

Рецидив опухоли был обнаружен у 4 (6,8%) пациентов. Причиной рецидива послужил в 3 случаях не резецированный копчик, и в одном случае опухоль переросла в злокачественную форму.

Косметические результаты (внешний вид ягодич) следует признать неудовлетворительными во всех случаях: из них 3 пациентам требовалась пластическая операция по поводу грубого деформирующего послеоперационного рубца.

### Литература

1. Детская онкология. Национальное руководство / М. Д. Алиев и др. — М., 2012. — 589—597с.
2. Детская хирургия. Национальное руководство / Ю. Ф. Исаков, А. Ф. Дронов. — М., 2009. — 546—550 с.
3. Пури, П. Атлас детской оперативной хирургии; пер. с англ. / П. Пури, М. Гольварт; под общ. ред. проф. Т. К. Немиловой. — М.: МЕДпресс-информ, 2009. — 451—458 с.
4. Isaacs-Jr., H. Germ cell tumors. Tumors of the Fetus and Newborn / H. Isaacs-Jr. // Vol. 35 in the series Major Problems in Pathology. — Philadelphia, PA, Saunders, 1997. — P. 15—38.
5. Altman, R. P. Sacrococcygeal teratoma. American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey. — 1973 / R. P. Altman, J. G. Randolph, J. R. Lilly. — J Pediatr Surg. — 1974. — № 9. — P. 389—398.
6. Barakat, M. I. Sacrococcygeal teratoma in infants and children / M. I. Barakat, S. M. Abdelaal, A. M. Saleh. — Acta Neurochir (Wien). — 2011 Sep. — № 153 (9). — P. 1781—1786.
7. Bittmann, S. Surgical experience and cosmetic outcomes in children with sacrococcygeal teratoma / S. Bittmann, V. Bittmann. — Curr Surg. — 2006. — № 63. — P. 51—54.
8. Malignant sacrococcygeal germ cell tumors in children: a 30-year experience from a single institution / М. Вьюкратмукзу, А. Varan, S. Кьпели et al. — Tumori. — 2013, Jan—Feb. — № 99 (1). — P. 51—56.
9. Sacrococcygeal teratoma-a 25-year experience in a UK regional center / H. O. Gabra, E. C. Jesudason, H. P. McDowell et al. // J Pediatr Surg. — 2006. — № 41. — P. 1513—1516.
10. Treatment and clinical outcomes of patients with teratoma with somatic-type malignant transformation: an International collaboration / P. Giannatempo, G. R. Pond, G. Sonpavde et al. // J Urol. — 2015, Dec 31. pii: S0022-5347(15)05538-X.
11. Graf, J. L. Fetal sacrococcygeal teratoma / J. L. Graf, C. T. Albanese // World J Surg. — 2003. — № 27. — P. 84—86.
12. Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma / L. Gucciardo, A. Uyttebroek, I. De Wever et al. // J Prenat Diagn — 2011, Jul. — № 31 (7). — P. 678—688.
13. Sacrococcygeal tumors: clinica characteristics and outcome of pediatric patients treated at South Egypt Cancer Institute. A retrospective analysis / H. A. Sayed, A. M. Ali, H. M. Hamza et al. // J Pediatr Surg. — 2013, Jul. — № 48 (7). — P. 1604—1608.

### Выводы

1. Отмечено преобладание крестцово-копчиковой тератомы у девочек (78%).
2. Антенатально тератомы выявлены только у 30,5% детей.
3. В 13,8% случаях тератомы были злокачественными и были диагностированы после 1 месяца жизни, что доказывает важность первичного радикального удаления тератомы с обязательной резекцией копчика в периоде новорожденности.

---

## ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ПИЛОРОСТЕНОЗА

УДК 616.33-007-053.1-089-053.2

**М.С. Карачева**

Уральский государственный медицинский университет, г. Екатеринбург, Российская Федерация

В исследование были включены все дети с установленным диагнозом «врожденный пилоростеноз». Анализ анамнестических данных позволил выявить наличие полиморфной клинической картины в дебюте заболевания у детей с врожденным пилоростенозом. Контроль весо-ростовых показателей у этой группы детей позволяет своевременно диагностировать отклонения в пищевом статусе и проводить коррекцию. Необходимо настороженность врачей амбулаторного звена в отношении данной патологии.

**Ключевые слова:** дети, пилоростеноз, диагностика, хирургическое лечение.

## ASSESSMENT OF THE QUALITY OF LIFE OF CHILDREN OPERATED ON FOR PYLORIC STENOSIS

**M.S. Karacheva**

*Urals state medical university, Yekaterinburg, Russian Federation*

The study included all children with an established diagnosis of congenital pyloric stenosis. The analysis of anamnestic data revealed the presence of polymorphic clinical picture at disease onset in children with congenital pyloric stenosis. Monitoring weight and growth indicators in this group of children allows you to diagnose abnormalities in nutritional status and to carry out correction. The necessary alertness of physicians outpatient management in relation to this disease.

**Keywords:** children, pyloric stenosis, diagnosis, surgical treatment.

Гипертрофический пилоростеноз — заболевание детей первого месяца жизни, вызванное утолщением и уплотнением циркулярного мышечного слоя пилорического отдела желудка, что является причиной непроходимости желудка. Частота встречаемости данного заболевания составляет 2—3 случая на 1000 новорожденных (P. Puri, M. Hollwarth, 2009). В настоящее время в РФ нет корректной статистики о распространенности пилоростеноза среди детского населения, т.к. отсутствуют доказательные специальные эпидемиологические исследования в данной области [1]. Мальчики болеют в 4 раза чаще, чем девочки. Клинические симптомы пилоростеноза проявляются со 2—5-й недели жизни. Диагностика пилоростеноза основана на клинических проявлениях, данных инструментального обследования. В настоящее время безопасным методом диагностики пилоростеноза является УЗИ желудка, при котором определяется утолщение мышечной стенки привратника.

Для дополнительной диагностики, при несоответствии клинических проявлений и эхографической картины при ультразвуковом исследовании (УЗИ), выполняется фиброгастроскопия, позволяющая увидеть суженный белесоватый просвет пилорического отдела желудка, не проходимый для инструмента. Лечение данной патологии осуществляется оперативным путем. Операция по поводу пилоростеноза не является экстренной и не проводится, прежде чем будут устранены гиповолемические и электролитные нарушения. Универсальным оперативным вмешательством при пилоростенозе является пилоромиотомия по Фреде — Рамштедту [4].

### **Цель работы**

Провести анализ клинико-анамнестических данных детей, оперированных по поводу пилоростеноза.

### **Материалы и методы**

В работе проведен ретроспективный анализ историй болезней и медицинских карт формы 026/

у детей первого года жизни (n=40). Все дети были оперированы в отделении хирургии новорожденных ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1» (главный врач — О.Ю. Аверьянов) в период 2015—2017 гг. Медиана возраста пациентов составила 1 год 2 месяца 19 дней. По гендерному признаку дети распределились следующим образом: девочки — n = 18, мальчики — n = 22.

В исследование были включены все дети с установленным диагнозом «врожденный пилоростеноз». Нами проведен анализ анамнестических данных, оценка объективного статуса при поступлении в клинику и в динамике послеоперационного периода. Всем детям проведена оценка антропометрических параметров на этапах наблюдения.

Статистическая обработка данных проводилась на персональном компьютере Pentium IV с использованием программного продукта Statistica 6.0. Вычисляли среднюю арифметическую, ошибку средней, определяли коэффициент вариации. Проводился расчет медианы в случаях непараметрического распределения значений выборки.

### **Результаты и обсуждение**

При анализе анамнеза жизни детей обращало на себя внимание, что более половины из них (56%) родились от второй и более беременностей, у 8% брат или сестра были оперированы по поводу врожденного пилоростеноза, у 24% родители работали в условиях наличия производственных вредностей, 60% детей к моменту госпитализации находились на искусственном вскармливании.

Анализ анамнестических данных позволил выявить у пациентов в дебюте заболевания следующие симптомы: рвота «фонтаном» и срыгивания наблюдались у 92% детей, дефицит массы тела — у 46%, обезвоживание диагностировалось в 28% случаев, запоры — у 38% детей, беспокойство после кормления — у каждого третьего ребенка (30%). Последнее согласуется с данными литературы [2].

Пациенты наблюдались по месту жительства по поводу гастроэзофагеального рефлюкса

(16%), запоров (30%), функционального нарушения кишечника (28%), инфекционного энтероколита не уточненной этиологии (26%), в связи с чем получали антибактериальную терапию в инфекционных стационарах по месту жительства. Следует отметить, что только 17% больных были направлены в хирургические отделения стационаров или на консультацию к детскому хирургу по месту жительства с подозрением на пилоростеноз участковыми педиатрами, остальные дети были доставлены в хирургический стационар службой скорой медицинской помощи.

У 26% детей на догоспитальном этапе была выполнена фиброгастродуоденоскопия с подтверждением пилоростеноза; у 10% детей при проведении УЗИ пилорического отдела желудка диагноз пилоростеноза был исключен, что затруднило последующую диагностику и лечение этих детей, а значит, и своевременную госпитализацию в хирургическое отделение.

Следующим этапом нашей работы явился анализ лабораторных данных, полученных при поступлении больного в клинику.

При первичном осмотре в отделении хирургии новорожденных у 100% детей отмечалась, помимо вышеперечисленных симптомов, анемия (при оценке клинического анализа крови у 26% детей выявлена анемия III степени тяжести, что потребовало проведения заместительной терапии препаратами крови перед оперативным вмешательством). Среднее количество эритроцитов составило  $3,1 \pm 0,6 \times 10^9$ /л, среднее количество гемоглобина —  $94 \pm 3,6$  г/л. У 89% детей диагностирована гипотрофия, в том числе у 20% — гипотрофия III степени.

У 10% детей выявлен отягощенный аллерго-анамнез (непереносимость белка коровьего молока).

После стабилизации состояния (коррекции водно-электролитных нарушений, при необходимости — проведения заместительной терапии компонентами крови (эритроцитарная масса по подбору) всем детям было выполнено оперативное вмешательство — пилоромиотомия по Фреде — Рамштедту (медиана срока проведения оперативного вмешательства — 3 дня 19 часов). После хирургической коррекции 94% детей выписаны с положительными показателями прибавки в массе тела домой, 6% детей переведены в соматические стационары по месту жительства в связи с сохраняющимся дефицитом весовых показателей (в том числе 2 детей перенесли внутрибольничную пневмонию).

При оценке данных объективного осмотра в послеоперационном периоде было установлено, что 79% детей восстанавливают весо-ростовые по-

казатели через 2 месяца после оперативного вмешательства, 94% — через 6 месяцев. Нервно-психическое развитие детей соответствует возрасту в 94% случаев. Обращает на себя внимание факт перевода детей на искусственное вскармливание: через месяц после выписки из хирургического отделения 69% детей получали адаптированные молочные смеси. Сроки введения прикормов (каши, овощные и мясные пюре) соответствовали медиане по этому показателю 5 месяцев 14 дней, в 96% случаев первым прикормом являлась каша.

Через 1 месяц после оперативного вмешательства диспептический синдром в виде отрыжки сохранялся у 12% детей, срыгивания — у 4% детей; нормализация физиологических отпавлений наблюдалась, в среднем, через  $14,3 \pm 3,4$  дней после проведения оперативного вмешательства.

К году 92% детей имели нормальные весо-ростовые показатели, два человека сформировали гипотрофию I степени, два человека — паратрофию. Нервно-психическое развитие соответствовало возрасту у 98% детей. У 10% детей к году сохранялся диспептический синдром в виде отрыжки.

## Выводы

1. Анализ анамнестических данных позволил выявить наличие полиморфной клинической картины в дебюте заболевания у детей с врожденным пилоростенозом.

2. Ведущими клиническими симптомами в момент поступления в хирургический стационар были: рвота «фонтаном», срыгивания, дефицит массы тела, обезвоживание, запоры, беспокойство после кормления.

3. Поступление детей в хирургические стационары с выраженной гипотрофией и тяжелой анемией удлиняет сроки предоперационной подготовки и влечет за собой необходимость последующей госпитализации в соматические стационары, что не только ухудшает качество жизни пациентов и их родителей, но и создает риск инфекционных осложнений (внутрибольничных инфекций).

4. Отсутствие настороженности по данной патологии у участковых педиатров влечет за собой не только позднюю госпитализацию в хирургический стационар, но и необоснованное назначение антибактериальной терапии с риском формирования антибиотикорезистентности.

5. УЗИ пилорического отдела желудка на раннем этапе заболевания не является стопроцентным диагностическим методом, что требует динамического наблюдения за такими детьми и их повторного обследования.

6. Анализ результатов послеоперационного наблюдения за детьми с врожденным пилоросте-

нозом показывает, что необходима помощь матери в сохранении грудного вскармливания, что, несомненно, является лучшим питанием для ребенка на первом году жизни.

7. Контроль весо-ростовых показателей у этой группы детей позволяет своевременно диагностировать отклонения в пищевом статусе и проводить коррекцию.

### Литература

1. Неонатология. Национальное руководство / под ред. Н.Н. Володина. — Издательство: ГЭОТАР – Медиа, 2007. — С. 749.
2. Красовская, Т. В. Исследование эвакуаторной функции желудка у детей с гастроэзофагеальным рефлюксом методом ультрасонографии / Т. В. Красовская, Ю. И. Кучеров, М. В. Сафонова // Детская хирургия. — 2000. — № 3. — С. 38–40.
3. Розанова, Н. А. Врожденный пилоростеноз у грудных детей и его оперативное лечение / Н. А. Розанова. — М., 1960.
4. Didgeon, D. L. Детская хирургия / D. L. Didgeon, К. У. Ашкрафт, Т. М. Холдер. — Т. 1. — СПб., 1996. — С. 323–327.

## О СИНДРОМЕ ЛАЙЕЛЛА

УДК 616.591

**С.В. Козырев, И.П. Медведев, С.П. Сахаров**

*Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень, Российская Федерация*

Статья посвящена такому тяжелому заболеванию как синдром Лайелла. Данная болезнь характеризуется тяжелыми тотальными эритематозно-буллезными поражениями кожи и слизистых оболочек, в финальной стадии образующими некротические поля, которые напоминают ожог кипятком 2-й и 3-й степени тяжести. В данной статье дается наглядное сравнение двух болезней: синдрома Лайелла и синдрома Стивенса — Джонсона. Данным заболеваниям подвержены как взрослые люди, так и дети. Приводятся данные о сроках и стоимости лечения синдрома Лайелла взрослого человека и ребенка. Лечение синдрома Стивенса — Джонсона обойдется дешевле и занимает меньше времени, чем лечение больных с синдромом Лайелла. Этиология и патогенез этих заболеваний до конца не изучен, но благодаря генетическим, иммунологическим и другим активным научным исследованиям идет активное изучение этих болезней.

**Ключевые слова:** синдром Лайелла, токсический эпидермальный некролиз (ТЭН), синдром Стивенса — Джонсона (ССД), лечение, интенсивная терапия, шкала SCORTEN.

## LAYELL'S SYNDROME

**S.V. Kozyrev, I.P. Medvedev, S.P. Sacharov**

*Tyumen state medical university, Tyumen, Russian Federation*

The article is devoted to such a serious disease as Lyell's syndrome. This disease is characterized by severe total erythematous-bullous lesions of the skin and mucous membranes, forming necrotic fields in the final stage, which resemble a burn with 2 and 3 degree boiling water. This article compares these two diseases with Lyell's syndrome and Stevens-Johnson syndrome. These diseases are susceptible to both adults and children. Data on the timing and cost of treatment for Lyell's syndrome of an adult and a child are given. The treatment of Stevens-Johnson syndrome will be cheaper and takes less time than treatment of patients with Lyell's syndrome. The etiology and pathogenesis of these diseases has not been fully understood, but due to genetic, immunological and other active scientific research, there is an active study of these diseases.

**Keywords:** Lyell syndrome, toxic epidermal necrolysis (TEN), Stevens-Johnson syndrome (SSD), treatment, intensive care, SCORTEN scale.

Первое описание токсического эпидермального некролиза (ТЭН) в 1956 году дал английский врач А. Layell, впоследствии данное заболевание стали называть синдромом Лайелла. Термин «некролиз» Алан Лайелл получил, скомбинировав ключевой клинический признак «эпидермолиз» с

типичным гистопатологическим признаком «некроз».

Синдром Лайелла (ТЭН) — заболевание с тяжелым тотальным эритематозно-буллезным поражением кожи и слизистых оболочек. Появляются эритематозные пятна на коже и сли-