

# СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие к изданию на русском языке	21
Предисловие к изданию на английском языке	22
Благодарность	22
Список сокращений и условных обозначений	23
<b>1. Внутривенные растворы, электролиты, кровь и препараты крови</b>	<b>24</b>
1.1. Введение	24
1.2. Показания для внутривенного введения растворов	24
1.3. Требования к инфузионным растворам	24
1.4. Дефицит воды	25
1.5. Продолжающиеся жидкостные потери	25
1.6. Инфузионная терапия в первую неделю жизни	25
1.7. Нарушения электролитного баланса	26
1.7.1. Натрий	26
1.7.2. Калий	26
1.7.3. Кальций	26
1.8. Переливание крови и ее компонентов	27
1.9. Переливание тромбоцитов	27
1.9.1. Типы тромбоцитов	27
1.9.2. Расчет трансфузии тромбоцитов	27
1.10. Свежезамороженная плазма	28
1.11. Трансфузия криопреципитата	28
1.12. Осложнения при трансфузии крови и тромбоцитов	28
1.13. Переливание альбумина человека	28
1.14. Переливание фактора свертывания крови VIII	29
1.15. Переливание гранулоцитов	29
Дополнительная литература	29
<b>2. Питание у детей</b>	<b>30</b>
2.1. Введение	30
2.2. Важные термины для запоминания	30
2.3. Показания к полному парентеральному питанию	30
2.4. Цели и характеристики парентерального питания у детей	30
2.5. Энергетическая потребность у детей	31
2.5.1. Углеводы (декстроза)	31
2.5.2. Белки (аминокислоты)	31
2.5.3. Липиды	31
2.5.4. Электролиты, витамины и минералы	31
2.5.5. Витамины	31
2.6. Осложнения, связанные с применением парентерального питания	32
Дополнительная литература	32
<b>3. Венозный доступ у детей</b>	<b>33</b>
3.1. Введение	33
3.2. Типы катетеров	33
3.3. Показания к применению центральных венозных катетеров	33
3.4. Периферические катетеры (чрескожные периферические катетеры)	33
3.5. Пупочный сосудистый доступ	34
3.6. Периферические катетеры при венесекции	34
3.6.1. Внутрикостные катетеры	34
3.6.2. Периферически вводимые центральные венозные катетеры	35
3.7. Центральные венозные катетеры	35
3.8. Имплантируемые устройства сосудистого доступа	37
3.9. Осложнения центрального сосудистого доступа	38
3.9.1. Отдаленные осложнения после использования катетеров	39
Дополнительная литература	39
<b>4. Дермоидные кисты</b>	<b>40</b>
4.1. Введение	40
4.2. Дермоидные кисты головы и шеи	41
Дополнительная литература	43

<b>5. Опухоль грудино-ключично-сосцевидной мышцы и кривошея</b> . . . . .	45
5.1. Введение . . . . .	45
5.2. Этиология . . . . .	45
5.3. Клинические особенности. . . . .	46
5.4. Лечение . . . . .	48
Дополнительная литература . . . . .	48
<b>6. Щитовидно-язычная киста</b> . . . . .	49
6.1. Введение . . . . .	49
6.2. Эмбриология . . . . .	49
6.3. Гистология . . . . .	50
6.4. Клинические особенности. . . . .	50
6.5. Диагностика . . . . .	52
6.6. Лечение . . . . .	53
Дополнительная литература . . . . .	54
<b>7. Бранхиогенные кисты, синусы и свищи</b> . . . . .	55
7.1. Введение . . . . .	55
7.2. Эмбриология . . . . .	57
7.3. Жаберные борозды (щели) и мембраны. . . . .	58
7.4. Бранхиогенные рудименты . . . . .	59
7.5. Клинические особенности. . . . .	59
7.5.1. Первые бранхиогенные рудименты . . . . .	60
7.5.2. Вторые бранхиогенные рудименты . . . . .	60
7.5.3. Третьи и четвертые бранхиогенные рудименты . . . . .	61
7.5.4. Бранхиогенные кистозные рудименты . . . . .	62
7.6. Бранхиогенные свищевые рудименты . . . . .	63
7.6.1. Лечение . . . . .	64
7.6.2. Патологическая анатомия . . . . .	66
7.7. Врожденная срединная расщелина шеи . . . . .	67
Дополнительная литература . . . . .	69
<b>8. Инфантильный фиброматоз</b> . . . . .	70
8.1. Введение . . . . .	70
8.2. Инфантильные фиброматозы . . . . .	70
8.3. Лечение . . . . .	73
8.4. Прогноз. . . . .	73
8.5. Шейный фиброматоз. . . . .	73
Дополнительная литература . . . . .	76
<b>9. Эпулис</b> . . . . .	77
9.1. Введение . . . . .	77
9.2. Лечение . . . . .	78
Дополнительная литература . . . . .	79
<b>10. Ранула</b> . . . . .	80
10.1. Введение . . . . .	80
10.2. Лечение . . . . .	81
Дополнительная литература . . . . .	81
<b>11. Дефекты брюшной стенки</b> . . . . .	82
11.1. Введение . . . . .	82
11.2. Эмбриология . . . . .	82
11.3. Патогенез . . . . .	85
11.4. Омфалоцеле . . . . .	85
11.5. Гастрошизис . . . . .	86
11.6. Грыжа пупочного канатика . . . . .	86
11.7. Остатки урахуса и пороки развития омфаломезентериального протока . . . . .	87
11.8. Экстрофия мочевого пузыря . . . . .	87
11.9. Синдром Игла–Барретта . . . . .	87
11.10. Клоакальная экстрофия . . . . .	89
Дополнительная литература . . . . .	89
<b>12. Грыжи передней брюшной стенки и гидроцеле</b> . . . . .	90
12.1. Введение: грыжи передней брюшной стенки . . . . .	90
12.2. Паховая грыжа . . . . .	90
12.3. Этиология . . . . .	91
12.4. Клинические особенности. . . . .	92
12.5. Разновидности паховой грыжи . . . . .	92

12.5.1. Косая паховая грыжа	92
12.5.2. Прямая паховая грыжа	92
12.5.3. Грыжа Литтре	93
12.5.4. Скользящая паховая грыжа	93
12.5.5. Грыжа Рихтера	93
12.5.6. Грыжа Буссе	93
12.5.7. Грыжа Майдля	93
12.5.8. Грыжа Амианда	93
12.6. Осложнения паховых грыж	94
12.6.1. Ущемление	94
12.6.2. Странгуляционная кишечная непроходимость	94
12.7. Лечение	94
12.8. Осложнения пахового грыжесечения	95
12.9. Гидроцеле	96
12.10. Эмбриология	96
12.11. Классификация гидроцеле	96
12.12. Лечение	98
12.13. Бедренная грыжа	98
12.14. Этиология	99
12.15. Диагностика	100
12.16. Лечение	100
12.17. Пупочная грыжа	100
12.18. Параумбиликальная грыжа	102
12.19. Эпигастральные грыжи	102
12.20. Диастаз прямых мышц живота	103
12.21. Врожденная поясничная грыжа	103
12.22. Грыжа спигелиевой линии	105
12.23. Послеоперационные грыжи	106
12.24. Прочие редкие грыжи передней брюшной стенки	107
Дополнительная литература	108
<b>13. Заболевания пупка у детей</b>	109
13.1. Введение	109
13.2. Эмбриология	109
13.3. Пупочные аномалии	110
13.4. Пупочная гранулема	110
13.4.1. Лечение	111
13.5. Пупочный полип	111
13.6. Пупочная инфекция (омфалит)	111
13.6.1. Лечение	111
13.7. Пупочная грыжа	111
13.7.1. Лечение	112
13.8. Нарушение облитерации желточного протока	113
13.9. Нарушение облитерации урахуса	114
Дополнительная литература	116
<b>14. Гемангиомы и сосудистые мальформации</b>	117
14.1. Введение	117
14.2. Классификация	118
14.3. Сосудистые мальформации	118
14.4. Гемангиомы	120
14.4.1. Клинические особенности	120
14.5. Патологические и связанные с развитием изменения при гемангиомах	122
14.6. Осложнения	123
14.7. Диагностика	126
14.8. Гемангиомы печени	126
14.9. Лечение	126
14.10. Прогноз	130
Дополнительная литература	130
<b>15. Лимфангиомы</b>	131
15.1. Введение	131
15.2. Классификации	132
15.3. Микроцистозная лимфангиома	134
15.4. Кавернозная лимфангиома	134

15.5. Кистозная лимфангиома	135
15.6. Локализация	135
15.7. Этиология	136
15.8. Осложнения	137
15.9. Диагностика	138
15.10. Лечение	138
Дополнительная литература	141
<b>16. Неопущение яичек (крипторхизм)</b>	142
16.1. Введение	142
16.2. Эмбриология и этиология	143
16.3. Классификация аномалий яичек	144
16.4. Последствия неопущения яичек	144
16.5. Диагностика	146
16.6. Лечение	147
16.7. Гормональное лечение	147
16.8. Хирургическое лечение	147
16.9. Непальпируемое яичко	148
16.10. Осложнения орхиопексии	149
Дополнительная литература	150
<b>17. Синдром острой мошонки</b>	151
17.1. Введение	151
17.2. Перекрут яичка	151
17.2.1. Введение	151
17.2.2. Классификация	151
17.2.3. Этиология	152
17.2.4. Последствия перекрута яичек	153
17.2.5. Клинические особенности	154
17.2.6. Диагностика и лечение	156
17.3. Перекрут привеска яичка и привеска придатка яичка	159
17.3.1. Введение	159
17.3.2. Эмбриология	159
17.3.3. Клинические особенности	159
17.3.4. Исследования и лечение	160
17.4. Эпидидимит, орхит и орхоэпидидимит	160
17.4.1. Введение	160
17.4.2. Этиология	160
17.4.3. Клинические особенности	161
17.4.4. Исследования и лечение	161
17.5. Идиопатический отек мошонки	162
17.6. Травма яичек	162
17.7. Другие причины острой боли в мошонке	162
17.8. Алгоритм	163
Дополнительная литература	164
<b>18. Варикоцеле</b>	165
18.1. Введение	165
18.2. Этиология	165
18.3. Классификация	166
18.4. Степени варикоцеле	166
18.5. Клинические особенности	166
18.6. Диагностика	166
18.7. Лечение	166
18.8. Осложнения хирургического лечения варикоцеле	167
Дополнительная литература	167
<b>19. Травмы брюшной полости и грудной клетки у детей</b>	168
19.1. Введение	168
19.2. Травмы живота у детей	168
19.3. Травмы грудной клетки у детей	172
19.4. Травмы дыхательных путей	173
19.5. Переломы ребер, гемоторакс и пневмоторакс	173
19.6. Ушиб легкого	174
19.7. Разрыв диафрагмы	176
Дополнительная литература	177

<b>20. Омфалоцеле</b> . . . . .	179
20.1. Введение . . . . .	179
20.2. Этиология . . . . .	180
20.3. Классификация . . . . .	180
20.4. Сопутствующие аномалии . . . . .	180
20.5. Лечение и результаты. . . . .	183
20.6. Грыжа пупочного канатика . . . . .	186
Дополнительная литература . . . . .	187
<b>21. Гастрошизис</b> . . . . .	188
21.1. Введение . . . . .	188
21.2. Этиология. . . . .	188
21.3. Диагностика. . . . .	189
21.4. Клинические особенности. . . . .	189
21.5. Сопутствующие аномалии . . . . .	190
21.6. Лечение и результаты. . . . .	190
Дополнительная литература . . . . .	193
<b>22. Билиарная атрезия</b> . . . . .	194
22.1. Введение . . . . .	194
22.2. Этиология . . . . .	194
22.3. Сопутствующие врожденные аномалии . . . . .	195
22.4. Классификация . . . . .	196
22.5. Клинические особенности . . . . .	197
22.6. Исследования . . . . .	199
22.7. Билиарная гипоплазия . . . . .	201
22.8. Лечение. . . . .	203
22.9. Осложнения и результаты . . . . .	204
Дополнительная литература . . . . .	205
<b>23. Кисты общего желчного протока</b> . . . . .	206
23.1. Введение . . . . .	206
23.2. Этиология . . . . .	206
23.3. Классификация . . . . .	206
23.4. Атипичные формы кист общего желчного протока . . . . .	208
23.5. Клинические особенности. . . . .	209
23.6. Исследования . . . . .	209
23.7. Лечение . . . . .	211
Дополнительная литература . . . . .	215
<b>24. Врожденная киста поджелудочной железы</b> . . . . .	216
24.1. Введение . . . . .	216
24.2. Классификация . . . . .	216
24.3. Этиология. . . . .	216
24.4. Клинические особенности. . . . .	217
24.5. Диагностика . . . . .	218
24.6. Лечение. . . . .	218
Дополнительная литература . . . . .	220
<b>25. Панкреатит и псевдокисты поджелудочной железы</b> . . . . .	221
25.1. Введение . . . . .	221
25.2. Этиология . . . . .	221
25.3. Удвоение поджелудочной железы. . . . .	222
25.4. Патофизиология . . . . .	223
25.5. Клинические особенности. . . . .	223
25.6. Острый геморрагический панкреатит . . . . .	224
25.7. Исследования. . . . .	224
25.8. Лечение. . . . .	224
25.8.1. Консервативное лечение . . . . .	224
25.8.2. Хирургическое лечение . . . . .	225
25.9. Псевдокисты поджелудочной железы . . . . .	225
25.9.1. Лечение псевдокист поджелудочной железы . . . . .	226
25.10. Прогнозирование при остром панкреатите . . . . .	227
Дополнительная литература . . . . .	227
<b>26. Холелитиаз и холедохолитиаз</b> . . . . .	228
26.1. Введение . . . . .	228
26.2. Типы камней желчного пузыря . . . . .	228

26.3. Этиология холелитиаза . . . . .	229
26.4. Осложнения холелитиаза . . . . .	230
26.5. Клинические особенности . . . . .	230
26.6. Исследования . . . . .	231
26.7. Острый холецистит . . . . .	233
26.8. Холангит. . . . .	233
26.9. Холедохолитиаз . . . . .	233
26.10. Лечение . . . . .	234
26.11. Постхолецистэктомический синдром . . . . .	235
Дополнительная литература . . . . .	235
<b>27. Незидиобластоз: устойчивая младенческая гиперинсулинемическая гипогликемия . . . . .</b>	<b>236</b>
27.1. Введение . . . . .	236
27.2. Этиология и патогенез. . . . .	236
27.3. Клинические особенности. . . . .	237
27.4. Исследования . . . . .	237
27.5. Патологическая анатомия . . . . .	237
27.6. Классификация врожденного гиперинсулинизма . . . . .	238
27.7. Лечение . . . . .	238
Дополнительная литература . . . . .	239
<b>28. Селезенка и патологии селезенки . . . . .</b>	<b>240</b>
28.1. Введение . . . . .	240
28.2. Эмбриология . . . . .	240
28.3. Функции селезенки . . . . .	240
28.4. Патологии селезенки. . . . .	241
28.4.1. Спленомегалия . . . . .	241
28.4.2. Массивная спленомегалия . . . . .	241
28.4.3. Разрыв селезенки . . . . .	242
28.4.4. Спленоз. . . . .	243
28.4.5. Добавочная селезенка . . . . .	243
28.4.6. Аспления . . . . .	244
28.4.7. Гепатолиенальное слияние. . . . .	245
28.4.8. Полиспления . . . . .	245
28.4.9. Спленогонадальное слияние . . . . .	245
28.4.10. Спленоренальное слияние . . . . .	247
28.4.11. Блуждающая селезенка . . . . .	247
28.4.12. Селезеночные кисты . . . . .	247
28.4.13. Абсцесс селезенки. . . . .	248
28.4.14. Массивный инфаркт селезенки. . . . .	249
28.4.15. Застойная спленомегалия. . . . .	252
28.5. Иммунизация и спленэктомия. . . . .	252
28.6. Частичная спленэктомия . . . . .	252
Дополнительная литература . . . . .	254
<b>29. Острый аппендицит . . . . .</b>	<b>255</b>
29.1. Введение . . . . .	255
29.2. Патофизиология. . . . .	255
29.3. Классификация и стадии острого аппендицита . . . . .	256
29.4. Клинические особенности. . . . .	257
29.5. Диагностика . . . . .	258
29.6. Лечение . . . . .	259
29.6.1. Аппендэктомия . . . . .	260
29.7. Осложнения острого аппендицита . . . . .	260
Дополнительная литература . . . . .	261
<b>30. Минимально инвазивная хирургия у детей . . . . .</b>	<b>262</b>
Дополнительная литература . . . . .	264
<b>31. Врожденная лобарная эмфизема. . . . .</b>	<b>265</b>
31.1. Введение . . . . .	265
31.2. Этиология. . . . .	265
31.3. Патофизиология . . . . .	265
31.4. Локализация . . . . .	265
31.5. Клинические особенности. . . . .	266
31.6. Диагностика. . . . .	266

31.7. Лечение . . . . .	269
Дополнительная литература . . . . .	270
<b>32. Врожденная кистозная аденоматозная мальформация . . . . .</b>	<b>271</b>
32.1. Введение . . . . .	271
32.2. Этиология и патофизиологические изменения . . . . .	271
32.3. Классификация . . . . .	272
32.4. Клинические особенности . . . . .	274
32.5. Прогнозирование . . . . .	275
32.6. Исследования . . . . .	276
32.7. Лечение . . . . .	277
Дополнительная литература . . . . .	279
<b>33. Бронхолегочная секвестрация . . . . .</b>	<b>280</b>
33.1. Введение . . . . .	280
33.2. Этиология и патофизиология . . . . .	280
33.3. Классификация . . . . .	281
33.4. Диагностика . . . . .	283
33.5. Осложнения . . . . .	284
33.6. Патофизиология . . . . .	284
33.7. Лечение и прогноз . . . . .	284
Дополнительная литература . . . . .	286
<b>34. Бронхогенная киста . . . . .</b>	<b>287</b>
34.1. Введение . . . . .	287
34.2. Этиология . . . . .	287
34.3. Локализация . . . . .	287
34.4. Клинические особенности . . . . .	289
34.5. Связанные с кистами осложнения . . . . .	289
34.6. Диагностика . . . . .	289
34.7. Гистопатологические особенности . . . . .	291
34.8. Лечение . . . . .	292
Дополнительная литература . . . . .	293
<b>35. Дивертикул Меккеля . . . . .</b>	<b>294</b>
35.1. Введение . . . . .	294
35.2. Эмбриология . . . . .	295
35.3. Симптомы . . . . .	295
35.4. Диагностика . . . . .	299
35.5. Лечение . . . . .	299
Дополнительная литература . . . . .	300
<b>36. Кишечная инвагинация . . . . .</b>	<b>301</b>
36.1. Введение . . . . .	301
36.2. Этиология . . . . .	301
36.3. Классификация . . . . .	302
36.4. Клинические особенности . . . . .	302
36.5. Диагностика . . . . .	304
36.6. Лечение . . . . .	305
Дополнительная литература . . . . .	308
<b>37. Врожденная диафрагмальная грыжа . . . . .</b>	<b>309</b>
37.1. Введение . . . . .	309
37.2. Этиология и патофизиология . . . . .	310
37.3. Сопутствующие аномалии . . . . .	312
37.4. Клинические особенности . . . . .	313
37.5. Исследования . . . . .	314
37.6. Лечение . . . . .	314
37.7. Долгосрочные результаты и прогноз . . . . .	319
37.8. Агенезия диафрагмы . . . . .	320
37.9. Травматическая диафрагмальная грыжа . . . . .	320
Дополнительная литература . . . . .	324
<b>38. Врожденная грыжа Морганьи . . . . .</b>	<b>325</b>
38.1. Введение . . . . .	325
38.2. Эмбриология . . . . .	326
38.3. Локализация . . . . .	326
38.4. Содержимое грыжевого мешка . . . . .	326
38.5. Сопутствующие аномалии . . . . .	326

38.6. Клинические особенности	326
38.7. Исследования	327
38.8. Лечение	330
Дополнительная литература	333
<b>39. Врожденная параззофагеальная грыжа</b>	<b>334</b>
39.1. Введение	334
39.2. Анатомия и патофизиология	335
39.3. Этиология	338
39.4. Классификация	339
39.5. Клинические особенности	341
39.6. Диагностика	342
39.7. Лечение	344
Дополнительная литература	347
<b>40. Релаксация диафрагмы</b>	<b>348</b>
40.1. Введение	348
40.2. Этиология и классификация	348
40.3. Клинические особенности	349
40.4. Диагностика	349
40.5. Лечение	351
Дополнительная литература	352
<b>41. Атрезия пищевода и трахеопищеводный свищ</b>	<b>353</b>
41.1. Введение	353
41.2. Классификация	353
41.3. Сопутствующие аномалии	353
41.4. Клинические особенности	355
41.5. Диагностика	355
41.6. Лечение	357
41.7. Атрезия пищевода без трахеопищеводного свища	360
41.8. Прогнозирование	362
41.9. Послеоперационные осложнения	363
41.10. Пластика пищевода	368
41.11. Врожденный короткий пищевод	370
41.12. Врожденный дивертикул пищевода	370
41.13. Удвоения передней кишки	371
41.14. Врожденные бронхолегочные мальформации передней кишки	375
41.15. Удвоения пищевода	377
41.16. Ларинготрахеозофагеальная расщелина	377
Дополнительная литература	380
<b>42. Врожденный стеноз пищевода</b>	<b>381</b>
42.1. Введение	381
42.2. Этиология и эмбриогенез	382
42.3. Классификация	382
42.4. Клинические особенности	384
42.5. Диагностика	384
42.6. Лечение	384
Дополнительная литература	386
<b>43. Трахеопищеводный свищ H-типа</b>	<b>387</b>
43.1. Введение	387
43.2. Эмбриология	388
43.3. Классификация	388
43.4. Клинические особенности	388
43.5. Диагностика	388
43.6. Лечение	390
Дополнительная литература	390
<b>44. Ахалазия</b>	<b>391</b>
44.1. Введение	391
44.2. Этиология	392
44.3. Клинические особенности	392
44.4. Диагностика	392
44.5. Лечение	394
44.6. Синдром Олгрова (синдром трех А)	396
Дополнительная литература	397



<b>45. Младенческий гипертрофический пилоростеноз</b> .....	398
45.1. Введение .....	398
45.2. Этиология .....	399
45.3. Клинические особенности .....	399
45.4. Исследования и диагностика .....	400
45.5. Лечение .....	402
Дополнительная литература .....	405
<b>46. Заворот желудка</b> .....	406
46.1. Введение .....	406
46.2. Этиология .....	406
46.3. Классификация .....	406
46.4. Клинические особенности .....	410
46.5. Диагностика .....	411
46.6. Лечение .....	412
Дополнительная литература .....	413
<b>47. Врожденная обструкция привратника желудка</b> .....	414
47.1. Введение .....	414
47.2. Этиология .....	414
47.3. Классификация .....	414
47.4. Клинические особенности .....	415
47.5. Диагностика .....	415
47.6. Лечение .....	416
47.7. Прогнозирование .....	419
Дополнительная литература .....	421
<b>48. Врожденная дуоденальная непроходимость</b> .....	422
48.1. Введение .....	422
48.2. Эмбриология и этиология .....	422
48.3. Классификация .....	423
48.4. Сопутствующие аномалии .....	424
48.5. Клинические особенности .....	425
48.6. Исследования и диагностика .....	427
48.7. Лечение .....	429
48.8. Ранние и поздние послеоперационные осложнения .....	432
Дополнительная литература .....	432
<b>49. Врожденная атрезия и стеноз кишечника</b> .....	433
49.1. Введение .....	433
49.2. Атрезия и стеноз тощей и подвздошной кишки .....	433
49.2.1. Введение .....	433
49.2.2. Этиология и патогенез .....	434
49.2.3. Классификация .....	434
49.2.4. Сопутствующие аномалии .....	437
49.2.5. Клинические особенности .....	437
49.2.6. Исследования и диагностика .....	438
49.2.7. Лечение и результаты .....	440
49.2.8. Синдром короткой кишки .....	448
49.3. Атрезия и стеноз толстой кишки .....	449
49.3.1. Введение .....	449
49.3.2. Этиология .....	449
49.3.3. Классификация .....	449
49.3.4. Сопутствующие аномалии .....	450
49.3.5. Клинические особенности .....	450
49.3.6. Диагностика .....	450
49.3.7. Лечение .....	451
49.4. Синдром Килаидити .....	452
Дополнительная литература .....	454
<b>50. Мальротация кишечника</b> .....	455
50.1. Введение .....	455
50.2. Эмбриология .....	456
50.3. Сопутствующие аномалии .....	458
50.4. Клинические особенности .....	459
50.5. Исследования .....	461
50.6. Лечение и результаты .....	465

50.7. Осложнения . . . . .	466
Дополнительная литература . . . . .	468
<b>51. Удвоения желудочно-кишечного тракта . . . . .</b>	<b>469</b>
51.1. Введение . . . . .	469
51.2. Этиология . . . . .	469
51.3. Клинические особенности . . . . .	470
51.4. Исследования . . . . .	471
51.5. Лечение . . . . .	471
Дополнительная литература . . . . .	472
<b>52. Некротизирующий энтероколит . . . . .</b>	<b>473</b>
52.1. Введение . . . . .	473
52.2. Распространенность некротизирующего энтероколита . . . . .	473
52.3. Патологическая анатомия некротизирующего энтероколита . . . . .	474
52.4. Этиология и патогенез некротизирующего энтероколита . . . . .	475
52.5. Клинические особенности . . . . .	477
52.6. Спонтанная перфорация кишки . . . . .	478
52.7. Стадии некротизирующего энтероколита . . . . .	478
52.8. Диагностика некротизирующего энтероколита . . . . .	478
52.9. Лечение . . . . .	482
52.10. Хирургические аспекты . . . . .	484
52.11. Результаты . . . . .	488
Дополнительная литература . . . . .	490
<b>53. Мекониевый илеус . . . . .</b>	<b>491</b>
53.1. Введение . . . . .	491
53.2. Этиология . . . . .	493
53.3. Классификация . . . . .	493
53.4. Клинические особенности . . . . .	494
53.5. Диагностика . . . . .	494
53.6. Лечение . . . . .	496
53.7. Мекониевый перитонит . . . . .	499
53.8. Синдром дистальной интестинальной обструкции . . . . .	501
53.9. Осложнения, сопутствующие муковисцидозу и мекониевому илеусу . . . . .	501
Дополнительная литература . . . . .	502
<b>54. Болезнь Гиршпрунга . . . . .</b>	<b>503</b>
54.1. Введение . . . . .	503
54.2. Этиология и патогенез . . . . .	503
54.3. Сопутствующие аномалии . . . . .	505
54.4. Клинические особенности . . . . .	506
54.5. Исследования и диагностика . . . . .	506
54.6. Лечение . . . . .	509
54.7. Энтероколит при болезни Гиршпрунга . . . . .	512
54.8. Послеоперационные осложнения и результаты . . . . .	513
Дополнительная литература . . . . .	515
<b>55. Врожденный стеноз и атрезия прямой кишки . . . . .</b>	<b>516</b>
55.1. Введение . . . . .	516
55.2. Классификация . . . . .	516
55.3. Клинические особенности . . . . .	517
55.4. Диагностика . . . . .	517
55.5. Лечение . . . . .	518
Дополнительная литература . . . . .	521
<b>56. Врожденное сегментарное расширение желудочно-кишечного тракта . . . . .</b>	<b>522</b>
56.1. Введение . . . . .	522
56.2. Клинические особенности . . . . .	523
56.3. Сопутствующие аномалии . . . . .	524
56.4. Этиология . . . . .	524
56.5. Локализация . . . . .	524
56.6. Диагностика . . . . .	525
56.7. Лечение . . . . .	526
Дополнительная литература . . . . .	526
<b>57. Синдром мекониевой пробки . . . . .</b>	<b>527</b>
57.1. Введение . . . . .	527
57.2. Клинические особенности . . . . .	527

57.3. Диагностика . . . . .	528
57.4. Лечение . . . . .	528
Дополнительная литература . . . . .	528
<b>58. Синдром суженной левой половины ободочной кишки у новорожденных . . . . .</b>	<b>531</b>
58.1. Введение . . . . .	531
58.2. Этиология и патогенез . . . . .	532
58.3. Клинические особенности . . . . .	532
58.4. Исследования . . . . .	532
58.5. Лечение и результаты . . . . .	534
Дополнительная литература . . . . .	535
<b>59. Мегацистис-микроколон-интестинальный гипоперистальтический синдром (Синдром Бердона) . . . . .</b>	<b>537</b>
59.1. Введение . . . . .	537
59.2. Этиология . . . . .	538
59.3. Клинические особенности . . . . .	539
59.4. Сопутствующие аномалии . . . . .	539
59.5. Диагностика . . . . .	539
59.6. Лечение и прогноз . . . . .	539
Дополнительная литература . . . . .	541
<b>60. Полипы толстой кишки и полипозный синдром . . . . .</b>	<b>542</b>
60.1. Введение . . . . .	542
60.2. Клинические особенности . . . . .	544
60.3. Классификация полипов толстой кишки и полипозных синдромов . . . . .	545
60.4. Ювенильные полипы . . . . .	545
60.5. Ювенильный полипозный синдром . . . . .	547
60.6. Синдром Пейтца—Егерса . . . . .	548
60.7. Семейный аденоматозный полипоз . . . . .	551
60.8. Аттенуированный семейный аденоматозный полипоз . . . . .	552
60.9. Полипоз, связанный с гомологичным геном <i>MUT569</i> . . . . .	552
60.10. Синдром Гарднера . . . . .	552
60.11. Синдром Турко . . . . .	553
60.12. Синдром Каудена . . . . .	553
60.13. Синдром Баннаяна—Зонана . . . . .	553
60.14. Синдром Кронкхайта—Канада . . . . .	553
60.15. Синдром наследственного смешанного полипоза . . . . .	554
60.16. Синдром Горлина . . . . .	554
60.17. Лимфоидный полипоз . . . . .	554
60.18. Синдром Рувалькабы—Мира—Смита . . . . .	554
Дополнительная литература . . . . .	554
<b>61. Аноректальные пороки развития . . . . .</b>	<b>555</b>
61.1. Введение . . . . .	555
61.2. Анатомия и эмбриология . . . . .	555
61.3. Классификации . . . . .	556
61.4. Классификация Krickenbeck . . . . .	559
61.5. Наиболее распространенные пороки . . . . .	561
61.6. Сопутствующие аномалии . . . . .	564
61.7. Клинические особенности . . . . .	566
61.8. Исследования . . . . .	570
61.9. Лечение . . . . .	573
61.10. Результаты . . . . .	576
61.11. Синдром ректального мешка . . . . .	577
Дополнительная литература . . . . .	578
<b>62. Паранектит и паранектальный свищ . . . . .</b>	<b>579</b>
62.1. Введение . . . . .	579
62.2. Анатомия . . . . .	580
62.3. Классификация . . . . .	580
62.4. Этиология . . . . .	581
62.5. Клинические особенности . . . . .	582
62.6. Лечение . . . . .	584
Дополнительная литература . . . . .	585
<b>63. Клоакальные аномалии . . . . .</b>	<b>586</b>
63.1. Введение . . . . .	586

63.2. Сопутствующие аномалии . . . . .	587
63.3. Классификация . . . . .	587
63.4. Клинические особенности . . . . .	587
63.5. Исследования . . . . .	588
Дополнительная литература . . . . .	591
<b>64. Экстрофия клоаки . . . . .</b>	<b>592</b>
64.1. Введение . . . . .	592
64.2. Этиология и патогенез . . . . .	593
64.3. Сопутствующие аномалии . . . . .	593
64.4. Клинические особенности и лечение . . . . .	594
Дополнительная литература . . . . .	596
<b>65. Опухоли почек: опухоль Вильмса (нефробластома) . . . . .</b>	<b>597</b>
65.1. Введение . . . . .	597
65.2. Патологическая анатомия . . . . .	599
65.3. Почечная бластема и (или) нефробластоматоз (нефрогенные рудименты) . . . . .	600
65.4. Клинические особенности . . . . .	601
65.5. Исследования . . . . .	604
65.6. Стадирование . . . . .	608
65.7. Лечение . . . . .	610
65.7.1. Лечение легочных метастазов . . . . .	613
65.8. Хирургические аспекты . . . . .	613
65.8.1. Радикальная нефрэктомия . . . . .	613
65.8.2. Частичная нефрэктомия . . . . .	613
65.8.3. Двусторонняя опухоль Вильмса . . . . .	614
65.9. Послеоперационные осложнения . . . . .	614
65.10. Прогноз и результаты . . . . .	614
65.11. Внепочечные опухоли Вильмса . . . . .	615
65.12. Светлоклеточная саркома почки . . . . .	615
65.12.1. Лечение . . . . .	616
65.12.2. Прогноз . . . . .	616
65.13. Злокачественная рабдоидная опухоль почки . . . . .	617
65.13.1. Гистология . . . . .	619
65.13.2. Лечение . . . . .	619
65.14. Мезобластная нефрома . . . . .	619
65.14.1. Патологическая анатомия . . . . .	619
65.14.2. Лечение . . . . .	622
Дополнительная литература . . . . .	622
<b>66. Нейробластома . . . . .</b>	<b>623</b>
66.1. Введение . . . . .	623
66.2. Эмбриология и анатомия . . . . .	624
66.3. Кистозная нейробластома . . . . .	625
66.4. Перинатальная нейробластома . . . . .	626
66.5. Этиология, хромосомные и молекулярные маркеры . . . . .	626
66.6. Клинические особенности . . . . .	627
66.7. Диагностика . . . . .	629
66.8. Гистология . . . . .	632
66.9. Система гистопатологической классификации Шимады . . . . .	633
66.10. Стадирование . . . . .	633
66.11. Скрининг . . . . .	634
66.12. Лечение . . . . .	634
66.12.1. Лечение в группе промежуточного риска . . . . .	636
66.12.2. Лечение в группе высокого риска . . . . .	636
66.13. Рефрактерная и рецидивирующая нейробластома . . . . .	637
66.14. Осложнения и прогноз . . . . .	638
Дополнительная литература . . . . .	638
<b>67. Опухоли печени . . . . .</b>	<b>639</b>
67.1. Введение . . . . .	639
67.2. Гепатобластома . . . . .	639
67.2.1. Введение . . . . .	639
67.2.2. Этиология и сопутствующие аномалии . . . . .	641
67.2.3. Гистологическая классификация гепатобластомы . . . . .	642

67.2.4. Клинические особенности . . . . .	643
67.2.5. Диагностика . . . . .	643
67.2.6. Стадирование . . . . .	646
67.2.7. Лечение . . . . .	648
67.2.8. Трансплантация печени . . . . .	653
67.2.9. Хирургические аспекты . . . . .	653
67.3. Гепатоцеллюлярная карцинома . . . . .	654
67.4. Метастазы в печень . . . . .	655
67.5. Прочие первичные злокачественные опухоли печени . . . . .	655
67.6. Недифференцированная эмбриональная саркома . . . . .	655
67.7. Младенческая хориокарцинома печени . . . . .	655
67.8. Доброкачественные опухоли печени . . . . .	656
67.9. Гемангиомы печени . . . . .	656
67.9.1. Лечение . . . . .	656
67.10. Гемангиоэндотелиома . . . . .	657
67.11. Мезенхимальные гамартомы . . . . .	658
67.12. Фокальная нодулярная гиперплазия . . . . .	659
67.13. Аденома печени . . . . .	662
Дополнительная литература . . . . .	662
<b>68. Рабдомиосаркома . . . . .</b>	<b>663</b>
68.1. Введение . . . . .	663
68.2. Этиология . . . . .	664
68.3. Гистология . . . . .	665
68.4. Классификация . . . . .	667
68.5. Стадирование . . . . .	667
68.6. Клинические особенности . . . . .	668
68.7. Исследования . . . . .	669
68.8. Классификация рисков . . . . .	670
68.9. Лечение . . . . .	670
Дополнительная литература . . . . .	673
<b>69. Лимфомы у детей . . . . .</b>	<b>674</b>
69.1. Введение . . . . .	674
69.2. Классификации . . . . .	674
69.3. Ходжкинская лимфома . . . . .	676
69.3.1. Этиология и патофизиология . . . . .	676
69.3.2. Клинические особенности . . . . .	677
69.3.3. Стадирование . . . . .	678
69.3.4. Исследования . . . . .	680
69.3.5. Гистологическая классификация болезни Ходжкина . . . . .	681
69.3.6. Лечение . . . . .	681
69.4. Неходжкинская лимфома . . . . .	683
69.4.1. Этиология . . . . .	683
69.4.2. Лимфома Беркитта . . . . .	684
69.4.3. Исследования . . . . .	688
69.4.4. Лечение . . . . .	689
69.4.5. Прогноз и результаты . . . . .	689
Дополнительная литература . . . . .	690
<b>70. Кисты и опухоли яичников . . . . .</b>	<b>691</b>
70.1. Введение . . . . .	691
70.2. Классификация . . . . .	691
70.3. Кисты яичников у плода . . . . .	692
70.4. Диагностика . . . . .	693
70.5. Лечение и результаты . . . . .	693
70.6. Кисты яичников у новорожденных . . . . .	694
70.7. Лечение . . . . .	695
70.8. Кисты яичников у девочек младенческого и препубертатного возраста . . . . .	695
70.9. Исследования . . . . .	696
70.10. Лечение и результаты . . . . .	697
70.11. Кисты яичников у подростков . . . . .	697
70.12. Лечение и результаты . . . . .	698
70.12.1. Фолликулярные кисты . . . . .	698
70.12.2. Кисты желтого тела . . . . .	700

70.13. Опухоли яичников .....	700
70.13.1. Введение .....	700
70.13.2. Фибромы .....	701
70.13.3. Текома .....	701
70.13.4. Цистаденома яичников .....	701
70.13.5. Эмбрионально-клеточные (герминогенные) опухоли .....	702
70.13.6. Тератома яичников .....	702
70.13.7. Эпителиальные опухоли яичников .....	703
70.13.8. Дисгерминома .....	705
70.13.9. Клинические проявления опухолей яичников .....	705
70.13.10. Исследования .....	705
70.13.11. Стадирование .....	706
70.13.12. Лечение .....	707
Дополнительная литература .....	707
<b>71. Опухоли щитовидной железы у детей.</b> .....	<b>708</b>
71.1. Введение .....	708
71.2. Этиология .....	709
71.3. Гистопатология .....	710
71.4. Классификация опухолей щитовидной железы .....	711
71.5. Клинические особенности .....	711
71.6. Диагностика .....	712
71.7. Стадирование .....	713
71.8. Лечение .....	713
71.9. Дифференцированная карцинома щитовидной железы .....	714
71.10. Медуллярная карцинома щитовидной железы .....	715
71.11. Прогноз .....	716
Дополнительная литература .....	716
<b>72. Опухоли яичек.</b> .....	<b>718</b>
72.1. Введение .....	718
72.2. Классификация .....	719
72.3. Гистологическая классификация семинома .....	721
72.4. Этиология .....	721
72.5. Клинические особенности .....	722
72.6. Исследования .....	723
72.7. Стадирование .....	724
72.8. Лечение .....	724
72.9. Опухоль желточного мешка .....	726
72.10. Тератома .....	726
72.11. Смешанная герминогенная опухоль .....	727
72.12. Стромальные опухоли .....	727
72.13. Киста яичка .....	728
72.14. Паратестикулярная рабдомиосаркома .....	728
72.15. Прогноз и результаты .....	729
Дополнительная литература .....	729
<b>73. Тератомы.</b> .....	<b>730</b>
73.1. Введение .....	730
73.2. Крестцово-копчиковая тератома .....	732
73.2.1. Введение .....	732
73.2.2. Патогенез .....	734
73.2.3. Классификация .....	734
73.2.4. Гистология .....	735
73.2.5. Клинические особенности .....	735
73.2.6. Исследования .....	737
73.2.7. Лечение .....	740
73.2.8. Хирургические аспекты .....	741
73.2.9. Фетальная хирургия .....	741
73.2.10. Результаты .....	742
73.2.11. Осложнения крестцово-копчиковой тератомы .....	742
73.3. Желудочная тератома .....	742
73.3.1. Клинические особенности .....	743
73.3.2. Лечение .....	744
73.4. Тератомы яичников .....	744

73.4.1. Введение	744
73.4.2. Стадирование злокачественной тератомы	745
73.4.3. Клинические особенности	746
73.4.4. Исследования	747
73.4.5. Патогистологическое исследование	749
73.4.6. Лечение	749
73.5. Тератома яичка	749
73.5.1. Введение	749
73.5.2. Клинические особенности	749
73.5.3. Лечение	749
73.6. Внутривентрикулярная тератома	749
73.7. Тератома средостения	751
73.7.1. Клинические особенности	751
73.7.2. Исследования	752
73.7.3. Лечение	752
73.8. Тератома шеи	752
73.8.1. Введение	752
73.8.2. Первичная тератома щитовидной железы	752
73.8.3. Лечение	753
Дополнительная литература	754
<b>74. Синдром персистирующих мюллеровых протоков (<i>hernia uteri inguinalis</i>)</b>	755
74.1. Введение	755
74.2. Эмбриология и этиология	756
74.3. Клинические особенности	756
74.4. Лечение	757
74.5. Последующее наблюдение	758
Дополнительная литература	758
<b>75. Гипоспадия</b>	759
75.1. Введение	759
75.2. Эмбриология	761
75.3. Классификация	763
75.4. Сопутствующие аномалии	763
75.5. Этиология	768
75.6. Лечение	769
Дополнительная литература	775
<b>76. Эписпадия и комплекс экстрофия—эписпадия</b>	777
76.1. Введение	777
76.2. Эмбриология	777
76.3. Эписпадия	777
76.3.1. Введение	777
76.3.2. Этиология	778
76.3.3. Классификация	778
76.3.4. Лечение	779
76.3.5. Женская эписпадия	780
76.4. Экстрофия мочевого пузыря	781
76.4.1. Введение	781
76.4.2. Рентгенологическое исследование	785
76.4.3. Лечение	785
Дополнительная литература	786
<b>77. Гидрокольпос, вагинальная агенезия и атрезия</b>	787
77.1. Введение	787
77.2. Атрезия влагалища	787
77.3. Классификация	789
77.4. Сопутствующие аномалии	789
77.5. Эмбриология	789
77.6. Клинические особенности	790
77.7. Исследования	792
77.8. Лечение	794
Дополнительная литература	798
<b>78. Обструкция пиелоретерального сегмента</b>	799
78.1. Введение	799
78.2. Эмбриология и этиология	799



78.3. Клинические особенности . . . . .	801
78.4. Сопутствующие аномалии . . . . .	801
78.5. Исследования и диагностика . . . . .	801
78.6. Лечение . . . . .	803
Дополнительная литература . . . . .	807
<b>79. Гидронефроз у детей грудного и младшего возраста . . . . .</b>	<b>808</b>
79.1. Введение . . . . .	808
79.2. Классификация . . . . .	811
79.3. Патофизиология . . . . .	811
79.4. Этиология . . . . .	811
79.5. Клинические особенности . . . . .	814
79.6. Исследования и диагностика . . . . .	814
79.7. Лечение . . . . .	815
Дополнительная литература . . . . .	818
<b>80. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс . . . . .</b>	<b>819</b>
80.1. Введение . . . . .	819
80.2. Классификация . . . . .	819
80.3. Клинические особенности . . . . .	821
80.4. Диагностика . . . . .	825
80.5. Лечение . . . . .	827
Дополнительная литература . . . . .	832
<b>81. Клапан задней уретры . . . . .</b>	<b>833</b>
81.1. Введение . . . . .	833
81.2. Этиология и патофизиология . . . . .	833
81.3. Классификация . . . . .	835
81.4. Диагностика . . . . .	835
81.5. Клинические особенности . . . . .	836
81.6. Лечение . . . . .	837
Дополнительная литература . . . . .	839
<b>82. Нарушения полового развития . . . . .</b>	<b>840</b>
82.1. Введение . . . . .	840
82.2. Эмбриология и физиология полового развития . . . . .	842
82.3. Классификация . . . . .	843
82.4. Классификация нарушений полового развития . . . . .	846
82.5. Оценка новорожденных с нарушениями полового развития . . . . .	847
82.6. Диагностика и исследования . . . . .	849
82.7. Лечение пациентов с нарушением полового развития . . . . .	850
82.8. Врожденная гиперплазия надпочечников . . . . .	852
82.9. Синдром нечувствительности к андрогенам (синдром тестикулярной феминизации) . . . . .	854
82.10. Частичный (неполный) синдром нечувствительности к андрогенам . . . . .	856
82.11. Дефицит мюллера ингибирующего фактора (синдром персистенции мюллеровых протоков) . . . . .	858
82.12. Дефицит $\alpha$ -редуктазы . . . . .	858
82.13. Дисгенезия гонад . . . . .	859
82.14. Дефицит биосинтеза тестостерона . . . . .	860
82.15. Нарушения полового развития в связи с гермафродитными железами . . . . .	860
82.15.1. Проявление . . . . .	861
82.15.2. Исследования . . . . .	862
82.15.3. Лечение . . . . .	862
82.16. Другие редкие патологии полового развития . . . . .	863
82.16.1. Дефицит 17 $\beta$ -гидроксистероид-дегидрогеназы . . . . .	863
82.16.2. Дефицит ароматазы . . . . .	863
82.16.3. Синдром Тернера . . . . .	864
82.16.4. Синдром Клайнфельтера . . . . .	864
82.16.5. Трисомия по X-хромосоме . . . . .	865
82.16.6. Афаллия . . . . .	865
82.16.7. Дифаллия . . . . .	865
82.16.8. Микропенис . . . . .	865
82.16.9. Удвоенная матка . . . . .	865
82.17. Алгоритмы . . . . .	865
Дополнительная литература . . . . .	865
<b>Предметный указатель . . . . .</b>	<b>866</b>



---

## ПРЕДИСЛОВИЕ К ИЗДАНИЮ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ

Дорогие коллеги!

Представляем вашему вниманию книгу Ахмеда Х. Ал-Салема «Атлас детской хирургии. Принципы и лечение».

Мы выбрали ее из большого числа современных изданий по детской хирургии по ряду причин:

- в атласе отражены последние достижения большинства разделов современной детской хирургии;
- книга содержит большое количество фотографий и схематических рисунков внешних проявлений аномалий развития и заболеваний, требующих хирургической помощи, их рентгенологических, патологоанатомических и операционных изображений;
- каждый раздел атласа сопровождается детальным описанием соответствующей патологии.

Убеждены, что книга будет полезна детским хирургам, педиатрам и другим специалистам, в практике которых встречаются хирургические заболевания детского возраста, а также ординаторам, аспирантам и студентам медицинских вузов.

*А.Ю. Разумовский,  
д-р мед. наук, проф., чл.-кор. РАН,  
зав. кафедрой детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова;  
М.А. Голованев,  
канд. мед. наук,  
доцент кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова*

---

## ПРЕДИСЛОВИЕ К ИЗДАНИЮ НА АНГЛИЙСКОМ ЯЗЫКЕ

Детская хирургия стремительно развивается в последние 20 лет, достигая значительных успехов, в том числе в малоинвазивных вмешательствах. Данный атлас написан простым языком, охватывает большинство разделов детской хирургии и детской урологии, в нем большое место отведено симптомам, диагностике и лечению маленьких пациентов.

Эта книга, содержащая клинические, операционные, патологоанатомические, рентгеновские и нарисованные от руки изображения, будет полезна детским хирургам-консультантам, клиническим ординаторам и интернам, а также хирургам общей практики, врачам неотложной и скорой помощи, педиатрам, неонатологам, врачам общей практики, стажерам, медицинским сестрам и студентам медицинских факультетов.

*Эль-Катиф, Саудовская Аравия  
Ахмед Х. Ал-Салем*

## БЛАГОДАРНОСТЬ

Я бы хотел выразить особую благодарность своей семье, которая поддерживала меня и помогла реализовать этот проект. Кроме того, я хочу поблагодарить своих пациентов и их семьи, а также своих коллег и друзей, которые всячески подбадривали меня.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

♣	— торговое наименование лекарственного средства и/или фармацевтическая субстанция
∅	— лекарственное средство не зарегистрировано в Российской Федерации
⊗	— лекарственное средство аннулировано в Российской Федерации
АМГ	— антимюллеров гормон
АМК	— азот мочевины крови
АФП	— α-фетопротеин
БЛС	— бронхолегочная секвестрация
ВГН	— врожденная гиперплазия надпочечников
ВДГ	— врожденная диафрагмальная грыжа
ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека
ВКАМ	— врожденная кистозная аденоматозная мальформация
ВЛЭ	— врожденная лобарная эмфизема
ВСП	— врожденное сегментарное расширение
ДГТ	— дигидротестостерон
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ЖКТ	— желудочно-кишечный тракт
КЗУ	— клапан задней уретры
КТ	— компьютерная томография
ММИГС	— мегацистис-микроколон-интестинальный гипоперистальтический синдром
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МЭН	— множественная эндокринная неоплазия
НПР	— нарушение полового развития
НЭК	— некротизирующий энтероколит
ПМР	— пузырно-мочеточниковый рефлюкс
ПУС	— пиелоуретеральный сегмент
ПЭТ	— позитронно-эмиссионная томография
САП	— семейный аденоматозный полипоз
СДГ	— смешанная дисгенезия гонад
СКСП	— светлоклеточная саркома почки
СПМП	— синдром персистирующих мюллеровых протоков
ТДГ	— травматическая диафрагмальная грыжа
ТПС	— трахеопищеводный свищ
УЗИ	— ультразвуковое исследование
ХГЧ	— хорионический гонадотропин человека
ЦНС	— центральная нервная система
ЭЛС	— экстралобарная секвестрация
ЭРХПГ	— эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография

# ВНУТРИВЕННЫЕ РАСТВОРЫ, ЭЛЕКТРОЛИТЫ, КРОВЬ И ПРЕПАРАТЫ КРОВИ

# 1

## 1.1. Введение

- По возможности следует использовать энтеральный путь введения жидкости и питательных веществ для детей грудного и старшего возраста.
- При этом для коррекции водно-электролитного дисбаланса, а также при невозможности приема внутрь лекарственных средств и пищи необходимо прибегать к их внутривенному введению.
- Поддержание водно-электролитного баланса у детей с хирургическими заболеваниями представляет собой важный аспект их лечения.
- Понимание физиологии обмена воды и электролитов крайне необходимо при лечении детей грудного и старшего возраста.
- Важно осуществлять внутривенное введение жидкостей детям грудного и старшего возраста под тщательным наблюдением, так как возможно развитие серьезных осложнений.
- Одним из таких серьезных осложнений является ятрогенная гипонатриемия.
- Кроме того, важно вести дневник водно-электролитного баланса с указанием общего потребления воды, ее элиминации и дефицита, постоянных потерь, а также массы тела.

## 1.2. Показания для внутривенного введения растворов

- Внутривенное введение растворов детям грудного и старшего возраста требуется по следующим причинам.
  - С целью коррекции гиповолемии или дегидратации.
  - Для удовлетворения потребностей в воде и электролитах при невозможности их перорального приема.
  - Для восполнения жидкостных потерь через дренажи и назогастральные зонды, потерь через желудочно-кишечный тракт (ЖКТ) в результате рвоты или диареи, кровотечения, лихорадки и потерь в третье пространство.

## 1.3. Требования к инфузионным растворам

- Поддержание водного баланса у детей грудного и старшего возраста осуществляется в зависимости от массы тела в следующем порядке (табл. 1.1).

Таблица 1.1. Суточная потребность в жидкости

0–10 кг	100 мл на кг
10–20 кг	100 мл на кг + 50 мл на кг при массе тела сверх 10 кг (1000 мл + 50 мл на кг при массе тела сверх 10 кг)
20–70 кг	100 мл на кг + 50 мл на кг для следующих 10 кг + 20 мл на каждый кг при массе тела сверх 20 кг (1500 мл + 20 мл на кг при массе тела сверх 20 кг)
>70 кг	2500 мл

- Или следующим образом (табл. 1.2).

Таблица 1.2. Суточная потребность в жидкости, второй способ подсчета

Масса	мл/кг	мл/кг/ч
Первые 10 кг массы тела	100 мл/кг	4 мл/кг/ч
Следующие 10 кг массы тела	50 мл/кг	2 мл/кг/ч
Дополнительные кг	20 мл/кг	

- Другим более простым и быстрым способом подсчета потребности в воде у детей грудного и младшего возраста, выражаемой в миллилитрах в час, является формула 4:2:1, основанная на массе тела (табл. 1.3).

Таблица 1.3. Формула 4:2:1

4:	4 мл/кг/ч на первые 10 кг
2:	2 мл/кг/ч на следующие 10 кг
1:	1 мл/кг/ч на каждый кг сверх 20 кг

- Необходимый суточный объем воды может обеспечиваться использованием 5% раствора декстрозы (Глюкозы<sup>▲</sup>) в полунормальном изотоническом растворе (0,45% раствор натрия хлорида).
- У пациентов с существенной гипонатриемией предпочтительно использовать 5% раствор декстрозы (Глюкозы<sup>▲</sup>) в изотоническом растворе натрия хлорида.
- При подсчете потребности в воде и электролитах обязательно учитывают суточную потребность в натрии и калии.
  - Натрий: 2–3 мЭкв/кг/сут.
  - Калий: 2–3 мЭкв/кг/сут.
- Важно отслеживать скорость внутривенного введения растворов, так как слишком быстрая инфузия может привести к осложнениям, в том числе к:
  - гипонатриемии;
  - отеку;
  - отеку легких;
  - персистирующему открытому артериальному протоку;
  - повышенному риску внутрижелудочкового кровоизлияния.

#### 1.4. Дефицит воды

- При подсчете суточной потребности в воде следует учитывать ее дефицит.
- Дефицит воды обычно является следствием обезвоживания, а его степень оценивается клинически.
- Такая оценка не является точной, как правило, дефицит постепенно восполняется в течение 24 ч. Дефицит воды оценивают следующим образом:

$$\text{дефицит воды в мл} = \% \text{ обезвоживания} \times \text{масса тела (кг)} \times 10.$$

- Степень дегидратации выражается в виде процентного значения от массы тела.
- Обычно дефицит воды восполняют при помощи 0,9% раствора натрия хлорида или 5% раствора альбумина человека (Альбумина<sup>▲</sup>), если потеряно существенное количество белка.

#### 1.5. Продолжающиеся жидкостные потери

- Жидкостные потери подсчитываются и оцениваются каждые 4 ч.

Таблица 1.5. Потребности в жидкости в первую неделю жизни

Масса тела при рождении	День 1	День 2	День 3	День 4	День 5	День 6	День 7
<1000 г	80	100	120	130	140	150	160
1000–1500 г	80	95	110	120	130	140	150
>1500 г	60	75	90	105	120	135	150

- Эти потери восполняются с точностью до миллилитра, а тип используемого раствора зависит от вероятного электролитного состава теряемой жидкости, как показано в табл. 1.4.

Таблица 1.4. Состав электролитов в жидкостях организма и восполняющих жидкостях

	Na <sup>+</sup>	K <sup>+</sup>	Cl <sup>-</sup>	HCO <sub>3</sub>
Желудочные	70	5–15	120	0
Панкреатические	140	5	50–100	100
Желчные	130	5	100	40
Диарея	50	35	40	50
Илеостомия	130	15–20	120	25–30
Натрия лактата раствор сложный [калия хлорид + кальция хлорид + натрия хлорид + натрия лактат] (Рингер лактат <sup>▲</sup> )	130	4	109	28
Изотонический раствор натрия хлорида	154	0	154	0
0,45% раствор натрия хлорида	7	0	77	0

- Как правило, для восполнения продолжающихся потерь используют 0,9% раствор натрия хлорида или натрия лактата раствор сложный [калия хлорид + кальция хлорид + натрия хлорид + натрия лактат] (Рингер лактат<sup>▲</sup>) с дополнительным введением калия или без него.

#### 1.6. Инфузионная терапия в первую неделю жизни

- Одним из важнейших аспектов является инфузионная терапия в течение 1-й недели жизни.
- Терапия ежедневно меняется и также зависит от массы тела.
- Потребность в воде вычисляется в мл/кг в сутки следующим образом (табл. 1.5).
- Дефицит воды таким пациентам обычно восполняют при помощи декстрозы 10%.
- Восполнение натрия и калия следует начинать через 48 ч в следующем порядке:
  - натрий: 2–3 мЭкв/кг в сутки;
  - калий: 2–3 мЭкв/кг в сутки;

- в некоторых ситуациях — добавление препаратов кальция в виде кальция глюконата в дозировке 4 мл/кг в сутки или 40 мг/кг в сутки.
- Для таких пациентов также важно учитывать скрытые потери воды. Их можно вычислить по массе тела при рождении следующим образом (табл. 1.6).

Таблица 1.6. Подсчет скрытых потерь воды

Масса тела при рождении	Скрытая потеря воды, мл/кг в сутки
<1000 г	60–80
1000–1500 г	40–60
>1500 г	20

## 1.7. Нарушения электролитного баланса

Таблица 1.7. Нарушения электролитного баланса

Параметр	Уровень в сыворотке
Нормальный уровень натрия в сыворотке	135–145 ммоль/л
Гипонатриемия	<135 ммоль/л
Гипернатриемия	>150 ммоль/л
Умеренная гипернатриемия	150–170 ммоль/л
Тяжелая гипернатриемия	>170 ммоль/л
Нормальный уровень калия в сыворотке	3,4–4,7 ммоль/л
Гипокалиемия	<3,4 ммоль/л
Тяжелая гипокалиемия	<3 ммоль/л
Гиперкалиемия	>5,5 ммоль/л
Нормальный уровень кальция в сыворотке	8,5–10,2 мг/дл
Гипокальциемия	Скорректированный общий Са <2 ммоль/л или <1,5 ммоль/л у новорожденных

### 1.7.1. Натрий

- Нормальный уровень натрия: 135–145 ммоль/л.
- Гипонатриемия: уровень натрия в плазме крови <135 ммоль/л.
- Тяжелая гипонатриемия, если уровень натрия в плазме крови <130 ммоль/л.
- Острая дилуционная гипонатриемия является неотложным состоянием.

- Гипонатриемия, проявляющаяся клинически, лечат с помощью введения 3% раствора натрия хлорида по следующей формуле:

$$\text{требуемое количество ммоль натрия} = (130 - \text{уровень натрия в сыворотке пациента}) \times 0,6 \times \text{масса тела} \times 1 \text{ мл/кг 3\% раствора натрия хлорида}$$

поднимет уровень сывороточного натрия на 1 ммоль/л.

- Бессимптомная гипонатриемия не требует активного лечения.

### 1.7.2. Калий

- Нормальный уровень калия (табл. 1.8).

Таблица 1.8. Нормальный уровень калия

Дети старшего возраста	3,4–4,7 мЭкв/л или 3,4–4,7 ммоль/л
Дети грудного возраста	4,1–5,3 мЭкв/л или 4,1–5,3 ммоль/л
Новорожденные	3,7–5,9 мЭкв/л или 3,7–5,9 ммоль/л

- Гипокалиемия: уровень калия в плазме крови составляет <3,4 ммоль/л.
- Умеренную гипокалиемию можно корригировать при помощи пероральных биодобавок (3–5 ммоль/кг в сутки), если пациенту не запрещен прием внутрь.
- Внутривенная коррекция требуется пациентам с тяжелой гипокалиемией (уровень калия в сыворотке <3 ммоль/л).
- Внутривенную коррекцию следует выполнять со скоростью ≤0,25 ммоль/кг в час и максимальной концентрацией хлорида калия 40 ммоль/л.
- Гиперкалиемия: уровень калия в плазме крови >5,5 ммоль/л.
- Неотложное лечение гиперкалиемии, внутривенно:
  - как антагонист мембранных эффектов 10% раствор кальция глюконата в дозе 100 мкг/кг. Дозировка 10% раствора 0,5 мл/кг (1 мл 10% кальция глюконата содержит 0,22 ммоль кальция);
  - также важно усилить перемещение калия внутрь клетки при помощи натрия гидрокарбоната (Натрия бикарбоната<sup>▲</sup>) в дозе 1–2 ммоль/кг;
  - дополнительно проводится инфузия декстрозы (Глюкозы<sup>▲</sup>) в дозе 0,3–0,5 г/кг в час с добавлением 1 ЕД инсулина на каждые 5 г сухой глюкозы;
  - либо 2,5–5 мг сальбутамола через небулайзер (новорожденным 5 мкг/кг внутривенно);
  - удаление калия из организма осуществляется следующими способами:
    - ◇ введение ректально или перорально кальция полистиролсульфоната в дозе 125–250 мг/кг;
    - ◇ фуросемид в дозе 1 мг/кг;
    - ◇ диализ или гемофильтрация.

### 1.7.3. Кальций

- Нормальный уровень кальция: нормальные значения варьируют в диапазоне от 8,5 до 10,2 мг/дл.

- Гипокальциемия (скорректированный общий Са <2 ммоль/л или <1,5 ммоль/л у новорожденных).
- Экстренное лечение осуществляется с помощью введения 10% раствора кальция глюконата в дозе 0,5 мл/кг, но не более 20 мл, в течение 10 мин, или 10% раствора кальция хлорида в дозе 0,2 мл/кг, но не более 10 мл, в течение 10 мин.
- Внимание: важно помнить о риске экстравазации, приводящей к повреждению тканей.
- У новорожденных уровни кальция оказываются низкими из-за низких уровней альбумина. После рождения физиологическое снижение концентрации кальция является нормальным, уровень кальция повышается после 2-го дня жизни.

## 1.8. Переливание крови и ее компонентов

- Нормальные значения гемоглобина (табл. 1.9).

**Таблица 1.9.** Нормальные уровни гемоглобина

Возраст	Нормальный уровень гемоглобина
При рождении	14–24 г/дл
3 мес	8–14 г/дл
6 мес — 6 лет	10–14 г/дл
7–12 лет	11–16 г/дл

- Переливание крови составляет важную часть лечения детей грудного и младшего возраста, однако оно связано с риском развития осложнений и передачи сопутствующих инфекций.
- Переливание эритроцитной массы является методом лечения для большинства детей грудного и старшего возраста с анемией.
- Срок годности проб крови для проверки на перекрестную совместимость составляет 72 ч с момента отбора.
- Если показано переливание, количество эритроцитной массы вычисляется следующим образом:

**доза эритроцитной массы составляет 10–15 мл/кг, вводится в течение 3–4 ч.**

- Предполагаемое повышение уровня гемоглобина составляет приблизительно:  
**2–2,5 г/дл на каждые 10 мл/кг эритроцитной массы.**
- Дозу эритроцитной массы можно также вычислить более точно с помощью следующей формулы:

**доза эритроцитной массы = (желаемый гемоглобин – фактический гемоглобин) × 3 × масса тела в кг.**

- При необходимости переливания цельной крови можно использовать следующую формулу:

**доза цельной крови = (желаемый гемоглобин – фактический гемоглобин) × 6 × масса тела в кг.**

- Для обменного переливания крови можно использовать следующую формулу:

**для доношенных младенцев 80–160 мл/кг массы тела;**

**для недоношенных младенцев 100–200 мл/кг массы тела.**

## 1.9. Переливание тромбоцитов

- Переливание тромбоцитов показано для:
  - профилактики и лечения геморрагии;
  - пациентов с тромбоцитопенией;
  - пациентов с первичными или вторичными функциональными нарушениями тромбоцитов.
- Решение о необходимости переливания тромбоцитов не должно приниматься только на основании подсчета их количества.
- Абсолютным показанием является тяжелая тромбоцитопения в сочетании с клинически значимым кровотечением.
- Все остальные показания в той или иной степени являются относительными и зависят от клинического состояния пациента.
- **Все тромбоциты должны:**
  - быть облучены во избежание развития реакции «трансплантат против хозяина»;
  - быть очищены от лейкоцитов;
  - храниться при температуре 20–24 °С на смесителе тромбоцитов в течение 5 дней с момента отбора.

### 1.9.1. Типы тромбоцитов

#### 1.9.1.1. Переливание тромбоцитов пациентам детского возраста с предварительным удалением лейкоцитов

- Такие тромбоциты берут у одного донора методом афереза и суспендируют в плазме.
- Такие тромбоциты подходят для новорожденных и детей младшего возраста.
- Такие тромбоциты делятся на 4 или 8 частей.

#### 1.9.1.2. Тромбоциты, объединенные в очищенный от лейкоцитов раствор T-Sol

- Такие тромбоциты собирают из нескольких сдач цельной крови (4–5), а затем объединяют, удаляют лейкоциты и суспендируют в добавочный тромбоцитарный раствор (PAS: T-Sol, Baxter) с остаточным содержанием плазмы ~30%.
- Эти тромбоциты подходят для взрослых и детей с массой тела >40 кг.

### 1.9.2. Расчет трансфузии тромбоцитов

- Дозу тромбоцитов для переливания детям грудного и младшего возраста с массой тела <40 кг можно вычислить по следующей формуле:

**переливание тромбоцитов = 5–20 мл/кг (5–10 мл/кг поднимет количество тромбоцитов на 50–100 × 10<sup>9</sup>. Давать в течение 2–3 ч.**



- Дозу тромбоцитов для переливания новорожденным можно вычислить по следующей формуле:

**переливание тромбоцитов 5–10 мл/кг/ч  
в течение 2–3 ч.**

- Дозу тромбоцитов для переливания детям с массой тела >40 кг можно вычислить по следующей формуле:

**переливание тромбоцитов в однократной дозе 200 мл в течение 2–3 ч ИЛИ с разделением дозы на 2 раза по 100 мл. Если тромбоциты берутся у различных доноров, доза должна составлять только 160 мл.**

### 1.10. Свежезамороженная плазма

- Показания для переливания свежезамороженной плазмы.
  - Восстановление эритроцитов для обменного переливания или другого массивного переливания.
  - Дефицит факторов свертывания крови, при кровотечении либо перед инвазивными процедурами или хирургическим вмешательством, когда восполнение специфического фактора невозможно.
  - Дефицит витамина К в результате коагулопатии, при кровотечении либо перед инвазивными процедурами или хирургическим вмешательством.
  - Врожденная или приобретенная тромбоцитопеническая пурпура.
  - Заместительная терапия при врожденном дефиците антитромбина III, дефиците белка С или S, когда восполнение специфического фактора невозможно.
  - Клинические признаки коагулопатии, когда результаты лабораторного анализа еще обрабатываются.

**Свежезамороженная плазма: 10–20 мл/кг (упаковка 300 мл для детей старшего возраста и взрослых и упаковка 50 мл для новорожденных) из расчета 5 мл/мин.**

- Используемая плазма должна быть совместимой по системе АВ0 с пациентом.

### 1.11. Трансфузия криопреципитата

- Показания к переливанию криопреципитата включают:
  - болезнь фон Виллебранда:
    - ◇ при кровотечении;
    - ◇ перед инвазивными процедурами;
    - ◇ предоперационный период, при котором десмопрессина ацетат противопоказан, недоступен или не вызывает желаемой реакции, а также когда инактивированный вирусом

концентрат фактора свертывания, содержащий фактор фон Виллебранда, недоступен;

- гипофибриногенемия или дисфибриногенемия, при кровотечении или перед операцией;
- заместительная терапия при дефиците фактора XIII.

- Доза криопреципитата для переливания вычисляется по следующей формуле:

**доза криопреципитата = 5–10 мл/кг массы тела (30–40 мл/упаковка).**

### 1.12. Осложнения при трансфузии крови и тромбоцитов

- Фебрильные реакции (жар/озноб).
- Уртикарные (аллергические) реакции.
- Тяжелые аллергические (анафилактические) реакции.
- Острые гемолитические реакции.
- Объемная перегрузка.
- Гипотермия, если подогреватель крови не используется.
- Бактериальное заражение.
- Острое посттрансфузионное повреждение легких.
- Аллоиммунизация.
- Посттрансфузионная реакция «трансплантат против хозяина».
- Передача инфекционных заболеваний, таких как гепатит и вирус иммунодефицита человека (ВИЧ).
- Перенасыщение железом у детей, которым переливание выполняется систематически, например при талассемии.

### 1.13. Переливание альбумина человека

- Альбумин человека используется в двух концентрациях:
  - **альбумин человека (Альбумин<sup>®</sup>) 4%**: представлен в двух объемах: 2 г альбумина человека в 50 мл и 20 г альбумина человека в 500 мл;
  - **альбумин человека (Альбумин<sup>®</sup>) 20%**: представлен в двух объемах: 2 г альбумина человека в 10 мл и 20 г альбумина человека в 100 мл.
- Клинические показания к использованию альбумина человека:
  - альбумин человека (Альбумин<sup>®</sup>) 4%, как правило, вводится при следующих состояниях:
    - ◇ шок, ассоциированный с тяжелой гипоальбуминемией;
    - ◇ терапевтическая плазмафильтрация;
    - ◇ кардиоторакальная хирургия, для заполнения контура у пациентов со сниженной функцией левого желудочка и другими осложняющими факторами;



- альбумин человека (Альбумин<sup>⚡</sup>) 20%, как правило, вводится при следующих состояниях:
  - ◇ крайне низкий уровень альбумина у пациентов в критическом состоянии;
  - ◇ ожоги;
  - ◇ парацентез при асците у пациентов с циррозом или если его объем превышает 6 л;
  - ◇ гемодиализ.

---

### 1.14. Переливание фактора свертывания крови VIII

- Фактор свертывания крови VIII обычно вводится путем медленной болюсной внутривенной инъекции.
- Постоянная инфузия фактора свертывания крови VIII показана пациентам с тяжелыми кровотечениями или пациентам, подвергающимся хирургическим манипуляциям.
- Постоянная инфузия 3 ед/кг в час через шприцевую помпу осуществляется после введения болюсной насыщающей дозы.
- **Рекомбинантный фактор свертывания крови VIII:**
  - генно-инженерный фактор свертывания крови VIII;
  - это препарат выбора для профилактики и лечения кровотечений, связанных с гемофилией А (дефицит фактора VIII);
  - он не содержит фактор фон Виллебранда, поэтому не показан для лечения кровотечений при болезни фон Виллебранда.

---

### 1.15. Переливание гранулоцитов

- Переливание гранулоцитов может быть показано при следующих ситуациях.
  - Бактериальный сепсис, не поддающийся лечению антибиотиками у младенцев в возрасте до 2 нед с количеством нейтрофилов, включая палочкоядерные,  $<3000/\text{мкл}$  ( $3 \times 10^9/\text{л}$ ).
  - Бактериальный сепсис, не поддающийся лечению антибиотиками у младенцев в возрасте старше 2 нед с количеством нейтрофилов, включая палочкоядерные,  $<500/\text{мкл}$  ( $0,5 \times 10^9/\text{л}$ ).
  - Грибковая инфекция в сочетании с нейтропенией.
  - Подтвержденная инфекция, не поддающаяся лечению антибиотиками при наличии качественного дефекта нейтрофилов, независимо от количества нейтрофилов, включая палочкоядерные.

---

### Дополнительная литература

1. Cowden J.D. New pediatric intravenous fluid guideline // N. Engl. J. Med. 2018. Vol. 142. Article ID e20183083.
2. Feld L.G., Neuspiel D.R., Foster B.A. et al. Clinical practice guideline: maintenance intravenous fluids in children // Pediatrics. 2018. Vol. 142. Article ID e20183083.
3. Friedman A. Maintenance fluid therapy: what's next // J. Pediatr. 2014. Vol. 165. P. 14.
4. Hartrey R. Transfusion guidelines in children // JPAC. 2012. Vol. 13, N 1. P. 20–23.

## 2.1. Введение

- Парентеральное питание — это способ обеспечения большинства необходимых организму питательных веществ путем внутривенной инфузии.
- Оно проводится у детей грудного и старшего возраста при невозможности или при наличии противопоказаний для приема пищи или воды перорально.
- Парентеральное питание осуществляется для обеспечения длительного кормления, обычно через центральный или периферический венозный катетер.
- Парентеральное питание показано для детей грудного и старшего возраста, которых нельзя накормить каким-либо другим способом, однако ему также свойственны осложнения в связи с вводимыми растворами для парентерального питания или используемым центральным катетером.
- Также известно, что длительное парентеральное питание ассоциировано с развитием осложнений.

## 2.2. Важные термины для запоминания

- **Новорожденный:**  $\leq 28$  дней жизни.
- **Ребенок грудного возраста:**  $< 1$  года.
- **Недоношенный ребенок:**  $< 37$  нед беременности.
- **Доношенный ребенок:** 37–40 нед беременности.
- **Экстремально низкая масса тела при рождении:**  $\leq 1000$  г.
- **Очень низкая масса тела при рождении:** 1001–1500 г.
- **Низкая масса тела при рождении:** 1501–2500 г.

Общее процентное содержание воды в организме на протяжении всего развития:

- **общее содержание воды в организме (%);**
- **недоношенный ребенок грудного возраста:** 85%;
- **доношенный ребенок грудного возраста:** 75%;
- **от 5 мес до взрослого возраста:** 60%.

## 2.3. Показания к полному парентеральному питанию

- Недоношенные младенцы.
- Дети грудного и старшего возраста, которым нельзя давать лекарства и пищу перорально в течение длительного времени.

- Дети грудного возраста с некротизирующим энтероколитом (НЭК).
- Дети грудного и старшего возраста с неукротимой диареей.

## 2.4. Цели и характеристики парентерального питания у детей

- Парентеральное питание — это метод, предусматривающий внутривенную инфузию растворов, содержащих глюкозу, аминокислоты, электролиты, минералы, витамины и липиды для поддержания роста у детей грудного и старшего возраста, не способных получать полноценное кормление.
- Для обеспечения правильного потребления калорий во избежание катаболизма и поддержания баланса азота.
- Парентеральное питание состоит из трех питательных компонентов.
  - Аминокислоты.
  - Декстроза (Глюкоза<sup>♣</sup>).
  - Липиды.
- Парентеральное питание лучше всего вводить через центральный венозный катетер.
- Периферический катетер можно использовать только в течение ограниченного периода времени ( $< 2$  нед), при этом и концентрация питательных веществ должна быть ограничена до  $< 900$ – $1000$  мОсм/л, а концентрация глюкозы не должна превышать 12,5%.
- Энтеральное потребление калорий у новорожденных в возрасте до 28 дней = 120 ккал/кг/сут (энтерально).
- Парентеральное потребление калорий = 80–100 мл/кг в сутки (небелковые калории).
- Парентеральное питание делится на 2 типа.
  - Полное парентеральное питание: когда дети грудного и старшего возраста получают все свое питание внутривенно.
  - Частичное парентеральное питание: когда дети грудного и старшего возраста получают питание как энтерально, так и парентерально.

## 2.5. Энергетическая потребность у детей

- У детей грудного и старшего возраста установлена следующая энергетическая потребность:
  - **углеводы:** 50–60% ккал;
  - **белки (аминокислоты):** 10–20% ккал;
  - **жиры:** 30–40% ккал.
- Суточная энергетическая потребность следующим образом зависит от возраста и массы тела:
  - **0–1 год:** 90–120 ккал/кг в сутки;
  - **1–7 лет:** 75–90 ккал/кг в сутки;
  - **7–12 лет:** 60–75 ккал/кг в сутки;
  - **12–18 лет:** 30–60 ккал/кг в сутки.

### 2.5.1. Углеводы (декстроза)

**Калории:** 3,4 ккал/г.

- Экзогенный источник энергии, являющийся недорогим и легкодоступным.
- Содержит 3,4 ккал/г.
- Скорость инфузии декстрозы (Глюкозы<sup>▲</sup>) должна быть ограничена во избежание развития осложнений.
- Инфузии декстрозы (Глюкозы<sup>▲</sup>) начинают с концентрации 5–7,5% для маленьких недоношенных детей грудного возраста и с 10–12,5% для доношенных детей грудного возраста.

### 2.5.2. Белки (аминокислоты)

- Белки играют важную роль для поддержания имеющихся тканей и роста (положительный азотистый баланс).

**Калории:** 3,4 ккал/г.

- Доза белков (аминокислот): потребление белков составляет 2,7–3,5 г/кг в сутки;
  - **экстремально низкая масса тела:** 4 г/кг в сутки;
  - **очень низкая масса тела:** 3,5 г/кг в сутки;
  - **низкая масса тела:** 3–3,2 г/кг в сутки;
  - **нормальный вес при рождении:** 3 г/кг в сутки.

### 2.5.3. Липиды

**Калории:** 10 ккал/г.

- Жиры являются превосходным источником энергии в малых объемах.
- Жиры также служат источником незаменимых жирных кислот (линолевой и линоленовой).
- Интралипид 20% предпочтителен для более чем 10% новорожденных в связи со сниженным количеством фосфолипидов.
- Жиры должны составлять 30–40% от общего потребления калорий у новорожденных.

- 4–8% калорий должны обеспечиваться за счет жиров во избежание дефицита жирных аминокислот (начинают с дозировки 0,5 г/кг в сутки).
- Дозировки жиров могут отличаться:
  - **недоношенные и маленькие недоношенные дети грудного возраста:** начинают с дозы 0,5 г/кг в сутки;
  - **крупные недоношенные дети грудного возраста:** 1,0 г/кг в сутки;
  - **почти доношенные и доношенные дети грудного возраста:** 2 г/кг в сутки;
  - **полностью доношенные дети грудного возраста:** 3 г/кг в сутки.

### 2.5.4. Электролиты, витамины и минералы

- Электролиты являются частью суточной потребности организма, поэтому требуется поддерживать нормальный электролитный баланс следующим образом:
  - **натрий:** 135–145 мЭкв/л;
  - **калий:** 3,5–5,0 мЭкв/л;
  - **хлор:** 98–108 мЭкв/л.
- Необходимо тщательно контролировать содержание электролитов в сыворотке и соответствующим образом корректировать полное парентеральное питание.
- Нормальная суточная потребность в электролитах:
  - **натрий:** 2–3 мЭкв/кг в сутки;
  - **калий:** 2–3 мЭкв/кг в сутки;
  - **Кальций:** 50–60 мг/дл.
  - **Фосфор:** 40–45 мг/дл.
  - **Магний:** 6–7 мг/дл.
  - **Микроэлементы:** 0,5 мл микроэлементов IV (цинк, медь, марганец и хром) (табл. 2.1).

**Таблица 2.1.** Микроэлементы

Микроэлемент	Недоношенные дети грудного возраста, мкг/кг в сутки	Доношенные дети грудного возраста, мкг/кг в сутки
Цинк	400	250
Медь	20	20
Марганец	1,0	1,0
Хром	0,20	0,20
Селен	2,0	2,0

### 2.5.5. Витамины

- **Полностью доношенные дети и дети весом >3 кг:** 5 мл/сут.
- **Дети грудного возраста весом 1–3 кг:** 3,25 мл/сут.
- **Дети грудного возраста весом <1 кг:** 1,5 мл/сут.

## 2.6. Осложнения, связанные с применением парентерального питания

- Осложнения, связанные с использованием центрального катетера:
  - местные инфекции и сепсис;
  - тромбоз;
  - поломка и смещение катетеров.
- Осложнения, связанные с парентеральным питанием:
  - гипергликемия;
  - гипогликемия;
  - ингибирование функции лейкоцитов;
  - легочные осложнения;
  - печеночная дисфункция и гипербилирубинемия (холестатическая желтуха); обычно эти осложнения наблюдаются при продолжительном применении парентерального питания;
  - метаболический ацидоз;
  - гипераммониемия;
  - деминерализация костей и рахит (ненадлежащее потребление кальция и фосфора);
  - нарушения электролитного баланса;

- гипер- и гиповитаминоз;
- значительный дефицит жирных кислот.

## Дополнительная литература

1. Bauchner H. Failure to thrive. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia, PA : W.B. Saunders, 2007. P. 184–187.
2. Larson-Nath C.M., Goday P.S. Failure to thrive: a prospective study in a pediatric gastroenterology clinic // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2016. Vol. 62, N 6. P. 907–913.
3. Maggioni A., Lifshitz F. Nutritional management of failure to thrive // Pediatr. Clin. North Am. 1995. Vol. 42, N 4. P. 791–810.
4. Piazza C.C., Carroll-Hernandez T.A. Assessment and treatment of pediatric feeding disorders // Encycl. Early Childh. Dev. 2004. Vol. 11. P. 1–7.
5. Teitelbaum D.H., Coran A.G. Pediatric surgery: nutritional support of the pediatric surgical patient. 3rd ed. Amsterdam : Elsevier, 2000. P. 17–34.
6. Wedrychowicz A., Spodaryk M., Krasowska-Kwiecien A., Gozdziak J. Total parenteral nutrition in children and adolescents treated with high-dose chemotherapy followed by autologous haematopoietic transplants // Br. J. Nutr. 2010. Vol. 103, N 6. P. 899–906.