

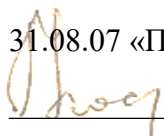
**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Ставропольский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра патологической анатомии**

СОГЛАСОВАНО

УТВЕРЖДАЮ

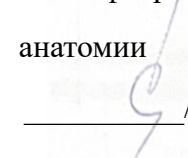
Руководитель направления
подготовки

31.08.07 «Патологическая анатомия»

 /И.В. Косторная/

«15» мая 2026г.

Зав. кафедрой патологической
анатомии

 /С.З. Чуков/

«15» мая 2026г.

Фонд оценочных средств по дисциплине

Наименование дисциплины

Патологическая анатомия

Направление подготовки

31.08.16 «Детская хирургия»

Направленность (профиль)

Подготовка кадров высшей квалификации

Форма обучения

Очная

Год начала подготовки

2026 г.

Перечень компетенций, формируемых дисциплиной (полностью или частично)

Коды и наименование компетенций	Наименование компетенций
УК-1.1	Осуществлять системный критический анализ достижений в области медицины и фармации по профилю
ПК-1	Проведение прижизненных патологоанатомических исследований биопсийного (операционного) материала
ПК-5	Готовность к определению у пациентов патологических состояний, синдромов и симптомов, нозологических форм в соответствии с МКБ

Виды оценочных материалов и соответствие с формируемыми компетенциями

Наименование компетенций	Виды оценочных материалов	Количество заданий
УК-1	Задание закрытого типа на установление соответствия	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа на установление последовательности	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с развернутым ответом/ задача	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с кратким ответом	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа	с эталоном ответов
ПК-1 ПК-5	Задание открытого с развернутым ответом/ задача	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с кратким ответом	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с кратким ответом	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа	с эталоном ответов

ПК-1	Проведение прижизненных патологоанатомических исследований биопсийного (операционного) материала	
	Прочитайте текст, выберите правильный ответ (или ответы)	
	. Какой некроз характерен для туберкулеза?: 1) казеозный 2) марантический 3) нейрогенный 4) ишемический 5) ценкеровский . В каком из перечисленных органов может развиваться гангрена?:	

	1) селезенка 2) печень 3) желчный пузырь 4) головной мозг 5) кость . В каком из перечисленных органов развивается колликативный некроз?: 1) селезенка 2) легкие 3) почка 4) головной мозг 5) надпочечник 4. Как называется самопроизвольное отторжение конечности?: 1) ампутация 2) демаркация 3) мутиляция 4) секвестрация . Какие из перечисленных камней могут встречаться в почках?: 1) пигментные 2) копролиты холестериновые 4) ураты 5) флеболиты	
ПК-1	Задания закрытого типа с установлением последовательности	
	. Какие тромбы образуются при очень медленном токе крови в сосудах?: 1) красные 2) пристеночные 3) белые 4) мигрирующие Для каких сосудов характерны: А вены Б артерии В капилляры Г лимфатические сосуды	1 А Правильно: 1,3,4 Б

	. Назовите части смешанного тромба: 1) головка 2) брюшко 3) тело 4) хвост 5) придатки Для каких сосудов характерны: А вены Б артерии В капилляры Г лимфатические сосуды . Какой вид инфаркта характерен для миокарда?: 1) белый 2) белый с геморрагическим венчиком 3) красный Тип кровоснабжения миокарда: А рассыпчатый Б магистральный В) смешанный . Какие из перечисленных клеток выбрасывают медиаторы воспаления?: 1) лейкоциты 2) базофилы 3) тромбоциты 4) нейтрофилы 5) макрофаги При каком воспалении более выражена данная инфильтрация А экссудативное Б пролиферативное В иммунно-аллергическое 5. Как называется воспаление полостей со скоплением в них гнойного экссудата?: 1) абсцесс 2) эмпиема 3) пневмония 4) фурункул Перечислите полости, где развивается данное воспаление: А желудок Б плевральная полость В желчный пузырь Г аппендикс	Правильно:2 А Правильно:1,2,3,4,5 В Правильно:2 Б,В,Г
--	---	--

ПК-1	Задание открытого типа с развернутым ответом\ задача	
	Задача 1 Больному, страдающему вирусным гепатитом В, произведена биопсия печени. Выявлены пустые вакуоли в цитоплазме гепатоцитов и ядра, имеющие вид «песочных». 1) Назовите возможные виды дистрофии гепатоцитов в описанном биоптате. 2) Какой гистохимический метод окраски необходимо использовать для установления вида дистрофии? 3) Назовите причину появления «песочных» ядер гепатоцитов. 4) Дайте образное название макроскопического вида печени при данном заболевании. 5) Назовите возможные причины смерти при данном заболевании. Задача 2 Мужчина 38 лет, злоупотребляющий алкоголем, поступил в стационар с жалобами на боли в правом подреберье. Произведена биопсия печени. При микроскопическом исследовании биоптата обнаружены гомогенные эозинофильные включения в гепатоцитах и просветах синусоидов. 1) Назовите вид дистрофии гепатоцитов в описанном биоптате. 2) Назовите морфогенетический механизм образования обнаруженных включений. 3) Укажите исход описанного вида дистрофии. 4) Дайте название обнаруженных включений по фамилии ученого, их описавшего. 5) Какой еще вид дистрофии может выявляться в гепатоцитах при злоупотреблении алкоголем? Задача 3 У больного сахарным диабетом обнаружена глюкозурия. 1) Какие изменения в эпителии почечных канальцев могут быть обнаружены? 2) Каков морфогенетический механизм этих изменений?	Ответы 1 1) Гидропическая или жировая дистрофия 2) Окраска Суданом III (Судан IV, осмиевая кислота...) 3) Содержание в ядрах НВсAg. 4) Большая красная печень 5) Печёночная недостаточность (острая или хроническая), гепаторенальный синдром. Ответы 2 1) Паренхиматозная белковая гиалиново-капельная дистрофия 2) Извращенный синтез 3) Фокальный или тотальный коагуляционный некроз 4) Тельца Mallory 5) Жировая дистрофия Ответы 3 1) Паренхиматозная углеводная дистрофия - гликогенная

	3) В каком отделе нефрона локализуется патологический процесс? 4) Опишите возможный исход этого процесса? 5) Какой метод окраски срезов используется для выявления этой патологии? Задача 4 При вскрытии трупа больного 57 лет, длительное время страдавшего туберкулезом легких, обнаружены увеличение размеров, плотная консистенция, сальная поверхность разреза селезенки, печени и почек. 1) Назовите патологический процесс. 2) Классифицируйте данный процесс по происхождению. 3) Каков морфогенетический механизм этого процесса? 4) Укажите макроскопические варианты поражения селезенки. 5) Назовите элективный метод окраски срезов при данной патологии. Задача 5 При микроскопическом исследовании клапанов сердца умершего от ревматизма больного обнаружена метахромазия соединительной ткани створок митрального клапана. 1) Назовите патологический процесс. 2) Объясните феномен метахромазии. 3) Укажите краситель, используемый для выявления данной патологии. 4) Оцените обратимость процесса. 5) Опишите возможные исходы поражения.	инфильтрация эпителия канальцев 2) Извращенный синтез 3) Узкий и дистальный сегмент нефрона 4) Диабетический гломерулосклероз 5) Окраска кармином Беста Ответы 4 1) Амилоидоз – стромально-сосудистая белковая дистрофия 2) Общий вторичный (приобретенный) 3) Извращенный синтез 4) Саговая, сальная 5) Конго-красный Ответы 5 1) мукоидное набухание - стромально-сосудистая белковая дистрофия 2) изменение состояния основного вещества с накоплением хромотропных веществ 3) толуидиновый синий (альциановый синий) 4) обратимая дистрофия 5) восстановление структуры, фибриноидное набухание, некроз, склероз, гиалиноз.
ПК-1	Задания открытого типа с кратким ответом	
	Задача 1 Больная, страдавшая гипертонической болезнью, погибла от крупноочагового кровоизлияния в головной мозг. Микроскопически обнаружены изменения	Ответы 1 1) Гиалиноз - стромально-

артериол в виде отложения гомогенных эозинофильных масс в их стенках. 1) Какой патологический процесс развился в стенках артериол? 2) Укажите морфологический исход данного патологического процесса. 3) Назовите морфологический вид кровоизлияния в мозг и дайте его определение. 4) Укажите причину кровоизлияния. 5) Назовите клинико-морфологическую форму гипертонической болезни у данной пациентки. Задача 2 Смерть больного, страдавшего острым инфарктом миокарда, наступила на 5-е сутки от начала заболевания. На вскрытии в полости перикарда обнаружено 500 мл жидкой крови со свёртками. 1) Укажите вариант инфаркта миокарда по топографии и по внешнему виду. 2) Назовите возникшее осложнение. 3) Объясните причины развития этого осложнения. 4) Перечислите изменения ядер кардиомиоцитов в зоне инфаркта. 5) Какие изменения коронарных артерий могли иметь место у данного пациента в качестве причины развития инфаркта миокарда? Задача 3 На вскрытии у больного 67 лет, страдавшего гипертонической болезнью, в левом полушарии головного мозга обнаружена полость округлой формы диаметром 2 см с гладкими стенками буроватого цвета. 1) Дайте название обнаруженной полости. 2) В исходе какого патологического процесса образовалась данная полость? 3) Охарактеризуйте причину бурой окраски стенки полости. 4) Какой гистохимический метод окраски можно использовать для верификации бурого пигмента? 5) Назовите клинико-морфологическую форму гипертонической болезни у данной пациентки. Задача 4 У больного – хронический калькулезный холецистит и флеботромбоз сосудов нижних конечностей. После операции холецистэктомии при попытке встать с	сосудистая белковая дистрофия 2) Необратимый – склероз. 3) Гематома – кровоизлияние с некрозом ткани и скоплением свернувшейся крови. 4) Разрыв стенки сосуда 5) Мозговая форма – цереброваскулярное заболевание (инсульт) Ответы 2 1) трансмуральный, белый с геморрагическим венчиком 2) Гемоперикард – тампонада сердца 3) Разрыв стенки желудочка сердца вследствие её размягчения – миомаляции 4) кариопикноз, кариорексис, кариолизис 5) Тромбоз, эмболия, длительный спазм Ответы 3 1) Киста головного мозга 2) В исходе крупноочагового кровоизлияния в мозг 3) Местный гемосидероз 4) Реакция Перлса для выявления железосодержащего пигмента – гемосидерина (окраска в синий цвет) 5) Мозговая форма – цереброваскулярное заболевание (инсульт)
---	---

	постели у пациента внезапно появилась резкая одышка и цианоз, на следующий день – кровохарканье. 1) Диагностируйте патологический процесс в легких. 2) Объясните механизм его возникновения. 3) Какова роль флеботромбоза нижних конечностей в развитии данного патологического процесса? 4) Что можно обнаружить в легочной ткани на границе с патологическим процессом? 5) Перечислите возможные исходы. Задача 5 Больной 78 лет поступил в хирургическое отделение с клиникой острого живота. В ходе операции обнаружены дряблые багрово-синюшные петли тонкой кишки, в полости брюшины – 300 мл мутного содержимого и хлопья фибрина. 1) Назовите заболевание, ставшее причиной развития изменений в кишечнике, и укажите его клинико-морфологическую форму Назовите патологический процесс в кишечнике и укажите его клинико-морфологическую форму. 3) Опишите характер изменений сосудов брыжейки тонкой кишки. 4) Укажите стадию макроскопических изменений сосудов брыжейки тонкой кишки. 5) Назовите изменения в брюшной полости.	Ответы 4 1) геморрагический инфаркт легкого 2) тромбоэмболия ветви легочной артерии 3) источник тромбоэмболии 4) демаркационное воспаление 5) организация, петрификация, гнойное расплавление Ответы 5 1) Атеросклероз артерий кишечника 2) Некроз; гангрена кишки 3) Изъязвление, тромбоз, тромбоэмболия, кровоизлияния 4) Стадия осложненных поражений 5) Разлитой перитонит
ПК-5	Задания закрытого типа -30	
	Задача 1. Врожденная диафрагмальная грыжа (posterolateralis, Богдалека) Клиническая справка: Ребенок, 1 сутки. Отмечались тяжелый респираторный дистресс с рождения, цианоз, «ладьевидный» живот. Проведена ИВЛ, попытка оперативной коррекции (ушивание дефекта диафрагмы), но на фоне персистирующей легочной гипертензии наступила смерть в раннем послеоперационном периоде. Макроскопическое описание (секция): В левой плевральной полости обнаружены петли тонкой кишки, селезенка и левая доля печени. Левое легкое резко уменьшено в размерах (масса 4 г, правое – 32 г), плотное, безвоздушное. Дефект в заднебоковом отделе левого купола диафрагмы размером 3×2 см.	Ответы:1 1. Истинная врожденная диафрагмальная грыжа (грыжа Богдалека). Механизм: дефект в плевроперитонеальном канале на 8–10 неделе гестации приводит к пролапсу органов брюшной полости в грудную, что механически сдавливает развивающееся легкое, нарушает ветвление бронхов и васкуляризацию, вызывая одностороннюю

Вопросы: 1. Какой тип диафрагмальной грыжи имеет место? Каков механизм развития легочной гипоплазии в данном случае? 2. Какие патоморфологические изменения в легких, помимо макроскопической гипоплазии, характерны для этого порока и определяют прогноз? 3. Назовите основные причины летального исхода у таких пациентов в раннем послеоперационном периоде с позиции патологоанатома. Задача 2. Атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом Клиническая справка: Новорожденный в первые часы жизни: обильное пенистое отделяемое изо рта, цианоз при кормлении, невозможность проведения зонда в желудок. Выполнена операция – торакоскопическая коррекция, пересечение свища, анастомоз пищевода. На 4-е сутки – резкое ухудшение, лихорадка, выделение воздуха и молока по плевральному дренажу. Ребенок умер от сепсиса. Макроскопическое описание (секция): Обнаружен несостоявшийся пищеводный анастомоз с зиянием дефекта до 3 мм. В средостении – гнойное расплавление	(ипсилатеральную) гипоплазию легкого, а также вторичную гипоплазию контрлатерального легкого за счет смещения средостения. 2. Гистологически выявляется уменьшение числа генераций бронхов (бронхиальная гипоплазия), увеличение диаметра терминальных и респираторных бронхиол, недоразвитие ацинусов с резким утолщением межуточных перегородок, уменьшение количества альвеолярных капилляров и гипертрофия мышечного слоя артериол (что является морфологической основой персистирующей легочной гипертензии новорожденных). 3. Острая легочная гипертензия с право-левым шунтированием и гипоксией; несостоятельность гипоплазированной легочной паренхимы (нарушение газообмена); респираторный дистресс-синдром на фоне структурной и функциональной незрелости легких; возможны вторичные инфекционные осложнения и полиорганная недостаточность на фоне гипоксии. Ответы:2 1. Наиболее частый вариант (более 85 %) –
--	---

клетчатки. Нижний сегмент пищевода через сохранившийся свищ (пересечен, но состоятелен?) сообщался с трахеей на 1,5 см выше бифуркации. При гистологии: в стенке дистального отдела пищевода – очаги некроза, лейкоцитарная инфильтрация. Вопросы: Какой наиболее частый анатомический вариант атрезии пищевода встретился? Каковы основные критерии оценки «качества» концов пищевода для патологоанатома при аутопсии? 2. Какие морфологические изменения в трахее и бронхах характерны для данного порока и почему? 3. Опишите возможные причины несостоятельности анастомоза с позиции патологической анатомии. Задача 3. Болезнь Гиршпрунга (аганглиоз) Клиническая справка: Мальчик, 3 года, с рождения страдал упорными запорами. Выполнена диагностическая биопсия прямой кишки с последующей коррекцией – резекция зоны аганглиоза с низведением. В послеоперационном периоде развился энтероколит, сепсис, ребенок умер. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): Резецированный участок толстой кишки длиной 25 см. Проксимальный отдел резко расширен (до 10 см в диаметре), гипертрофирован, слизистая с множественными язвами, фибринозными наложениями. Дистальный отдел (5 см) спазмирован, сужен, стенка его не утолщена. При гистологии: в суженной зоне отсутствуют ганглии в	атрезия верхнего сегмента с трахеопищеводным свищом нижнего сегмента (тип С по Ladd). Критерии: наличие мышечного слоя, васкуляризация (полнокровие или ишемия), диастаз между сегментами (чем больше, тем выше риск натяжения анастомоза), наличие врожденной дисплазии хрящей трахеи и пищевода (хондромалиция, гипоганглиоз). 2. Характерна трахеомалиция (недоразвитие хрящевого каркаса, увеличение доли мышечной ткани), дискинезия трахеи и бронхов, а также наличие железистых структур (остатки дыхательного эпителия) в стенке пищевода, что связано с общим нарушением сепарации трахеопищеводного ствола на ранних этапах эмбриогенеза. 3. Причины несостоятельности: ишемия концов пищевода из-за скелетно-сегментарного типа кровоснабжения (особенно при натяжении); недостаточная механическая прочность наложенных швов на фоне дисплазии мышечного слоя; лейкомалиция (повышенная ранимость тканей новорожденного); сопутствующий рефлюкс (желудочное содержимое
--	---

межмышечном (Ауэрбаха) и подслизистом (Мейснера) сплетениях; отмечается гипертрофия нервных стволов и пролиферация шванновских клеток. Вопросы: 1. Как объяснить наличие расширенного («аганглионарного») сегмента с макроскопической картиной сужения и проксимального мегаколона? Каков патогенез расширения? 2. Какие гистологические особенности, помимо отсутствия ганглиев, необходимо описать патологоанатому для подтверждения болезни Гиршпрунга и исключения других форм дисплазии? 3. Назовите наиболее частую причину смерти в послеоперационном периоде при данной патологии и ее морфологические проявления. Задача 4. Некротический энтероколит (НЭК) у недоношенного Клиническая справка: Ребенок, 28 недель гестации, вес 1100 г. На 12-е сутки жизни появились вздутие живота, примесь крови в стуле, пневматоз кишечника по данным рентгенографии. Проведена консервативная терапия, затем – лапаротомия, резекция участка тонкой кишки. Смерть наступила от сепсиса на 3-и сутки после операции.	через свищ и анастомоз вызывает ферментативный некроз); локальная инфекция в зоне анастомоза. Ответы:3 1. Суженный дистальный сегмент – это зона аганглиоза, которая функционально не расслабляется, создавая функциональную обструкцию. Расширенный проксимальный отдел – это вторичный (компенсаторный) мегаколон, развивающийся выше зоны обструкции. Гистологически в расширенном сегменте ганглии сохранены, но могут быть вторичные изменения (гипертрофия мышечного слоя, очаги воспаления). 2. Необходимо отметить: отсутствие ганглиозных клеток в подслизистом и межмышечном сплетениях на всем протяжении резецированного дистального участка; гипертрофия и пролиферация ацетилхолинэстераз-позитивных нервных волокон в lamina propria и мышечном слое; наличие гипертрофии мышечных волокон и интерстициального фиброза в зоне перехода; важно дифференцировать с гипоганглиозом и дисплазией нейрональных клеток.
---	--

Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): Резецированная петля подвздошной кишки длиной 15 см. Серозная оболочка тусклая, с фибринозно-гнойными наложениями. Слизистая оболочка на всем протяжении темно-багровая, с множественными язвами до 1,5 см в диаметре, участками перфорации. Гистологически: тотальный некроз слизистой и подслизистой, обширная лейкоцитарная инфильтрация, в стенке – множественные газовые пузыри (пневматоз), тромбозы сосудов подслизистого и мышечного слоев. Вопросы: 1. Какие патоморфологические стадии (по Walsh и Kliegman или аналоги) выделяют в развитии НЭК, и какой стадии соответствует данный случай? 2. Каковы основные патогенетические механизмы, приводящие к развитию некроза и пневматоза кишечной стенки? 3. Какие изменения во внутренних органах могут быть выявлены при аутопсии у данного ребенка как проявления системного процесса? Задача 5. Тетрада Фалло Клиническая справка: Ребенок, 8 месяцев. С рождения отмечался цианоз, одышка при кормлении. Проведена паллиативная операция – наложение системно-легочного шунта (модифицированный шунт Блелока–Тауссиг). Смерть наступила внезапно на фоне приступа гиперцианотического криза. Макроскопическое описание (секция): Сердце увеличено, гипертрофия миокарда правого желудочка	3. Наиболее частая причина – энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга (НАЕС). Морфологические проявления: язвенный некротизирующий колит с псевдомембранозными наложениями, трансмуральное воспаление, микробная инвазия, возможна перфорация кишки с развитием калового перитонита, а также сепсис и полиорганная недостаточность. Ответы:4 1. По классификации Bell (модификация Walsh и Kliegman) данный случай соответствует III стадии (прогрессирующая), подстадия IIIB – перфорация кишечника с признаками перитонита. Морфологически: трансмуральный некроз, перфорация, гнойный перитонит. 2. Патогенез: ишемия (на фоне незрелости ауторегуляции сосудистого тонуса, гипоксии, пуповинного катетера) → реперфузионное повреждение → инвазия условно-патогенной микрофлоры (особенно при незрелом мукозальном иммунитете) → образование газа (продукция водорода и СО₂ бактериями в стенке кишки) → формирование пневматоза и некроза с участием провоспалительных
---	---

(толщина стенки 7 мм). Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) в мембранозной части размером 1,2×1,0 см. Аорта расширена, «сидит верхом» над ДМЖП. Выраженный стеноз легочного ствола (инфундибулярный и клапанный) – отверстие диаметром 2,5 мм. Шунт функционирует, но в правой ветви легочной артерии – организованный тромб. Вопросы: 1. Перечислите четыре компонента порока (тетрада Фалло) и укажите, какие из них являются первичными, а какие вторичными с точки зрения эмбриогенеза и гемодинамики. 2. Какие гистологические изменения в легких характерны для длительно существующей тетрады Фалло и могут влиять на результаты хирургической коррекции? 3. Назовите вероятную непосредственную причину смерти ребенка в данном случае и ее морфологическое обоснование. Задача 6. Атрезия внепеченочных желчных протоков Клиническая справка: Ребенок, 2,5 месяца. С 2-й недели жизни нарастающая желтуха, ахоличный стул, гепатомегалия. Проведена операция Касаи (гепатопортоэнтеростомия). В раннем послеоперационном периоде – прогрессирующая	циткинов (фактор некроза опухоли-α, интерлейкины). 3. Системные проявления: ДВС-синдром (микротромбы в почках, легких, головном мозге), интерстициальная пневмония (респираторный дистресс-синдром + аспирация), отек и периваскулярные кровоизлияния в головном мозге (гипоксически-ишемические повреждения), билирубиновая энцефалопатия (при сопутствующей гипербилирубинемии), сепсис с полиорганной недостаточностью. Ответы:5 1. Четыре компонента: стеноз выносящего тракта правого желудочка (инфундибулярный и/или клапанный) – первичный порок; дефект межжелудочковой перегородки (обычно большой, мембранозный); дэкстропозиция аорты (аорта «верхом»); гипертрофия миокарда правого желудочка – вторичная, вследствие высокого сопротивления выбросу крови. 2. В легких выявляется гипоплазия сосудистого русла: уменьшение количества и диаметра альвеолярных капилляров, медиальная гипертрофия мышечного
---	---

печеночная недостаточность, асцит, кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода. Смерть на 45-й день после операции. Макроскопическое описание (секция): Печень увеличена, плотная, бугристая, поверхность мелкозернистая, цвет желто-зеленый. На разрезе – выраженный фиброз, ложные доли. Внепеченочные желчные протоки представлены фиброзными тяжами. При гистологии: билиарный цирроз печени с пролиферацией желчных протоков в портальных трактах, холестаз, гигантоклеточная трансформация гепатоцитов. Вопросы: 1. Какие морфологические типы атрезии желчных путей выделяют (по классификации Suruga или Kasai), и какой наиболее часто встречается? 2. Какие гистологические критерии в биоптате печени, полученном во время операции Касаи, являются предикторами неблагоприятного исхода? 3. Каковы основные причины смерти у детей после гепатопортоэнтеростомии в отсроченном периоде? Задача 7. Гастрошизис (осложненный) Клиническая справка: Новорожденный от срочных родов. При рождении обнаружен дефект передней брюшной стенки справа от пуповины, через который эвентрированы петли тонкой кишки. Кишки отечны, покрыты фибринозно-гнойными наложениями.	слоя артериол, интимальная фиброэластоз, что является следствием хронической гипоксии и сниженного легочного кровотока. Это приводит к высокому легочному сосудистому сопротивлению и может служить причиной развития «low cardiac output syndrome» после тотальной коррекции. 3. Непосредственная причина – тромбоз шунта Блелока–Тауссиг с последующим гиперцианотическим кризом (резкое падение легочного кровотока, увеличение сброса справа налево, глубокая гипоксия). Морфологически: организованный тромб в просвете шунта, признаки острой ишемии головного мозга (отек, дисциркуляторные нарушения), возможно наличие инфарктов в бассейне легочной артерии. Ответы:6 1. Выделяют три типа (по Kasai): I тип – атрезия общего желчного протока (проксимальные протоки проходимы); II тип – атрезия на уровне печеночных протоков; III тип – атрезия на уровне ворот печени с облитерацией внутрипеченочных протоков. Наиболее частый (более 85 %) – III тип, требующий формирования портоэнтероанастомоза.
--	--

	Проведена первичная пластика. В послеоперационном периоде – синдром интраабдоминальной гипертензии, некроз кишечника, ребенок умер на 3-и сутки. Макроскопическое описание (секция): В брюшной полости – гнойный перитонит. Эвентрированные участки кишки (вправленные) имеют участки некроза стенки с перфорацией. Дефект брюшной стенки справа от пупка, размером 3×4 см, пуповина обычная, без оболочечного покрытия. Гистологически: в стенке кишки – трансмуральный некроз, множественные тромбы сосудов брыжейки, серозит. Вопросы: 1. В чем принципиальное морфологическое отличие гастрошизиса от омфалоцеле? Каковы особенности кишечной стенки при длительно существующем гастрошизисе? 2. Каковы механизмы развития некроза кишечника у данного ребенка после оперативной коррекции? 3. Какие изменения в других органах могут быть выявлены вследствие синдрома интраабдоминальной гипертензии? Задача 8. Врожденная кистозно-аденоматоидная мальформация легкого (ССАМ)	2. Неблагоприятные гистологические признаки: выраженный фиброз портальных трактов (III–IV стадия по Desmet) ; наличие дуктопии (отсутствие междольковых протоков в портальных трактах); выраженный холестаз с образованием «холестатических озер»; гигантоклеточная трансформация гепатоцитов (свидетельство длительного холестаза); узелковая трансформация (начальный цирроз) в возрасте до 2–3 месяцев. 3. Причины: прогрессирующий билиарный цирроз с портальной гипертензией (асцит, варикозное расширение вен пищевода, геморрагический синдром); печеночная недостаточность (печеночная энцефалопатия, коагулопатия); рецидивирующий холангит (восходящая инфекция после портоэнтеростомии) с сепсисом; гепаторенальный синдром. Ответы:7 1. Гастрошизис – дефект брюшной стенки (чаще справа от пупка) без грыжевого мешка, пуповина отделена. Кишка не покрыта амнионом, подвергается воздействию амниотической
--	---	---

Клиническая справка: Ребенок, 1 год. Эпизоды рецидивирующей пневмонии в нижней доле левого легкого, не поддающиеся консервативной терапии. Выполнена нижняя лобэктомия. Послеоперационное течение гладкое. Макроскопическое описание (операционный материал): Нижняя доля левого легкого увеличена, деформирована. На разрезе – множественные кисты различных размеров от 0,5 до 3 см, заполненные слизистым содержимым. Межкистозные перегородки тонкие. При гистологии: кисты выстланы цилиндрическим мерцательным эпителием, стенка кист представлена фиброзной тканью с гладкомышечными пучками, хрящевые элементы отсутствуют. В окружающей легочной ткани – очаги хронического воспаления. Вопросы: 1. Какой тип ССАМ (по Stocker) наиболее вероятен в данном случае? Каковы его гистологические особенности и прогностическое значение? 2. Какие врожденные пороки развития легкого требуют дифференциальной диагностики с ССАМ (в том числе на макроскопическом уровне)? 3. Каков риск малигнизации данной мальформации и какие опухоли могут развиваться? Задача 9. Сакрококцигеальная тератома (злокачественная) Клиническая справка: Новорожденная девочка. При рождении обнаружено опухолевидное образование в	жидкости, что приводит к стерильному химическому серозиту, утолщению и фиброзу стенки, нарушению моторики (синдром «законсервированной кишки»). Омфалоцеле – грыжа пупочного канатика с оболочечным покрытием (амнион + вартонов студень), часто сочетается с другими пороками. 2. Механизмы: синдром интраабдоминальной гипертензии (быстрое вправление отечных петель в малый объем брюшной полости) → повышение внутрибрюшного давления → компрессия вен и артерий брыжейки → ишемия → некроз. Дополнительный фактор – персистирующий отек и воспаление стенки кишки, предсуществующие тромбозы микрососудов на фоне воздействия амниотической жидкости. 3. Изменения: сдавление нижней полой вены (снижение венозного возврата, отек нижних конечностей), нарушение диафрагмального дыхания (ателектазы, респираторный дистресс), снижение перфузии почек (острое почечное повреждение), ишемия печени, дисфункция миокарда (снижение сердечного выброса). Ответы:8
--	--

	крестцово-копчиковой области размером 8×6×5 см, с гладкой поверхностью. На 2-е сутки выполнена операция – полное удаление опухоли с копчиком. Гистологически – зрелая тератома. В возрасте 8 месяцев – рецидив в той же области, повышение уровня альфа-фетопротеина. Выполнена повторная операция. Ребенок умер от прогрессирования заболевания. Макроскопическое описание (повторная операция/секция): В области крестца – узловатое образование 7×6×4 см, на разрезе пестрое: участки хряща, кисты с волосами, а также солидные участки серо-белого цвета с очагами некроза и кровоизлияний. Гистологически: солидные участки представлены примитивной нейроэктодермальной тканью, очагами незрелой нейроглии, участками эмбриональной карциномы. Вопросы: 1. Какие гистологические типы сакрококцигеальных тератом выделяют (по классификации), и какой из них трансформировался в данном случае? 2. Какие морфологические критерии (включая уровень альфа-фетопротеина) указывают на злокачественную трансформацию? 3. Каковы основные причины летального исхода при злокачественных герминогенных опухолях крестцово-копчиковой области у детей?	1. Наиболее вероятен I тип (макрокистозный) по Stocker. Характеристики: наличие крупных кист (более 2 см), выстланных псевдомногослойным цилиндрическим эпителием, в стенке могут присутствовать гладкомышечные волокна, эластическая ткань, но отсутствуют хрящ и железы. Прогноз благоприятный при полной резекции, однако могут быть рецидивирующие инфекции. 2. Дифференцировать с: врожденной лобарной эмфиземой (гиперинфляция без кист, клапанный механизм), секвестрацией легкого (внедолевая или внутридолевая, имеет системное кровоснабжение, макроскопически – кистозно-измененная ткань с фиброзом), бронхогенной кистой (солитарная киста, обычно средостенная), энтерогенной кистой, а также с плевропульмональной бластомой (необходимо исключать солидные участки). 3. Риск малигнизации невысок, но описаны случаи развития плевропульмональной бластомы (особенно при II и III типах, а также при наличии мутаций DICER1), аденокарциномы in situ и рабдомиосаркомы в стенке кист. При обнаружении солидных
--	---	--

	Задача 10. Врожденный гидронефроз (пиелоуретеральный стеноз) Клиническая справка: Ребенок, 4 месяца. Антенатально выявлен гидронефроз слева. После рождения – прогрессирующее увеличение чашечно-лоханочной системы по данным УЗИ, снижение функции левой почки по данным сцинтиграфии (10 %). Выполнена пиелопластика по Андерсену–Хайнсу. В раннем послеоперационном периоде – анурия, затем сепсис. Смерть на 10-е сутки. Макроскопическое описание (секция): Левая почка увеличена (масса 65 г при норме 25–30 г), чашечно-лоханочная система резко расширена, паренхима истончена до 2–3 мм, корково-мозговая граница сглажена. Правый мочеточник проходим, правая почка – без видимых изменений. Лоханочно-мочеточниковый сегмент слева сужен гистологически: фиброз стенки, отсутствие мышечных волокон, дисплазия хрящевой ткани. В легких – очаги гнойной пневмонии, в крови – рост грамотрицательной флоры. Вопросы: - Каковы основные морфологические типы врожденного пиелоуретерального стеноза (по гистологическому строению)? Какой тип выявлен в данном случае? - Опишите патоморфологические изменения почечной паренхимы при длительном обструктивном гидронефрозе (стадии). - Какова вероятная причина смерти с учетом данных аутопсии? Какие механизмы лежат в основе развития септических осложнений после пиелопластики?	участков в удаленной доле обязательен тщательный гистологический поиск злокачественного компонента. Ответы: 9 1. По классификации ВОЗ (и классификации Gonzalez-Crussi) выделяют зрелые (0), незрелые (I–III) и злокачественные (зрелые тератомы с малигнизацией соматического компонента или истинные герминогенные опухоли). В данном случае изначально была зрелая тератома, затем развился злокачественный герминогенный компонент (эмбриональная карцинома) – пример малигнизации соматического типа или трансформации в негерминогенную злокачественную опухоль (чаще всего – примитивная нейроэктодермальная опухоль, рабдомиосаркома, аденокарцинома). 2. Критерии злокачественности: появление солидных участков на макроскопии; гистологически – пролиферация примитивных нейроэктодермальных структур (розетки, медуллобластоподобные очаги), митотическая активность, некрозы; повышение уровня АФП
--	---	--

	Задача 11. Врожденная высокая атрезия ануса (ректальная атрезия) Клиническая справка: Новорожденный, первые сутки. Отсутствие мекония, вздутие живота, рвота желчью. При осмотре анус отсутствует, в перинеальной области – воронкообразное втяжение. Выполнена колостомия, затем корригирующая операция (промежностная аноректопластика). Смерть от септических осложнений на 14-е сутки. Макроскопическое описание (секция): Дистальный отдел прямой кишки заканчивается слепо на уровне мышц тазового дна, выше него – ректоуретральный свищ (у мальчика). В зоне анастомоза послеоперационный рубец, несостоятельность швов с образованием тазового абсцесса. Гистологически в стенке кишки – дисплазия мышечного слоя, наличие ганглиозных клеток только в проксимальной части. Вопросы: 1. Как классифицируют атрезии ануса по высоте? Какие анатомические структуры являются критическими для определения уровня порока? 2. Какие патоморфологические особенности мышечного аппарата тазового дна и сфинктера часто сопутствуют высоким формам атрезии?	(при наличии компонента желточного мешка) и/или ХГЧ (хориокарцинома); инвазивный рост (в мышцы, крестец) и метастазирование. 3. Причины смерти: местно-деструктивный рост с инвазией в крестец, спинномозговой канал, тазовые органы (компрессия, неврологические расстройства); гематогенное метастазирование (легкие, печень, головной мозг) с развитием полиорганной недостаточности; синдром сдавления мочевыводящих путей и кишечника (уремия, кишечная непроходимость); опухолевая интоксикация и кахексия; осложнения химиотерапии (миелотоксический сепсис). Ответы:10 1. Выделяют: аплазию мышечного слоя (фиброзный стеноз), гипоплазию мышечного слоя (с дисплазией соединительной ткани), дисплазию с наличием гетеротопических элементов (хрящ, гладкая мышечная ткань, кисты). В данном случае – стеноз с наличием диспластических хрящевых включений, что указывает на тяжелый вариант нарушения эмбриогенеза. 2. Стадии изменений паренхимы: I стадия –
--	--	--

	3. Каковы основные причины несостоятельности аноректального анастомоза и гнойных осложнений в послеоперационном периоде? Задача 12. Мальротация кишечника с заворотом средней кишки Клиническая справка: Ребенок, 5 суток. Внезапное ухудшение: рвота желчью, вздутие живота, примесь крови в стуле. Выполнена экстренная лапаротомия – выявлен заворот всей средней кишки вокруг верхней брыжеечной артерии с некрозом тонкой кишки. Произведена резекция 80 % тонкой кишки. Ребенок умер от синдрома короткой кишки и сепсиса. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): Резецированный участок тонкой кишки длиной 180 см. Серозная оболочка темно-багровая, стенка истончена, с множественными очагами перфорации. Брыжейка расширена, отека, сосуды тромбированы. Оставшаяся часть тонкой кишки (40 см) гиперемирована. Гистологически – трансмуральный геморрагический некроз кишки, тромбоз ветвей верхней брыжеечной артерии и вены. Вопросы: 1. Каковы анатомические варианты мальротации (по Ladd) и какой из них наиболее часто осложняется заворотом? 2. Какие морфологические изменения в стенке кишки и брыжейке позволяют ретроспективно оценить продолжительность заворота? 3. Какие изменения в печени и других органах развиваются при синдроме короткой кишки в отдаленном периоде?	сохранение коркового слоя, умеренная дилатация чашечек; II стадия – истончение паренхимы, гломерулосклероз, тубулоинтерстициальный фиброз; III стадия (терминальная) – резкое истончение паренхимы (часто менее 2 мм), склероз, кистозная трансформация, полная потеря функции. Морфологически: в ранней стадии – атрофия канальцев, интерстициальный отек, инфильтрация; в поздней – глобальный гломерулосклероз, массивный фиброз. 3. Причина смерти – урогенный сепсис с развитием полиорганной недостаточности (гнойная пневмония, септический шок). Механизмы: наличие обструктивной уропатии даже после устранения стеноза может сохраняться дискинезия верхних мочевых путей, нарушение пассажа мочи; ишемия и отек лоханочно-мочеточникового анастомоза; длительный катетер (фактор инфицирования); иммунологическая незрелость новорожденного; часто сочетание с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (не диагностирован до операции). На секции – признаки септического шока: ДВС-синдром, интерстициальная
--	--	---

	Задача 13. Атрезия двенадцатиперстной кишки Клиническая справка: Ребенок, 2 суток. Многократная рвота с примесью желчи, отсутствие стула. На обзорной рентгенограмме – два газовых пузыря («симптом двойного пузыря»). Выполнена дуоденoduоденоанастомоз. Послеоперационное течение осложнилось несостоятельностью швов, перитонитом. Смерть на 7-е сутки. Макроскопическое описание (секция): Двенадцатиперстная кишка расширена до 3–4 см, заканчивается слепо на 2 см дистальнее фатерова соска. Дистальный отдел кишки резко сужен, имеет нормальный просвет. Анастомоз между расширенным проксимальным и суженным дистальным сегментами несостоятелен. В зоне порока – внутрипросветная диафрагма с отверстием 1,5 мм. Поджелудочная железа кольцевидная (pancreas annulare), охватывает нисходящую часть ДПК. Вопросы: 1. Какие анатомические формы атрезии ДПК встречаются? Каково значение кольцевидной поджелудочной железы? 2. Какие пороки развития часто сочетаются с атрезией ДПК (синдромальные ассоциации)? 3. Почему несостоятельность дуоденального анастомоза встречается чаще, чем анастомозов на других отделах кишечника?	пневмония, отек головного мозга, жировая дистрофия печени. Ответы:11 1. Выделяют высокие (супралеваторные, выше петлевого комплекса мышц), промежуточные и низкие (инфралеваторные). Критическая анатомическая структура – мышца, поднимающая задний проход (m. levator ani) и наружный сфинктер. При высоких формах кишка проходит выше этой мышцы, часто имеется свищ в уретру, шейку мочевого пузыря или влагалище. 2. Часто наблюдается недоразвитие мышечных волокон наружного сфинктера, дисплазия мышечного слоя прямой кишки, эктопия ганглиозных клеток (аганглиоз только в самом дистальном отделе), что приводит к функциональной недостаточности даже после анатомически правильной коррекции. 3. Причины: натяжение анастомоза из-за нехватки длины кишки; ишемия дистального отдела (особенно при мобилизации); наличие сопутствующего свища как постоянного источника инфекции; дисплазия стенки кишки с несостоятельностью швов; недостаточное дренирование
--	---	--

	Задача 14. Болезнь Пейтца–Егерса (Peutz–Jeghers) – инвагинация Клиническая справка: Девочка, 12 лет. Эпизоды болей в животе, мелена, периодическая инвагинация в анамнезе. При очередной инвагинации выполнена лапаротомия, резекция участка тонкой кишки. Через 2 года – повторная инвагинация с некрозом, сепсис, летальный исход. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): В тонкой кишке множественные полипы на ножке, размером от 0,5 до 3 см, с дольчатой поверхностью. В резецированном участке – полип, ставший головкой инвагината, вызвавший некроз стенки. Гистологически: полипы имеют ветвящиеся пучки гладких мышц, покрытые гиперплазированным железистым эпителием без атипии. На коже и слизистых – множественные пигментные пятна. Вопросы: 1. Каковы морфологические критерии полипов Пейтца–Егерса и их отличие от ювенильных и аденоматозных полипов? 2. Каков риск злокачественной трансформации при данном синдроме и какие органы поражаются? 3. Каковы причины смерти у пациентов с болезнью Пейтца–Егерса?	пресакрального пространства. Ответы:12 1. Варианты: неполный поворот (отсутствие фиксации двенадцатиперстной кишки, слепая кишка в подложечной области), отсутствие поворота (тонкая кишка справа, толстая слева), обратный поворот. Наиболее опасен неполный поворот с узкой корнем брыжейки, при котором легко возникает заворот средней кишки вокруг верхней брыжеечной артерии. 2. При продолжительности заворота менее 6–8 часов – венозный застой, отек, геморрагическое пропитывание, тромбоз мелких вен. Более 8–12 часов – артериальный тромбоз, трансмуральный геморрагический некроз, перфорация, перитонит. Гистологически: ранние изменения – отек подслизистого слоя, стаз; поздние – коагуляционный некроз всех слоев, лейкоцитарная инфильтрация по границе некроза, бактериальная инвазия. 3. При синдроме короткой кишки развиваются: холестаз и билиарный сладж (нарушение энтерогепатической циркуляции желчных кислот), жировая дистрофия печени,
--	---	--

	Задача 15. Гипертрофический пилоростеноз Клиническая справка: Мальчик, 3 недели. Фонтанирующая рвота «створоженным молоком» после каждого кормления. Прогрессирующая потеря массы тела. При пальпации – «оливка» в пилорoduоденальной зоне. Выполнена пилоромиотомия по Фреде–Рамштедту. Послеоперационное течение гладкое, ребенок выписан. Макроскопическое описание (операционный материал, биопсия): Привратник резко утолщен, плотный, имеет вид оливки размером 2,5×1,5 см. Слизистая оболочка не изменена, просвет канала точечный. Гистологически: гипертрофия циркулярного слоя гладких мышц, отек и фиброз межмышечной соединительной ткани, в слизистой оболочке – незначительная лимфоидная инфильтрация. Ганглии межмышечного сплетения сохранены, не увеличены. Вопросы: 1. Каковы основные гистологические изменения при пилоростенозе и в чем их отличие от пилороспазма? 2. Какие теории патогенеза пилоростеноза существуют с точки зрения нарушения иннервации? 3. Какие осложнения могут развиваться при нелеченном пилоростенозе, и какие изменения обнаруживаются на аутопсии?	прогрессирующий фиброз и цирроз вследствие длительного парентерального питания, оксалатные нефропатии, стеаторея, кахексия. Ответы:13 1. Формы: мембранозная атрезия (диафрагма с отверстием или без), сегментарная атрезия (фиброзный тяж), атрезия с кольцевидной поджелудочной железой. Кольцевидная железа является сопутствующей аномалией (не всегда причиной), часто сочетается с трисомией 21, может сдавливать ДПК. 2. Наиболее частые ассоциации: трисомия 21 (синдром Дауна) – до 30–40 % случаев, врожденные пороки сердца (дефекты межжелудочковой перегородки, атриовентрикулярная коммуникация), атрезия пищевода, аномалии поджелудочной железы, мальротация, гидронефроз. 3. Причины: дуоденальная стенка тонкая, васкуляризация сегментарная (риск ишемии), зона анастомоза находится в забрюшинном пространстве (ограниченные пластические свойства, поздняя диагностика несостоятельности), высокое внутрипросветное
--	---	---

	Задача 16. Врожденная диафрагмальная грыжа (ретростернальная, Морганьи) Клиническая справка: Ребенок, 6 месяцев. Рецидивирующие пневмонии, одышка. При рентгенографии – затемнение в переднем средостении справа, предположена киста. Во время торакоскопии обнаружена грыжа Морганьи с содержимым – сальник и петля тонкой кишки. Выполнена пластика дефекта. Ребенок выздоровел. Макроскопическое описание (операционный материал): Дефект диафрагмы парастернально справа, размером 2×3 см, с грыжевым мешком (плевральным листком). Содержимое вправимо, жизнеспособно. Вопросы: 1. В чем анатомические особенности грыжи Морганьи (Ларрея) по сравнению с грыжей Богдалека? 2. Какие структуры могут быть в грыжевом содержимом и почему грыжа часто остается недиагностированной длительное время? 3. Какие пороки сердца ассоциированы с парастеральными диафрагмальными грыжами? Задача 17. Некротический энтероколит (НЭК) – тотальная форма Клиническая справка: Недоношенный ребенок, 26 недель, вес 800 г. На 8-е сутки развился тяжелый НЭК с пневматозом, асцитом. Проведена лапаротомия – тотальный некроз тонкой и толстой кишки. Операция ограничена дренированием брюшной полости. Смерть на 2-е сутки.	давление в проксимальном расширенном отделе, частое наличие дистальной обструкции (функциональной или механической). Ответы:14 1. Характерна арборизирующая гладкомышечная строма (пучки мышц, идущие из мышечного слоя слизистой в собственную пластинку), гиперплазия желез без дисплазии, отсутствие признаков аденоматозной дисплазии. В отличие от ювенильных полипов (кистозно-расширенные железы, отек стромы, воспаление) и аденоматозных (дисплазия эпителия, тубулярные или ворсинчатые структуры). 2. Риск малигнизации повышен (примерно в 15–20 раз) в отношении аденокарциномы тонкой, толстой кишки, желудка, поджелудочной железы, молочной железы, яичников (опухоли из стромы полового тяжа с кольцевидными канальцами). Также описаны опухоли легких, эндометрия. 3. Причины смерти: осложнения инвагинации (некроз кишечника, перитонит, сепсис); хроническая кровопотеря (железодефицитная анемия, кахексия); злокачественные опухоли (метастазирование); кишечная
--	---	--

Макроскопическое описание (секция): Кишечник от двенадцатиперстной до прямой кишки – темно-багровый, с участками черного цвета, стенка истончена, множественные перфорации. Брюшная полость – гнойно-фибринозный перитонит. Гистологически: трансмуральный коагуляционный некроз всех слоев, массивная бактериальная инвазия, тромбозы сосудов. Вопросы: 1. Какие факторы риска и триггеры НЭК определяют развитие тотального поражения у глубоко недоношенных? 2. Какие гистологические изменения в стенке кишки позволяют отличить НЭК от ишемического колита другой этиологии? 3. Каковы исходы и причины смерти при тотальном НЭК, даже после хирургического лечения? Задача 18. Врожденная мегауретер (обструктивный тип) Клиническая справка: Ребенок, 1 год. Эпизоды пиелонефрита, расширение чашечно-лоханочной системы по УЗИ. Выполнена уретероцистоанастомоз (операция Козна). При гистологическом исследовании	непроходимость из-за множественных полипов. Ответы:15 1. Гистологически: гипертрофия циркулярного мышечного слоя (утолщение в 2–3 раза), отек и фиброз интрамуральной соединительной ткани, уменьшение количества ганглиев (не полное отсутствие) или их функциональная незрелость, периневральный фиброз. При пилороспазме – отсутствие гипертрофии мышц, спазм носит функциональный характер. 2. Основные теории: дефицит нейрональной NO-синтазы (снижение синтеза оксида азота, необходимого для релаксации мышц), уменьшение количества интерстициальных клеток Кахаля (пейсмейкеров), дисбаланс нейропептидов (увеличение субстанции Р, снижение VIP). 3. Осложнения: гипохлоремический алкалоз (потеря HCl с рвотой), обезвоживание, тетания, аспирационная пневмония, кахексия. На аутопсии: истощение, признаки обезвоживания, желудок расширен, гипертрофия стенки, пилорический канал резко сужен, могут быть эрозии слизистой, аспирационные массы в
---	---

резецированного дистального отдела мочеточника выявлена аплазия мышечного слоя. Макроскопическое описание (операционный материал): Дистальный отдел мочеточника длиной 3 см сужен, стенка истончена. Проксимальнее – мочеточник расширен до 1,5 см, извит. Гистологически: в суженной зоне мышечные волокна отсутствуют, замещены фиброзной тканью, в расширенной части – гипертрофия мышечного слоя, интерстициальный фиброз. Вопросы: 1. Какие типы мегауретера выделяют по этиопатогенезу? Что такое первичный обструктивный мегауретер? 2. Каковы гистологические критерии аплазии мышечного слоя дистального отдела мочеточника и их прогностическое значение? 3. Какие изменения в почке развиваются при длительной обструкции? Задача 19. Пилонефрит у ребенка с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР) Клиническая справка: Девочка, 4 года. Рецидивирующие фебрильные инфекции мочевыводящих путей. При микционной цистографии выявлен двусторонний ПМР 3-й степени. Проведена антибиотикопрофилактика, затем уретероцистоанастомоз. Через год – эпизод острого пиелонефрита с сепсисом. Смерть от септического шока. Макроскопическое описание (секция): Почки уменьшены в размерах (левая 45 г, правая 50 г),	трахее и бронхах, гнойная пневмония. Ответы:16 1. Грыжа Морганьи – передняя, ретростеральная, локализуется в парастеральной области (треугольник Морганьи между мечевидным отростком и реберными хрящами). Чаще встречается справа, имеет грыжевой мешок (в отличие от грыжи Богдалека, где мешка нет). Грыжа Богдалека – заднебоковая, без мешка, левосторонняя. 2. Содержимое: сальник, поперечная ободочная кишка, тонкая кишка, печень (редко). Длительное течение объясняется тем, что грыжевой мешок может ограничивать прогрессирующее смещение органов, симптомы (одышка, дисфагия) неспецифичны, порок нередко выявляется случайно. 3. Ассоциированы с врожденными пороками сердца в 20–30 % случаев: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло, коарктация аорты. Также возможна трисомия 21. Ответы:17 1. Факторы: глубокая незрелость (иммунная, барьерная функция кишечника),
---	--

поверхность мелкобугристая, рубцовая. На разрезе – множественные рубцовые втяжения, корково-мозговая граница нечеткая. Чашечки расширены. Гистологически: очаговый интерстициальный фиброз, лимфоидные инфильтраты, атрофия канальцев, гломерулосклероз. В мочевом пузыре – трабекулярность стенки. Вопросы: 1. Каковы морфологические стадии рефлюкс-нефропатии? Какие изменения соответствуют данному случаю? 2. Какие гистологические признаки указывают на активный пиелонефрит на фоне хронической рефлюкс-нефропатии? 3. Почему даже после хирургической коррекции ПМР сохраняется риск прогрессирования почечной недостаточности? Задача 20. Тератома яичника у девочки (зрелая, осложненная перекрутом) Клиническая справка: Девочка, 11 лет. Острые боли внизу живота, тошнота, рвота. При лапароскопии – опухоль правого яичника размером 8×6 см, темно-багровая, с признаками перекрута ножки. Выполнена аднексэктомия. Макроскопическое описание (операционный материал): Опухоль округлой формы, капсула гладкая, с участками кровоизлияний. На разрезе – кистозно-солидное строение, содержимое – сало, волосы, хрящевые включения. Гистологически: представлена зрелыми тканями трех зародышевых листков – эпидермис с придатками, сальные железы, хрящ, нейроглия, железистые структуры. Очагов – некроз и геморрагии, атипии нет.	гипоксия/ишемия (перинатальная асфиксия, открытый артериальный проток), энтеральное питание (формулы), дисбиоз (колонизация условно-патогенной флорой, особенно Clostridium, Klebsiella). Тотальное поражение развивается при сочетании всех факторов на фоне крайне низкой массы тела. 2. Для НЭК характерны: пневматоз кишечника (газовые кисты в подслизистом и мышечном слоях), геморрагический некроз с тромбозами сосудов и лейкоцитарной инфильтрацией по границе некроза, воспалительный инфильтрат с преобладанием нейтрофилов. При ишемическом колите (например, при завороте) – нет пневматоза, более выражен геморрагический компонент, нет признаков предшествующего воспаления. 3. Исходы летальны из-за септического шока, полиорганной недостаточности (дыхательная, почечная), синдрома короткой кишки (если резекция обширная, но пациент выживает в острую фазу). При тотальном некрозе – смерть от некурабельного сепсиса и невозможности обеспечить питание.
--	--

	Вопросы: 1. Каковы морфологические особенности зрелой тератомы яичника? Какие осложнения могут возникать? 2. В каких случаях зрелая тератома может малигнизироваться? Какие компоненты наиболее опасны? 3. Какова тактика патологоанатома при исследовании таких опухолей (макроскопия, взятие материала)? Задача 21. Атрезия хоан Клиническая справка: Новорожденный сразу после рождения – цианоз, который исчезает при плаче. Невозможность провести носовой катетер. Диагностирована двусторонняя атрезия хоан. Выполнена эндоскопическая перфорация, установлены стенты. В послеоперационном периоде – аспирационная пневмония, сепсис, смерть. Макроскопическое описание (секция): Хоанальные отверстия закрыты костно-перепончатыми пластинками. В носоглотке – стенты, окруженные фибринозными наложениями. Трахея и бронхи – гнойный трахеобронхит, очаги аспирации. Легкие – двусторонняя бронхопневмония, абсцедирование. Вопросы: 1. Каковы типы атрезии хоан по составу обструкции (костный, перепончатый, смешанный)? Какие синдромы ассоциированы? 2. Какие морфологические изменения в носоглотке и дыхательных путях развиваются при поздней диагностике? 3. Почему двусторонняя атрезия хоан является urgentным состоянием и каковы основные причины смерти?	Ответы:18 1. Типы: обструктивный, рефлюксирующий, необструктивный-нерефлюксирующий (идиопатический), вторичный (при нейрогенной дисфункции мочевого пузыря). Первичный обструктивный мегауретер – аномалия дистального отдела мочеточника (аденоматозный сегмент) без органического стеноза, обусловленная функциональной обструкцией из-за аплазии мышечного слоя. 2. Гистологически: отсутствие или резкое уменьшение количества мышечных волокон в аденоматозном сегменте, замещение фиброзной тканью, дисплазия коллагена. Прогноз: чем больше выражена аплазия, тем выше риск рецидива обструкции после реимплантации, необходима резекция всего аденоматозного сегмента. 3. В почке: гидронефроз (дилатация чашечно-лоханочной системы), атрофия почечной паренхимы, тубулоинтерстициальный фиброз, гломерулосклероз, хронический пиелонефрит (лимфоплазмочитарная инфильтрация, склероз интерстиция). Ответы:19
--	--	--

	Задача 22. Лимфангиома шеи (кистозная гигрома) Клиническая справка: Ребенок, 2 месяца. Образование в левой подчелюстной области, увеличивающееся в размерах, с тенденцией к нагноению. Выполнено иссечение образования с частичной резекцией окружающих тканей. Макроскопическое описание (операционный материал): Многокамерное кистозное образование размером 6×4×3 см, с тонкими стенками, содержимое серозно-геморрагическое. Кисты сообщаются между собой. Гистологически: стенки кист выстланы эндотелием, содержат лимфоидную ткань, гладкомышечные пучки, в просветах – эритроциты, лимфоциты. Вопросы: 1. Каковы морфологические типы лимфатических мальформаций (по классификации ISSVA)? Какие из них наиболее характерны для шеи? 2. Какие осложнения могут потребовать повторных оперативных вмешательств? 3. Каковы гистологические признаки, позволяющие отличить кистозную гигрому от других кист шеи (бранхиогенная, тиреоглоссальная)?	1. Стадии: I – очаговый интерстициальный фиброз с атрофией канальцев, сохранение клубочков; II – распространенный фиброз, гломерулосклероз, деформация чашечек; III – тотальный нефросклероз, сморщивание почки. В данном случае – II стадия с признаками активного воспаления. 2. Признаки активного пиелонефрита: нейтрофильная инфильтрация интерстиция, лейкоцитарные цилиндры в канальцах, микроабсцессы, отек интерстиция, признаки бактериальной инвазии (гистохимически). 3. Сохраняется необратимое рубцевание паренхимы, сформированное до операции; возможно наличие интратенального рефлюкса; часто сопутствует нейрогенная дисфункция мочевого пузыря (гиперактивность); длительное существование ПМР приводит к вторичному повреждению почки даже после устранения рефлюкса (иммуновоспалительные механизмы). Ответы:20 1. Зрелая тератома (дермоидная киста) – наиболее частая герминогенная опухоль у
--	---	---

	Задача 23. Параовариальная киста, осложненная перекрутом Клиническая справка: Девочка, 13 лет. Острые боли внизу живота, тошнота. При УЗИ – кистозное образование в малом тазу 7×6 см. Лапароскопия – перекрученная киста, исходящая из широкой связки матки. Произведена цистэктомия. Макроскопическое описание (операционный материал): Киста одиночная, тонкостенная, с гладкой внутренней поверхностью, содержимое прозрачное серозное. Гистологически: стенка кисты состоит из фиброзной ткани, выстлана однослойным кубическим или цилиндрическим эпителием без признаков атипии. Вопросы: 1. Каково происхождение параовариальных кист? Каков их гистологический состав? 2. Какие осложнения характерны для параовариальных кист у детей? 3. В чем дифференциальная диагностика с кистами яичника? Задача 24. Врожденный порок сердца – транспозиция магистральных артерий (ТМА) Клиническая справка: Ребенок, 2 суток. Выраженный цианоз с рождения. Эхокардиография: транспозиция магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой. Проведена баллонная атриосептостомия (процедура Рашкинда). На 5-е сутки – внезапная гипоксия, брадикардия, смерть. Макроскопическое описание (секция): Аорта отходит от правого желудочка, легочной ствол – от левого. Имеется дефект межпредсердной перегородки после атриосептостомии (диаметром 4 мм). Гипертрофия миокарда обоих желудочков. В легких – полнокровие, отек, множественные тромбы в сосудах малого круга.	детей. Характерны производные эктодермы (кожа, волосы, сальные железы), мезодермы (хрящ, кость, жир), энтодермы (железы). Осложнения: перекрут ножки (геморрагический инфаркт), разрыв, инфицирование, малигнизация (2–3 %). 2. Малигнизация чаще происходит в эпидермальном компоненте (плоскоклеточный рак) или в железистом (аденокарцинома), реже – меланомы, саркома. Риск повышен при больших размерах, у пациенток старше 40 лет, но в детском возрасте также возможен. Необходимо тщательное исследование солидных участков. 3. Патологоанатом должен: описать размеры, цвет, консистенцию, состояние капсулы; разрезать опухоль полностью, взять материал из всех участков с различной макроскопической картиной (особенно солидные, участки уплотнения, некроза), не менее 1 блока на 1 см опухоли; указать наличие или отсутствие злокачественной трансформации, стадию. Ответы:21 1. Типы: мембранозный (10 %), костный (30 %), смешанный (60 %). Ассоциирована с синдромом CHARGE (Coloboma, Heart defects,
--	---	--

	Вопросы: 1. Каковы морфологические варианты ТМА (простая, сложная)? Что такое «простая ТМА»? 2. Какие гистологические изменения в легких развиваются при длительном существовании ТМА без адекватного перемешивания крови? 3. Каковы непосредственные причины смерти в раннем послеоперационном периоде? Задача 25. Коарктация аорты (инфантильный тип) Клиническая справка: Ребенок, 1 месяц. Сердечная недостаточность, гепатомегалия, отеки, слабый пульс на бедренных артериях. Эхокардиография: коарктация аорты с гипоплазией дуги, открытый артериальный проток. Выполнена пластика дуги аорты. Послеоперационный период осложнился ишемией спинного мозга, параличом, затем полиорганной недостаточностью, смерть. Макроскопическое описание (секция): Аорта сужена на протяжении дуги и перешейка, диаметр сужения 2 мм (ниже места впадения артериального протока). Имеется гипоплазия дуги. Сердце увеличено, гипертрофия миокарда левого и правого желудочков. В спинном мозге на уровне Th8–L1 – очаги размягчения (ишемический инфаркт). Вопросы: 1. Каковы анатомические типы коарктации аорты (инфантильный, взрослый)? В чем их различие? 2. Каковы морфологические изменения в миокарде и сосудах при длительной коарктации? 3. Каковы механизмы развития ишемии спинного мозга после коррекции коарктации?	Atresia choanae, Retarded growth, Genital hypoplasia, Ear anomalies), синдромом Тричера–Коллинза, синдромом Крузона. 2. Развиваются: хронический риносинусит, мукоцеле, назальная обструкция с формированием «ротового дыхания», аспирация пищи, рецидивирующие пневмонии, формирование стриктур после хирургической коррекции, грануляционная ткань вокруг стентов. 3. Двусторонняя атрезия новорожденные – обструктивные апноэ, гипоксемия, так как новорожденные – облигатные носовые дыхатели. При отсутствии своевременной коррекции – дыхательная недостаточность, асфиксия, аспирационная пневмония, сепсис. При хирургическом лечении – риск рестеноза, осложнений анестезии. Ответы:22 1. По ISSVA: микроцистические, макроцистические, смешанные. Для шеи характерны макроцистические (кистозная гигрома) и смешанные. Микроцистические чаще в области лица, языка, средостения. 2. Осложнения: нагноение (вторичная
--	---	---

	Задача 26. Болезнь Kawasaki (осложнение – аневризма коронарных артерий) Клиническая справка: Мальчик, 4 года. Лихорадка в течение 10 дней, конъюнктивит, полиморфная сыпь, изменения в полости рта, шейная лимфаденопатия. На 12-й день – острая сердечная недостаточность, смерть. Макроскопическое описание (секция): Коронарные артерии – множественные аневризмы диаметром до 1,5 см, в просвете – тромбы. Миокард – обширный трансмуральный инфаркт переднебоковой стенки левого желудочка. Гистологически: в стенке коронарных артерий – панваскулит с деструкцией эластического каркаса, инфильтрация нейтрофилами, эозинофилами, мононуклеарами. Вопросы: 1. Каковы диагностические критерии болезни Kawasaki (клинические и морфологические)? 2. Какие гистологические стадии васкулита выделяют при болезни Kawasaki? 3. Каковы причины смерти при этом заболевании в остром и отдаленном периодах?	инфекция), кровоизлияние (внутрикистозное), компрессия трахеи, пищевода, нервов, быстрый рост (особенно в период полового созревания), рецидив после нерадикального удаления. 3. Лимфангиома: эндотелиальная выстилка, наличие лимфоидной ткани в стенке, гладкомышечные пучки, отсутствие придатков кожи. Бранхиогенная киста: выстлана многослойным плоским или цилиндрическим эпителием, в стенке – лимфоидная ткань с фолликулами, иногда хрящ. Тиреоглоссальная киста: выстлана цилиндрическим эпителием, в стенке – тиреоидная ткань, слизистые железы. Ответы:23 1. Параовариальные кисты (эпоофорон) развиваются из остатков вольфова протока (мезонефральный проток). Располагаются между листками широкой связки матки. Стенка – фиброзная, выстлана однослойным кубическим, цилиндрическим или мерцательным эпителием, часто без мышечного слоя. 2. Осложнения: перекрут ножки (часто, так как киста имеет длинную ножку), разрыв, кровоизлияние,
--	--	---

	Задача 27. Опухоль Вильмса (нефробластома) – стадия Клиническая справка: Ребенок, 3 года. Обнаружено объемное образование в брюшной полости. Выполнена нефрэктомия слева с удалением регионарных лимфоузлов. Через 6 месяцев – рецидив в забрюшинном пространстве, метастазы в легких. Ребенок умер на фоне химиотерапии. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): Почка увеличена, замещена узловатой опухолью 10×8×7 см, на разрезе – пестрая (серо-желтые участки, очаги некроза, кровоизлияний, кисты). Гистологически: триада – бластема, строма, эпителиальные структуры (тубулы, гломерулоидные). Выявлены анапластические ядра (гигантские, гиперхромные). В лимфоузлах – метастазы. В легких – метастатические узлы. Вопросы: 1. Каковы гистологические компоненты опухоли Вильмса и их прогностическое значение? Что такое анаплазия? 2. Какие стадии по NWTs (National Wilms Tumor Study) существуют, и какая соответствует данному случаю? 3. Каковы наиболее частые причины смерти при нефробластоме у детей? Задача 28. Нейробластома (симпатобластома) забрюшинного пространства	инфицирование. Массивный перекрут может привести к некрозу кисты и придатков, симулируя острый аппендицит. 3. Кисты яичника: имеют ткань яичника в стенке (фолликулярные, лютеиновые, эпителиальные), выстланы гранулезой, тека-клетками или эпителием, характерны признаки гормональной активности. Параовариальные кисты всегда расположены отдельно от яичника, не имеют гормональной активности. Ответы:24 1. Простая ТМА – с интактной межжелудочковой перегородкой, единственным путем смешивания крови служит открытое овальное окно. Сложная ТМА – с дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии, другими аномалиями. При простой ТМА критическая гипоксия развивается в первые дни жизни. 2. В легких – артериальная гипертензия малого круга (гипертрофия мышечного слоя артериол, интимальная гиперплазия), отек интерстиция, тромбозы мелких ветвей, геморрагии, альвеолярный отек.
--	---	--

Клиническая справка: Ребенок, 2 года. Пальпируемое образование в брюшной полости, лихорадка, потеря веса. В моче – повышение катехоламинов. Произведена биопсия опухоли. Назначена химиотерапия, затем попытка радикального удаления, во время которой произошло массивное кровотечение, ребенок умер. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): Опухоль забрюшинная, размером 12×9×8 см, плотная, узловатая, на разрезе – серо-розовая с участками некроза, кровоизлияний, кальцинатов. Опухоль инвазирует в позвоночник, окружает аорту и нижнюю полую вену. Гистологически: мелкие круглые клетки с гиперхромными ядрами, формирующие розетки (псевдорозетки), нейрнопиль, кальцификаты. Индекс пролиферации (Ki-67) высокий. Вопросы:28 1. Каковы гистологические типы нейробластомы (по классификации International Neuroblastoma Pathology Classification)? Какое значение имеет степень дифференцировки? 2. Какие генетические аномалии (N-тус, плоидность) определяют прогноз? 3. Каковы основные причины летальности при локализованной и метастатической нейробластоме? Задача 29. Гепатобластома Клиническая справка: Ребенок, 2 года. Гепатомегалия, повышение альфа-фетопротеина. Выполнена резекция правой доли печени. Через 6 месяцев – рецидив с метастазами в легкие. Смерть от печеночной недостаточности. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): В правой доле печени – крупный узел 9×7×6 см, на разрезе – серо-белый, с очагами некроза, кровоизлияний, желчных включений. Гистологически: эпителиальный тип – фетальный и эмбриональный компоненты, очаги экстрамедуллярного кроветворения. В рецидиве – смешанный тип с	3. Причины: гипоксемия (недостаточное смешивание крови даже после атриосептостомии), тромбоз легочных артерий (на фоне полицитемии, повышенной вязкости крови, катетеризации), сердечная недостаточность (перегрузка объемом после создания ДМПП), аритмии, осложнения процедуры (тампонада, перфорация). Ответы:25 1. Инфантильный тип (преддуктальный, трубчатая гипоплазия) – сужение проксимальнее артериального протока, часто сочетается с другими пороками, проток широкий, кровоток в нисходящую аорту осуществляется через проток. Взрослый тип (постдуктальный) – локализованное сужение дистальнее протока, проток облитерирован. 2. В миокарде: гипертрофия левого желудочка (концентрическая), фиброз (очаговый или диффузный), дилатация при декомпенсации. В стенке аорты: интимальная гиперплазия, фиброз, дисплазия меди (нарушение архитектоники эластических волокон), атероматоз (у старших детей). 3. Механизмы: пережатие аорты во время операции,
--	---

наличием остеонидной и хрящевой ткани. В легких – метастазы. Вопросы: 1. Каковы гистологические типы гепатобластомы (по классификации ВОЗ)? Какие из них имеют лучший прогноз? 2. Каковы морфологические критерии, позволяющие отличить гепатобластому от гепатоцеллюлярной карциномы? 3. Каковы основные причины смерти при гепатобластоме? Задача 30. Рабдомиосаркома (эмбриональный тип) мочевого пузыря Клиническая справка: Мальчик, 4 года. Макрогематурия, дизурия. При цистоскопии – полиповидное образование в области шейки мочевого пузыря. Выполнена трансуретральная резекция, гистология – рабдомиосаркома. Проведена химиотерапия, затем цистэктомия с реконструкцией. Ребенок умер от метастазов. Макроскопическое описание (операционный и секционный материал): Опухоль в области треугольника мочевого пузыря, гроздевидная, размером 4×3×2 см. Гистологически: примитивные мелкие округлые и веретеновидные клетки, поперечно-полосатые	длительная гипотензия, нарушение коллатерального кровотока (особенно при слабо развитых межреберных артериях), тромбоз межреберных артерий, отек спинного мозга. Поражение чаще на уровне Th8–L1 (зона Арто–Адамкевича). Ответы:26 1. Клинические критерии: лихорадка >5 дней + 4 из 5 основных признаков (двусторонний конъюнктивит, изменения слизистой рта, полиморфная сыпь, изменения конечностей, шейная лимфаденопатия). Морфологически: системный панваскулит, поражающий преимущественно коронарные артерии, с образованием аневризм, тромбозов, инфарктов. 2. Стадии (по Takahashi): I (1–2 недели) – периваскулит, эндотелиит, нейтрофильная инфильтрация; II (2–4 недели) – панваскулит, деструкция эластики, образование аневризм; III (4–7 недель) – грануляционная ткань, сужение просвета; IV (>7 недель) – фиброз, кальцификация, организация тромба. 3. Острый период: инфаркт миокарда (тромбоз аневризмы), разрыв аневризмы, миокардит (аритмии, сердечная
---	---

	мышечные волокна (рабдомиобласты), митотическая активность. Иммуногистохимически: десмин, миогенин, MyoD1 позитивны. Вопросы: 1. Каковы гистологические типы рабдомиосаркомы у детей? Каковы особенности эмбрионального типа? 2. Какие синдромы предрасположенности ассоциированы с рабдомиосаркомой? 3. Каковы наиболее частые локализации рабдомиосаркомы у детей и прогноз?	недостаточность). Отдаленный период: ишемическая болезнь сердца (стенозы, кальциноз), постинфарктный кардиосклероз, сердечная недостаточность, внезапная смерть. Ответы:27 1. Три компонента: бластный (мелкие примитивные клетки), эпителиальный (тубулы, розетки, гломерулоидные структуры), стромальный (фиброзная, гладкомышечная, иногда гетерологичные ткани – хрящ, кость, жир). Анаплазия – наличие клеток с гигантскими гиперхромными ядрами, атипичных митозов. Диффузная анаплазия – неблагоприятный прогностический фактор. 2. Стадии (NWTs): I – опухоль ограничена почкой; II – прорастает капсулу, но полностью удалена; III – остаточная опухоль после операции, положительные лимфоузлы, прорастание в перитонеум; IV – гематогенные метастазы; V – двустороннее поражение. Данный случай – III стадия (поражение лимфоузлов) с прогрессией до IV. 3. Причины смерти: прогрессирование опухоли (метастазы в легкие, печень, головной мозг), осложнения химиотерапии (миелосупрессия, сепсис, кардиотоксичность),
--	--	--

		острая почечная недостаточность (при двустороннем поражении или после нефрэктомии), опухолевая интоксикация, кровотечения. Ответы:28 1. Классификация INPC: нейробластома (бластемная, малодифференцированная, дифференцирующая), ганглионейробластома (смешанная, узелковая), ганглионеврома (зрелая). Степень дифференцировки и наличие стромы (schwannian stroma) коррелируют с прогнозом. Зрелые варианты – благоприятные. 2. Амплификация N-myc (более 10 копий) – неблагоприятный прогностический фактор (независимо от стадии). Гипердиплоидия – благоприятный прогноз у младенцев, диплоидия – неблагоприятный. Также важны делеции 1p, 11q. 3. Причины смерти: метастазы (костный мозг, кости, печень, кожа), синдром сдавления (спинной мозг, магистральные сосуды), опухолевая интоксикация (лактатацидоз, гиперкальциемия), осложнения лечения (миелотоксичность, инфекции, кровотечения), прогрессирование на фоне резистентности. Ответы:29
--	--	---

		1. Типы: эпителиальный (фетальный – благоприятный, эмбриональный – неблагоприятный, анапластический – неблагоприятный), смешанный (эпителиальный + мезенхимальный, с наличием остеоида, хряща, мышечных волокон), тератоидный. Чисто фетальный тип – лучший прогноз. 2. Гепатобластома: встречается в возрасте до 5 лет, высокий уровень АФП, гистологически – наличие фетальных и эмбриональных гепатоцитов, экстрамедуллярное кроветворение, отсутствие цирроза, часто смешанный компонент. Гепатоцеллюлярная карцинома: у детей старше 10 лет, связана с циррозом, вирусным гепатитом, гистологически – атипичные гепатоциты, трабекулярный рост, отсутствие эмбриональных структур. 3. Причины смерти: печеночная недостаточность (обширное поражение, цирроз после химиотерапии), метастазы (легкие, головной мозг), осложнения лечения (химиотерапия – синусоидальная обструкция, инфекции; хирургия – кровотечение, билиарные осложнения),
--	--	--

		опухолевая интоксикация. Ответы:30 1. Типы: эмбриональный (наиболее частый, включает ботриоидный вариант – гроздевидная форма в слизистых), альвеолярный, плеоморфный (редко у детей), смешанный. Эмбриональный характеризуется наличием примитивных клеток, рабдомиобластов (клетки с эозинофильной цитоплазмой, поперечной исчерченностью), митотической активностью. 2. Синдромы: синдром Ли–Фраумени (мутации TP53), нейрофиброматоз 1 типа, синдром Беквита–Видемана, семейный аденоматозный полипоз (мутации APC), синдром Костелло. 3. Частые локализации: голова и шея (орбита, носоглотка – благоприятный прогноз), мочеполовая система (мочевой пузырь, предстательная железа, влагалище), конечности (альвеолярный тип, неблагоприятный прогноз). Прогноз зависит от гистологического типа, локализации, стадии, наличия метастазов.
--	--	---

Составил: доцент кафедры патологической анатомии,

