини може тривати до 10 – 12 років. При повній інволюції пухлини до 50 % пацієнтів мають нормальну шкіру в ділянці первинного ураження. У випадку великих гемангіом можливе залишкове перерозтягнення, витончення і пігментація шкіри. В ділянках виразкування можуть утворюватися рубці.

Диференційний діагноз шкірних гемангіом проводять в першу чергу з іншими судинними аномаліями. Гемангіоми з більш глибокою локалізацією можуть нагадувати венозні або лімфатичні мальформації, оскільки проявляються пухлиноподібним утворенням синюватого кольору. Гемангіоми з інтенсивною васкуляризацією

паренхіми диференціюють від артеріовенозних мальформацій, для яких характерний більш пізній початок клінічних проявів. Піогенній гранульомі зазвичай передують мікротравми, вона рідко з'являється у віці менше 6 місяців. Гемангіому слід диференціювати також від інших пухлин, таких як гемангіоперицитома, фібросаркома. Якщо існує найменша підозра на злоякісний характер новоутворення, необхідне проведення МРТ або біопсії.

Місцевими ускладненнями гемангіоми є виразкування, кровотеча і біль. Важкі ускладнення можливі у випадку локалізації у «критичних» анатомічних ділянках, зокрема, при локалізації в дихальних шляхах пухлина може викликати їх обструкцію у фазу проліферації. Гемангіома печінки великих розмірів може спричинити застійну серцеву недостатність внаслідок шунтування і перерозподілу крові всередині пухлини. Ураження обличчя можуть ускладнитися некрозом тканин (Мал. XXII) і утворенням рубців з косметичними дефектами. Пораження периорбітальної зони і повік можуть стати причиною розладу зору. Гемангіоми шлунково-кишкового тракту зустрічаються рідко, проте можуть спричинити шлунково-кишкову кровотечу.

Більшість інфантильних гемангіом не потребують спеціального лікування, лише спостереження та спілкування з батьками. Показаннями до лікування є небезпечна локалізація (близьке розташування вітальних структур таких як дихальні шляхи, повіки, слуховий прохід), великі розміри, швидкий ріст, локальні ускладнення, зокрема, виразкування, кровотеча, а також психологічний дискомфорт як результат косметичного дефекту.

Альтернативними методами лікування інфантильних гемангіом є лазерна хірургія, введення склерозуючих і емболізуючих речовин, кріодеструкція, хірургічне видалення та їх поєднання. Проте не завжди вдається досягнути бажаного результату, особливо при локалізації в складних анатомічних ділянках (обличчя, дихальні шляхи, промежина, зовнішні статеві органи).

Оскільки гемангіоми є пухлинами виключно ангиогенезу, ефективними є фармакологічні середники, інгібітори ангиогенезу. До недавнього часу основними препаратами були глюкокортикоїди (преднізолон або метилпреднізолон), які особливо ефективні у фазу ранньої проліферації. Преднізолон *per os* призначали у достатньо високих дозах (3 – 5 мг/кг/добу) і тривалий період, перші ознаки регресу виникали через 2 – 3 тижні застосування. Тривале системне використання глюкокортикоїдів супроводжується побічними ефектами – катаракта, обструктивна гіпертрофічна кардіоміопатія, діабет, стеатоз печінки. При неефективності преднізолону застосовували препарати другого ряду – інтерферон та вінкрисдин. При їх застосуванні перші ознаки інволюції з'являються через 2 – 3 тижні, обмежують застосування побічні ефекти, для інтерферону – це гарячка, міалгія, лейкопенія, гемолітична анемія, інтерстиціальний нефрит, для вінкрисдину – периферична невропатія, мієлотоксичність.

Враховуючи відсутність єдиного ефективного методу лікування гемангіом, значний інтерес викликають нові, відносно безпечні у застосуванні препарати. У 2008 році кардіологи клініки міста Бордо (Франція) у ході лікування серцевої патології виявили істотне зменшення гемангіом обличчя у двох дітей на фоні застосування пропранололу – неселективного бета-блокатора. В подальшому пропранолол стали використовувати як препарат першого ряду для лікування «проблемних» гемангіом в багатьох європейських країнах, а також в Росії. В Україні зазначена методика використовується з 2009 року. «Проблемними» визначено гемангіоми, які супроводжуються істотними косметичними дефектами або функціональними розладами за відсутності їх лікування. Лікувальна доза пропранололу складає в середньому 2 мг/кг/добу, тривалість лікування від 6 до 12 місяців. Побічними явищами при застосуванні пропранололу є артеріальна гіпотензія, синусова брадикардія, гіпоглікемія. Проте за умови поступового збільшення дози, індивідуального підходу, дотримання режиму застосування, моніторингу рівня глюкози в крові і ЕКГ

переносимість препарату дітьми добра. Клінічно значимих побічних ефектів у нашій практиці не виникало.

Пухлина Вільмса

Пухлина Вільмса (нефробластома) – це природжена ембріональна злоякісна пухлина нирки. Частота пухлини відносно висока: 7 – 10 випадків на 1 млн дітей віком до 14 років в рік. У 5–10 % випадків виявляють двобічні пухлини, причому ураження іншої нирки не є результатом метастазування, а проявом первинно-множинної пухлини.

Нефробластома виникає в період ембріогенезу в результаті порушень закладки і диференціювання ниркової тканини. Пухлина Вільмса може виступати як частина деяких синдромів, третина дітей має супутні вади, пов'язані із порушенням ембріогенезу. У виникненні пухлини більшого значення надають генетичним чинникам, в меншій мірі – впливу зовнішнього середовища.

Нефробластома найчастіше проявляється «пухлиною» у фланках живота, частіше однобічною. Макрогематурія та симптоми пухлинної інтоксикації з'являються зазвичай пізніше.

Пальпація живота при виявленні пухлини повинна проводитись обережно, щоб не пошкодити пухлинної псевдокапсули з розвитком кровотечі і обсіменіння черевної порожнини пухлинними клітинами.

При УЗД черевної порожнини виявляють однорідний утвір, що тісно зв'язаний із частково зруйнованою ниркою.

Для діагностики можливих метастазів виконують рентгенографію грудної клітки.

КТ та МРТ проводять для підтвердження діагнозу.

Як і при інших пухлинах, остаточний діагноз встановлюється на основі гістологічного дослідження. Проте при нефробластомі інвазивні процедури (інцизійна чи пункційна біопсія) не проводяться, оскільки порушення псевдокапсули пухлини може спричинити розсіяння детриту і погіршити прогноз захворювання. Зазвичай неінвазивні методи дослідження дозволяють встановити точний діагноз.

Лікування нейробластоми комплексне, яке включає хіміотерапію, радикальну операцію в об'ємі туморнефроуретеректомії і променеву терапію. Найчастіше першим етапом є оперативне втручання.

Прогноз при нефробластомі залежить від гістологічного варіанту (виділяють сприятливі і несприятливі морфологічні форми), віку дитини (чим молодша дитина, тим кращий прогноз) і стадії захворювання. При сприятливих гістологічних варіантах виживання складає від 90 % при I стадії пухлини до 20 % при IV стадії.

Крижово-куприкова тератома

Крижово-куприкова тератома є різновидом гермінативної (зародково-клітинної) пухлини, що локалізується в основі куприка. Вона зустрічається із частотою 1 на 30000–40000 живих новонароджених і є однією із найчастіших пухлин у новонароджених. Крижово-куприкова тератома значно частіше виникає у дівчат (75 – 80 %).

Класифікація за Altman поділяє пухлини на 4 групи відповідно до їх анатомічного поширення.

Тип I: переважно зовнішня пухлина з мінімальним поширенням в порожнину тазу (30 %);

Тип II: зовнішня пухлина із значним розповсюдженням в порожнину тазу (25 %);

Тип III: зовнішня пухлина із поширенням в черевну порожнину (15 – 20 %);

Тип IV: пухлина, розташована в порожні тазу, невидима зовні (20 %).

Патофізіологія. Джерелом розвитку герміногенних пухлин є плуріпотентні герміногенні клітини. В нормі вони виникають в ектодермі жовтчного мішка і мігрують вздовж задньої кишки до урогенітального гребінця на задній черевній стінці,

де стають частиною гонад. В каудальній частині урогенітального гребеня ці клітини персистують найдовше, тому тератоми найчастіше виникають в крижово-куприковій ділянці. Як правило, тератоми містять клітини із двох або трьох зародкових листків. Велике прогностичне значення має ступінь диференціювання незрілих недиференційованих фетальних клітин в зрілі соматичні клітини. Чим менш зріла пухлина, тим більш злоякісний і несприятливий перебіг її властивий. Злоякісні пухлини у новонароджених зустрічаються відносно рідко, їх частка зростає пропорційно віку.

Ефективність пренатальної діагностики крижово-куприкової тератоми значно зросла, більшість пухлин, незалежно від їх анатомічного типу, виявляють при антенальному УЗД.

У випадку переважання зовнішнього компоненту (тип I) діагностика не складає труднощів. Пухлина зазвичай великих розмірів (8–10 см і більше), верхівкою спрямована до куприка, відхідник зміщений вентрально. Структура її може бути кістозною, представлена багатьма кістами різного діаметру, в інших випадках переважає солідний компонент. Клінічні прояви пухлин із переважно внутрішньою локалізацією визначаються ознаками стиснення сусідніх органів: закрепи внаслідок компресії прямої кишки, порушення сечовипускання і розвиток мегауретера, гідронефрозу при стисненні органів сечовиділення, дисплазія кульшових суглобів.

За наявності зовнішнього компоненту клінічний діагноз встановлюють при первинному огляді новонародженого. Діагноз тератоми IV типу за Altman може бути встановлений у пізніші терміни, на другому-третьому році життя, у ході обстежень пацієнта з приводу стійких закреплів або дизуричних проявів.

КТ або МРТ необхідно проводити в усіх пацієнтів із поширенням пухлини в черевну порожнину чи порожнину тазу.

Визначення рівня α -фетопротейну та людського β -хоріонічного гонадотропіну в плазмі крові є важливими маркерами малігнізації.

Після встановлення діагнозу крижово-куприкової тератоми хірургічне видалення пухлини єдиним блоком із резекцією куприка є основою лікування. Оперативне втручання проводять у перші тижні життя, оскільки час є важливим чинником малігнізації. Для великих пухлин кращим є обернений V-подібний доступ, тератоми невеликого діаметру можуть бути видалені через задній сагітальний розріз. Коли переважає внутрішньочеревний компонент (тип III), операцію розпочинають із лапаротомного доступу, потім виконують промежинний розтин. Така хірургічна тактика дозволяє видалити пухлину єдиним блоком із куприком.

У новонароджених рідко зустрічаються злоякісні тератоми, тому нечасто виникає потреба у проведенні адьювантної хіміотерапії. Малігнізуються найчастіше пухлини четвертого типу за Altman. У випадку, коли неможливо радикально видалити тератомою, резидуальну пухлину видаляють після декількох курсів хіміотерапії.

У післяопераційному періоді необхідне ректальне дослідження та моніторинг серологічних маркерів кожні 3 місяці протягом трьох років після видалення пухлини або її рецидиву. КТ або МРТ проводять у випадку виявлення сумнівних утворів при ректальному дослідженні, підвищенні у динаміці серологічних маркерів або при неадекватній резекції країв пухлини.

Для новонароджених виживання становить 95 %. Проте, такі функціональні розлади як каломазання, енкопрез, закрепи, нетримання сечі, а також косметичні дефекти у багатьох випадках знижують якість життя. Невеликий відсоток рецидиву пухлини, як добро-, так і злоякісної.

Нейробластома – це злоякісна пухлина, яка виявляється переважно у дитячому віці та становить приблизно 7 % серед усіх злоякісних новоутворень у дітей, а в структурі захворюваності посідає 6-те місце. Під терміном "нейробластома" розуміють різні злоякісні форми нейрогенних пухлин.

Пухлина походить з клітин симпатичної частини нервової системи та може локалізуватися на будь-якій ділянці тіла, здебільшого у заочеревинному просторі та задньому середостінні.

Розрізняють чотири основні різновиди нейрогенних пухлин залежно від клітинного складу:

1) симпатогоніома – пухлина, яка складається з клітин, що нагадують симпатогонії. Переважна локалізація – надниркові залози. Має тенденцію до швидкого росту та раннього метастазування;

2) симпатобластома – більш зрілий вид нейробластоми, представлений більш диференційованим, порівняно з симпатогоніями, типом клітин-симпатобластів;

3) гангліонейробластома (злоякісна гангліонейрома) – новоутворення, у клітинному складі якого переважають незрілі нейроцити різного ступеня диференціювання (симпатогонії, симпатобласти, гангліозні клітини);

4) гангліонейрома – доброякісна пухлина, що складається зі зрілих гангліозних клітин.

Нейробластоми належать до гормонально-активних пухлин, вони синтезують катехоламіни та метаболіти.

Клініка. Найчастіше нейробластома локалізується в заочеревинному просторі.

При нейробластомі відносно рано відбувається генералізація процесу, тому симптоми захворювання з'являються рано: блідість шкіри, зниження апетиту, неспокій дитини, інколи субфебрильна температура тіла, блювання.

Під час пальпації виявляють горбкувату пухлину, яка розташована у верхній частині живота. Вона виявляється випадково, під час купання або сповивання дитини. Обвід живота збільшений, деформований, розвернута реберна дуга.

Іноді виражена підшкірна судинна сітка у верхній половині живота та грудної клітки. Коли нейробластома ускладнюється асцитом, пухлина може не визначатись. При великих розмірах пухлини можуть викликати симптоми, пов'язані зі здавлюванням сусідніх органів та магістральних судин.

Якщо пухлина локалізується у верхніх відділах середостіння та надключичній ділянці і здавлює шийне нервеве сплетення, тоді нейробластома може проявлятися тільки синдромом Горнера (птоз, міоз, екзофтальм на боці ураження). У разі розташування пухлини у задньому середостінні та заочеревинному просторі вона може проростати через міжхребцеві отвори в спинномозковий канал та здавлювати спинний мозок, що призводить до парезів та паралічів.

Схильність нейробластоми до раннього метастазування призводить до того, що причиною первинного звернення до лікаря є симптоми, які зумовлені метастазами, а не самою пухлиною, що нерідко ускладнює діагностику. Так, у немовлят здебільшого ознаки метастазування з'являються у вигляді гепатомегалії або множинних дрібних підшкірних вузликів. Ураження кісткового мозку клінічно проявляється блідістю та змінами в аналізах крові. Метастази в м'які тканини ока спричиняють екзофтальм. Кісткові метастази спричиняють порушення функції кінцівки та біль.

Діагностика. Діагностичне обстеження хворих з нейробластомою повинно складатися з рентгенографії органів грудної клітки у двох проекціях, екскреторної урографії, рентгенографії скелета, дослідження кісткового мозку та визначення вмісту катехоламінів у сечі. Інформативним є УЗД, особливо якщо пухлина розташовується в заочеревинному просторі. Для додаткового обстеження використовують пієлографію, ангіографію, сканування печінки. Обов'язковим є морфологічне підтвердження діагнозу шляхом пункції або біопсії пухлини, а також збільшених лімфатичних вузлів.

За підозри на заочеревинне розташування пухлини обстеження хворого починають з урографії та УЗД. У разі заочеревинного розташування нейробластоми на урограмі майже завжди визна-чають нирки нормальних розмірів, звичайної форми, контури не змінені. Найтиповішою рентгенологічною ознакою заочеревинних пухлин є

зміна локалізації нирок і сечоводів. При пухлинах надниркових залоз характерне зміщення нирок донизу. При парааортальній та паравертебральній локалізації нейробластоми нирки та сечоводи зміщені латерально. Якщо пухлина проростає в нирку, то рентгенологічно вона буде нагадувати пухлину Вільмса. У сумнівних випадках екскреторну урографію повторюють на тлі пневморетроперитонеуму (введення повітря в заочеревинний простір). У складних для діагностики випадках проводять ангіографію.

Проведення рентгенологічного дослідження органів грудної клітки у прямій та бічній проекціях дає змогу встановити наявність пухлини та диференціювати нейробластоми заднього середостіння від інших новоутворень на основі типової локалізації. Для нейробластоми характерне розташування у задньому середостінні, інколи в пухлині бувають вапняні включення.

Розрізняють 5 стадій розвитку нейробластоми:

I – пухлина локалізується в ділянці первинного вогнища;

II – пухлина поширюється за межі первинного вогнища, але не переходить серединної лінії, можуть уражатися лімфатичні вузли;

III – пухлина поширюється за межі серединної лінії або білатерально, лімфатичні вузли уражені з обох боків хребта;

IV – наявність віддалених метастазів у кістки скелета, черепа, м'які тканини, регіонарні лімфатичні вузли;

V – хворі з I та II стадіями, коли є метастази в один з органів (печінка, шкіра або кістковий мозок), за винятком метастазів у кістки. Цю стадію також називають первинно дисемінованою нейробластоною.

Лікування нейробластом комплексне. Воно включає передопераційну хіміотерапію та променеву терапію, хірургічне втручання, а також післяопераційну хіміо- та променеву терапію. Операція найбільш ефективна в I-III стадіях нейробластоми, передопераційна та післяопераційна хіміо- та променева терапія доцільні у III-IV стадіях пухлини. Критерієм ефективності медикаментозного лікування є зниження або нормалізація рівня екскреції катехоламінів та їх метаболітів в аналізах сечі.

У разі комплексного лікування виживання хворих на нейробластоми становить 35 - 40 %. Прогноз сприятливіший на ранніх стадіях захворювання та у разі переважання в пухлині високодиференційованих клітин. Якщо пухлина локалізується у задньому середостінні, імовірність виживання вища.

Остеогенна саркома – надзвичайно злоякісна первинна пухлина кісток. За частотою вона займає одне з перших місць серед усіх злоякісних пухлин. В основному уражуються діти віком понад 5 років. Остеогенна саркома розвивається з поліпотентної сполучної тканини. Переважними клітинними елементами є остеоцити, які здатні до малігнізації. Залежно від її локалізації в межах кістки розрізняють центральні, медулярні остеосаркоми, параосальні (юкстакортикальні) остеосаркоми, множинний остеосаркоматоз та остеосаркоми м'яких тканин.

Остеогенна саркома виникає переважно в ділянці метафізів довгих кісток, рідше у діафізі та плоских кістках. Найчастіше уражується дистальний метафіз стегнової кістки та проксимальний метафіз великої гомілкової кістки, а також плечова кістка. Для остеогенних сарком типовим є ураження тільки однієї кістки. Метастазування в інші кістки зустрічається рідко.

На початку захворювання клініка остеогенних сарком досить невиразна. Перший симптом, звичайно, біль, який не пов'язаний з рухами кінцівки та виникає в стані спокою; його інтенсивність досить швидко наростає, біль стає постійним, виснажливим, непокоїть як удень, так і вночі. Найбільш інтенсивний біль виникає, якщо пухлина розташовується в кістках гомілки. Ріст остеогенних сарком надзвичайно швидкий. З'являється набряк м'яких тканин та шкіри, припухлість, визначають пухлину

щільної консистенції, розширюються підшкірні вени, підвищується місцево температура, порушується функція кінцівки. Інколи під час надавлювання на пухлину чути хруст, виникають патологічні переломи.

На початку захворювання загальний стан дітей страждає мало. Через 3-4 міс пухлина досягає великих розмірів, унаслідок її розпаду може підвищуватися температура тіла до 38-39 °С. У разі бурхливого перебігу остеогенної саркоми підвищення температури тіла, а також місцева гіперемія можуть викликати підозру на остеомієліт. Нерідко діти та батьки вказують на попередню травму, її вважають чинником, що сприяє активізації та дисемінації пухлинного процесу. Метастази при остеогенній саркомі з'являються рано, переважно в легенях.

Головна роль у діагностиці остеогенної саркоми належить рентгенологічному дослідженню. Розрізняють три види остеосарком: остеолітична форма – крайовий та центральний варіанти; змішана форма – крайовий, центральний та периферійний (однобічний, циркулярний) варіанти; остеопластична форма – центральний та периферійний (однобічний, циркулярний) варіанти.

Рентгенологічні ознаки остеогенної саркоми безпосередньо не пов'язані з особливостями клінічного перебігу захворювання та не впливають на прогноз та вибір методу лікування. Поділ остеогенної саркоми на види необхідний для диференційної діагностики та є умовним.

У початкових стадіях захворювання, коли хворі скаржаться на непостійний біль, рентгенологічно відзначають плямисті вогнища деструкції літичного характеру та ущільнення з нечіткими контурами в ділянці метафіза. Однією з найхарактерніших рентгенологічних ознак остеогенної саркоми вважають наявність реактивного періоститу, визначається цибулеподібний гіперостоз у вигляді козирка або трикутної шпори, розташованої під кутом до поздовжньої осі кістки (козирок, або трикутник Кордмана). Другим симптомом, який свідчить про поширення пухлинного процесу за межі кістки, є спікули – тонкі голчасті обвапнення, розташовані перпендикулярно до осі кістки. Вони найбільше виражені при остеобластичному виді остеогенної саркоми.

Поширення пухлинного процесу на прилеглі тканини призводить до утворення ділянки осифікації різних розмірів та щільності. Осифікація м'якотканинного компонента остеогенної саркоми частіше відбувається при остеопластичному та змішаному видах пухлини. Межі м'якотканинного компонента на рентгенограмах достовірно встановити важко. Тому необхідно використовувати комп'ютерну томографію, ангіографію.

Необхідно підкреслити, що навіть у типових випадках клініко-рентгенологічний діагноз остеогенної саркоми обов'язково повинен бути підтверджений за допомогою морфологічного дослідження. Тому всім хворим необхідно проводити пункційну біопсію (трепанобіопсію) або відкриту біопсію пухлини.

Для виявлення метастазів до плану обстеження хворих на остеогенну саркому включають рентгенографію легень у прямій та бічній проекціях, УЗД печінки.

Диференційну діагностику остеогенної саркоми проводять з саркомою Юінга, хондросаркомою, злоякісною формою остеобластокластоми, еозинофільною грануломою, аневризмальною, кістою кістки. Інколи остеосаркому диференціюють від захворювань непухлинного походження – підокісної гематоми, осифікуючого міозиту, остеомієліту.

Лікування остеогенної саркоми комбіноване. Воно складається з оперативного втручання та протипухлинної хіміотерапії. Радикальним хірургічним лікуванням є ампутація кінцівки. Останнім часом у випадках, коли це технічно можливо, виконують органозберігаючі операції з використанням алопластики, ендопротезування. Обов'язковим є проведення післяопераційної профілактичної хіміотерапії.

Прогноз остеогенної саркоми несприятливий. Комбінований підхід до її лікування дає змогу досягнути дворічного виживання приблизно в 50 % хворих.

Саркома Юінга належить до пухлин скелета неостеогенного походження. Її основу складає не остеогенна, а ретикулоендотеліальна тканина, що заповнює кістковомозковий простір. Саркома Юінга, або злоякісна мезенхімома кістки, у дітей зустрічається майже у 3 рази рідше, ніж остеогенна саркома. Частіше страждають діти віком 10-14 років, але може виникати у дітей до 5 років. Переважно уражуються діяфізи довгих кісток, можливе розташування пухлини в метафізі та навіть на епіфізі, але вона не переходить на суглоб. Серед плоских кісток частіше уражуються кістки таза та ребра.

Клініка саркоми Юінга характеризується порушенням загального стану, підвищенням температури тіла до 38-39 °С, появою болю в ураженому відділі кістки. Виникає припухлість та місцеві ознаки запального процесу: шкіра червоніє, стає гарячою на дотик, може визначатися флюктуація. Перелічені ознаки саркоми Юінга можуть симулювати остеомієліт. Особливістю перебігу пухлини є чергування періодів ремісій та рецидивів, які можуть повторюватися декілька разів на рік. Потім захворювання різко прогресує.

Рентгенологічна картина саркоми Юінга досить поліморфна. Деструкція кістки може виявлятися утворенням діяфізарних дрібних вогнищ, розсіяного плямистого остеопорозу. Різко виражена реакція у вигляді багатошарового періоститу – так званий гіперостоз з цибулеподібним малюнком. Інколи може спостерігатися симптом періостального козирка та голчастий періостит. Рентгенологічно визначають тінь м'якотканинного компонента.

Диференційна діагностика саркоми Юінга досить складна завдяки поліморфності клініко-рентгенологічних проявів. У першу чергу її проводять з гострим та хронічним остеомієлітом, остеогенною саркомою, ретикулосаркомою.

Лікування. Відомо, що саркома Юінга високочутлива до променевої та хіміотерапії, що відрізняє її від інших злоякісних пухлин кісток. Тому поєднанням променевої та поліхіміотерапії можна досягти стійкої ремісії під час лікування пухлини, а інколи й її метастазів.

7. Матеріали активізації студентів під час викладання лекцій:

Проблемні ситуації:

Визначення доступу при торакоцентезі у випадках пневмо- чи гідротораксу – чому так?

Ілюстративні матеріали – мультимедійна презентація.

8. Матеріали для самопідготовки студентів до лекцій:

- за темою, що викладена в лекції:

Література

1. Хірургія дитячого віку: підручник / В.І. Сушко, Д.Ю. Кривченя, О.А. Данилов, В.А. Дігтяр та ін.; за ред. В.І. Сушка, Д.Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – С. 170 - 180.
2. Сушко В.И., Кривченя Д.Ю. Хирургия детского возраста. Киев ВСИ « Медицина», 2015., 567с.
3. Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия (национальное руководство) - М.: Медицина, 2009 - С. 392 - 398.

Питання

1. Визначити поняття „гостра деструктивна пневмонія ”, основні теорії етіопатогенезу, механізм виникнення в залежності від форми ГДП.
2. Класифікація гострої деструктивної пневмонії (ГДП).
3. Головні клінічні прояви легеневих форм ГДП. Особливості клінічних проявів легенево-плевральних форм ГДП.

4. Методи діагностики ГДП, лабораторні та допоміжні методи обстеження.
5. Сучасні підходи до лікування ГДП.
6. Алгоритм дії лікаря при виникненні плевральних ускладнень при ГДП.
7. Визначення показань до проведення хірургічного лікування, хворих із ГДП в залежності від форми ускладнення.
8. Визначення тактики ведення хворого після перенесеної ГДП. Навести етіологічну структуру гнійно-запальних захворювань у дітей.
9. Визначення синдрому системної запальної відповіді.
10. Патогенез форм гнійно-запальних захворювань кісток, суглобів та м'яких тканин у дітей, анатомо-фізіологічні особливості та супутні фактори, що сприяють генералізації процесу.
11. Знати клінічну картину гематогенного остеомієліту.
12. Знати принципи використання допоміжних методів обстеження та інтерпретації отриманих даних при даній патології.
13. Напрямки комплексної терапії гнійно-запальних захворювань кісток, суглобів та м'яких тканин у дітей.
14. Можливості хірургічного втручання як методу впливу на локальне вогнище в комплексній терапії форм гнійно-запальних захворювань.
15. Визначення тактики ведення хворого після перенесеного гематогенного остеомієліту.
16. Патогенез генералізованих форм хірургічної інфекції у немовлят, анатомо-фізіологічні особливості та супутні фактори, що сприяють генералізації процесу.
17. Клінічна картина флегмони новонароджених, маститу, омфаліту, парапроктиту.
18. Принципи використання допоміжних методів обстеження та інтерпретації отриманих даних при даній патології.
19. Напрямки комплексної терапії септичних ускладнень гнійно-запальних захворювань новонароджених. Визначення етіології та патогенезу доброякісних та злоякісних новоутворень м'яких тканин. Особливості онкології дитячого віку.
20. Сучасні методи обстеження та інтерпретація отриманих даних у дітей з доброякісними та злоякісними утвореннями м'яких тканин.
21. Визначення клінічних проявів судинних мальформацій. Лікування. Прогноз.
22. Остеогенна саркома та саркома Юінга, характерні клініко-рентгенологічні прояви.
23. Нейробластома (пухлина Вільмса) – злоякісна пухлина нирки. Клінічні прояви та діагностика нейробластоми. Варіанти перебігу та клінічні стадії нейробластоми. Диференційна діагностика. Лікування прогнозу.
24. Нейробластома як злоякісна пухлина нейрогенного походження. Клінічні прояви нейробластоми, особливості локалізації пухлини, та її стадії розвитку. Діагностика нейробластоми.

Завдання

1. Провести диференціальну діагностику ГДП із вадами розвитку.
4. Інтерпретувати дані оглядових рентгенограм грудної порожнини та допоміжних методів діагностики.
5. Оцінити тяжкість стану хворого із ГДП та визначити основні принципи надання допомоги.
6. Трактувати принципи лікування легеневих форм ГДП.
7. Засвоїти показання до оперативного лікування ГДП.
8. Продемонструвати техніку виконання плевральної пункції, особливості проведення у дітей.
9. Визначити показання та розповісти техніку торакоцентезу, накладання системи пасивної чи активної аспірації.

10. Надавати невідкладну медичну допомогу при виникненні синдрому задишки та дихальної недостатності, призначити необхідне лікування.
11. Тактика ведення хворих та профілактичні заходи для попередження ГДП.

Література:

1. Баиров Г.А. Срочная хирургия у детей. Руководство для врачей. – Питер, 2000, С.31-106.
2. Исаков Ю.Ф., Гераськин В.И., Степанов Е.А. Стафилококковая деструкция легких у детей, М., Медицина, 1978.
3. Рокицкий М.Р. Неотложная пульмонология детского возраста, М., Медицина 1978.
4. Исаков Ю.Ф., Гераськин В.И., Степанов Е.А. Руководство по торакальной хирургии у детей. М., Медицина, 1978.
5. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста: Учебник для студ. мед.институтов. / Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.И., и др; Под ред. Ю.Ф.Исакова, Ю.М. Лопухин. – 2-е изд. перераб. и допол. – М., Медицина, 1989, 592с.
6. Баиров Г.А., Манкина Н.С. Хирургия недоношенных детей.- Л.: Медицина, 1977.
7. Баиров Г.А. Неотложная хирургия новорожденных – Л.: Медицина, 1972.
8. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей: Руководство для врачей. - СПб: Питер Пресс, 1997. - 464 с.
9. Долецкий С.А., Гаврюшов В.В., Акопян В.Г. Хирургия новорожденных.- М.: Медицина, 1976.
10. Ситковский Н.Б., Топузов В.С., Каплан В.М. Гнойная хирургия новорожденных. - К.: Здоровья, 1982. -141 с.
11. Хирургические болезни у детей: Учеб. / Ю.Ф.Исаков, Э.А.Степанов, В.А.Михельсон и др.; Под ред. Ю.Ф.Исакова. – М.: Медицина, 1993. – 567 с.
12. Хирургические болезни детского возраста: Учеб.: В 2 т. / Под ред. Ю.Ф.Исакова. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – Т.1. – 632 с.
13. Хирургические болезни детского возраста: Учеб.: В 2 т. / Под ред. Ю.Ф.Исакова. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – Т.2. – 584 с.
14. Курс лекцій з дитячої хірургії: Учбовий посібник / Під загальною ред. проф. Грони В.М. – Донецьк, 2007. – 265 с.
15. Опухоль Вильмса: Учебно-методическое пособие // А.Е. Соловьев, В.Б. Давиденко, В.В. Россихин с соавт. – Запорожье, 2006. – 60 с.

Методична розробка лекції складена доцентом Гриценко Є. М.

29.08.2019



Переглянуто 28.08.2020

