

# Аномалии развития ЖКТ у детей

Выполнила: Болат А.Н. П-601-2

Проверила: Султангулова Г. Т.

Алматы 2016

г.

# План:

- Введение
- Развитие кишечника
- Пилоростеноз
- Пороки развития двенадцатиперстной кишки
- Синдром Ледда
- Пороки развития тонкой кишки
- Пороки развития толстой кишки

# Введение:

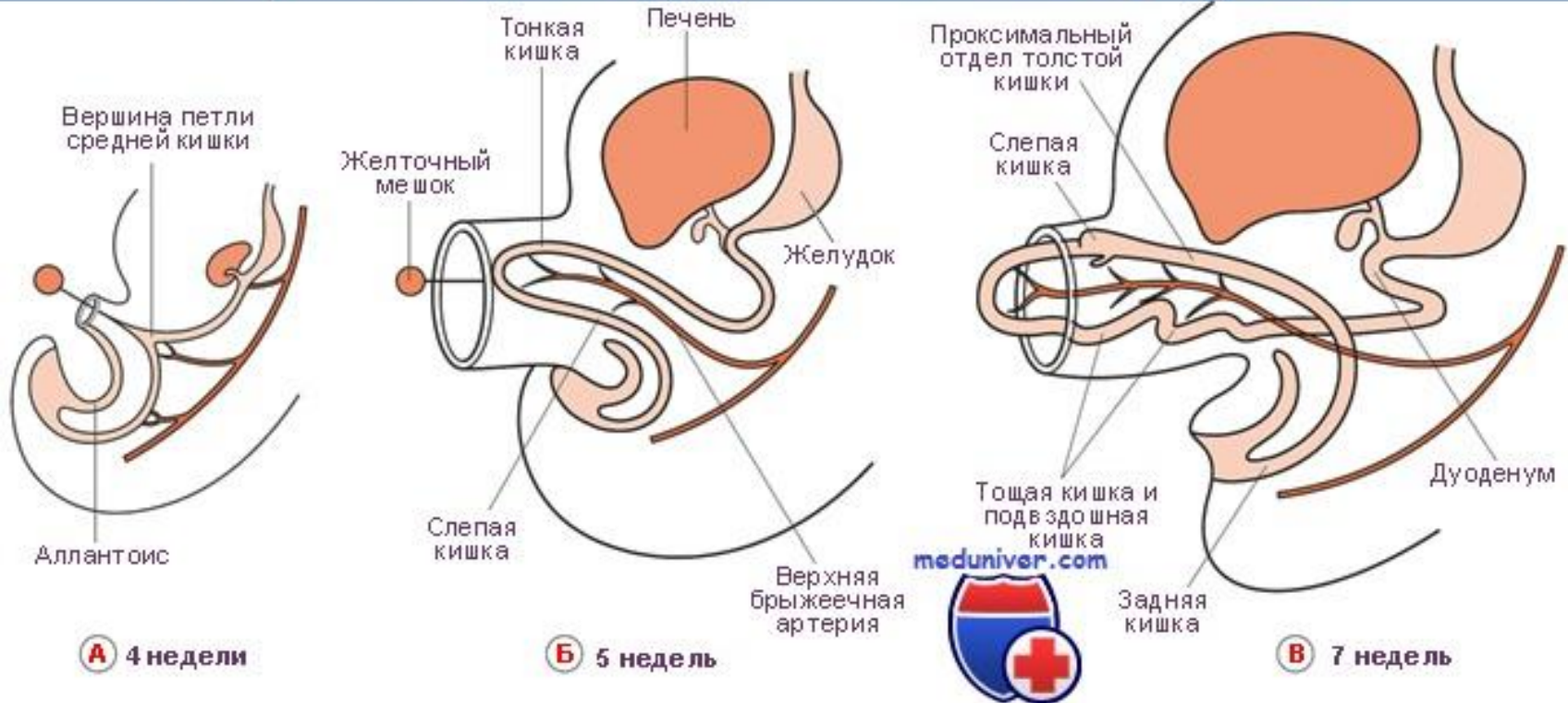
Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта являются одной из наиболее сложных проблем неонатологии и смежных специальностей — детской хирургии, реаниматологии, интенсивной терапии и др.

Их распространенность весьма неравномерна и, по данным ВОЗ, колеблется от 3,1 до 20 на 1000 новорожденных. За последние десятилетия достигнуты значительные успехи в диагностике и лечении этих заболеваний. Наибольшее значение в клинической практике имеют пороки развития пищевода, желудка, двенадцатиперстной и тонкой кишки.

# Развитие кишечника

- **Хирургические заболевания** желудочно-кишечного тракта и других органов брюшной полости нередко создают большие трудности диагностики, особенно у детей раннего возраста. С целью облегчения установления диагноза рекомендуется руководствоваться четким планом обследования. В качестве примера приводим рекомендацию И. М. Берковича и М. Б. Коссюры для обследования пищеварительного тракта. Такие обследования по возможности осуществляются по конкретным показаниям.
- **Аномалии** развития пищеварительного тракта относительно часты и составляют около 1/3 общего числа аномалий.  
**Первый период** — до 8-й недели эмбрионального развития. До 5-й недели развития кишечник располагается в сагиттальной плоскости на первичной дорсальной брыжейке; растет быстрее брюшной полости и выходит в пупочный канатик в виде временной физиологической пупочной грыжи. В дальнейшем происходят вращение конгломерата кишечных петель влево, рост в длину петель тонких и толстых кишок, смещение растущих отделов кишечника друг относительно друга и относительно стенок тела и срастание, закрепляющее результаты вращения, роста и смещения отделов кишечника. Первый период заканчивается на 8-й неделе поворотом средней кишки против хода часовой стрелки на 90° и переходом из сагиттальной в горизонтальную плоскость.
- **Второй период** — до завершения поворота кишечника. Брюшная полость вырастает в сагиттальном направлении, и к 10-й неделе часть петель кишечника самостоятельно вправляется; продолжается поворот против хода часовой стрелки до 180°, слепая кишка находится в эпигастральной области. При дальнейшем **повороте** до 270° слепая кишка переходит в правый верхний квадрант, располагается под верхней брыжеечной артерией, а толстая кишка — впереди.
- **Третий период** — слепая кишка спускается в правую подвздошную область, тонкий кишечник еще не фиксирован к задней стенке брюшной полости.
- **Четвертый период** — следует прикрепление кишечника к задней брюшной стенке. Брыжейка тонкого кишечника срастается по линии, начинающейся в верхнем левом квадранте непосредственно над верхней брыжеечной артерией и идущей косо вниз к правому нижнему квадранту.
- Нарушения, возникающие в отдельные **периоды** развития: в I периоде — грыжа пупочного канатика; во II периоде — нарушение поворота кишечника; в III периоде — высокое положение слепой кишки, расположение отростка за слепой кишкой; в IV периоде — недостаточное (узкое) прикрепление брыжейки тонкого кишечника, «общая брыжейка», подвижная слепая кишка.
- **Поворот кишечника** прекращается после первого поворота против хода часовой стрелки на 90°. Тонкий кишечник располагается справа, слепая и восходящая ободочная кишки — слева.
- **Остановка** после поворота на 180° против хода часовой стрелки, или так называемая мальротация I. Нижняя часть двенадцатиперстной кишки проходит под корнем брыжейки, слепая и восходящая ободочная кишки располагаются по средней линии, впереди от двенадцатиперстной кишки или справа, рядом с позвоночником.
- **После нормального поворота** на 00° против хода часовой стрелки дальнейший поворот идет в обратном направлении, т. е. по ходу часовой стрелки, на 90—180°. Нижняя часть двенадцатиперстной кишки располагается перед брыжейкой — мальротация II.
- **Синдром Лядда**: врожденный заворот средней кишки и сдавление просвета двенадцатиперстной кишки тяжами брюшины или слепой кишкой, проходящей поперек двенадцатиперстной кишки.  
Нарушение поворота желудка и двенадцатиперстной кишки: встречается как в обычном (против хода часовой стрелки), так и в обратном направлении.

# Эмбриология желудка-кишечного тракта



- Врожденная непроходимость желудочно-кишечного тракта - нарушение моторноэвакуаторной функции желудка и кишечника, обусловленное врожденными пороками развития, преимущественно проявляется у новорожденных. По причинам возникновения врожденной непроходимости желудочно-кишечного тракта аномалии желудочно-кишечного тракта классифицируют следующим образом:
- 1. Недостатки пищеварительной трубки.
- 2. Недостатки стенки пищеварительного канала.
- 3. Нарушение ротации кишечника.
- 4. Другие аномалии, приводящие к нарушению проходимости желудочно-кишечного тракта (анулярная или подковообразная поджелудочная железа; аберрантные сосуды, опухоли, кисты; врожденные пороки желточного протока; кистозный фиброз поджелудочной железы (из-за того, что сопровождается мекониевым илеусом)).
- По механизму врожденная непроходимость желудочно-кишечного тракта разделяется на внешний и внутренний стеноз; по течению на острый, подострый, хронический илеус, по степени нарушения проходимости кишечной трубки на полный и частичный илеус. И, наконец, по локализации на высокую (непроходимость производных передней кишки в начальные отделы тонкой кишки) и низкую (непроходимость производных средней и задней кишок от начальных отделов тонкой кишки).

# Пилоростеноз

Пилоростеноз — одна из частых причин рвоты у новорожденных. Отмечена связь между частотой случаев и кровным родством родителей. Семейно-наследственное предрасположение выявлено в 6,9%, установлено преимущественное (4:1) заболевание лиц мужского пола.

Порок развивается на ранних стадиях эмбриогенеза (6—7-я неделя) вследствие избыточной закладки мышц пилорической части желудка и нарушения парасимпатической иннервации этой области.

Острота и время возникновения симптомов пилоростеноза определяются степенью сужения привратника и компенсаторными возможностями желудка ребенка. Клинические проявления заболевания обычно наступают на 3—4-й неделе жизни. Появляется рвота «фонтаном» почти после каждого кормления. Объем рвотных масс превышает объем последнего кормления. Характерным является отсутствие в них примеси желчи. Стул скудный, темно-зеленого цвета из-за малого содержания молока и преобладания желчи и секрета кишечных желез. Количество выделяемой мочи и число мочеиспусканий уменьшены. Моча концентрированная, интенсивно окрашивает пеленки. Отмечают возрастной дефицит массы тела. В тяжелых случаях происходит нарушение водно-электролитного обмена и КОС в результате потери хлора с соляной кислотой при рвоте. Последнее приводит к увеличению щелочных резервов в крови и появлению умеренного алкалоза.

Диагностика пилоростеноза основана на данных анамнеза, осмотре больного, а в затруднительных случаях — на применении специальных методов исследования.

Особое внимание при пилоростенозе обращают на осмотр живота, при котором можно обнаружить увеличение эпигастральной области по сравнению с запавшими нижними отделами, выявить характерный симптом «песочных часов», обусловленный глубокой перистальтикой растянутого желудка.

Уточнение диагноза проводят методом пальпации привратника. Пальпировать привратник следует у наружного края правой прямой мышцы или под ней на уровне середины линии, соединяющей мечевидный отросток и пупок. Пальпация должна быть глубокой, практически до задней брюшной стенки, что удается при полном спокойствии ребенка. Исследование целесообразно проводить после кормления, ибо пустой желудок сокращается и смещает привратник под печень, где обнаружить его не всегда бывает возможным. Утолщенный привратник пальпируют в виде плотного, овальной формы, довольно подвижного образования. В сочетании с клиническими проявлениями пальпаторное обнаружение увеличенного привратника является прямым показанием для оперативного вмешательства.

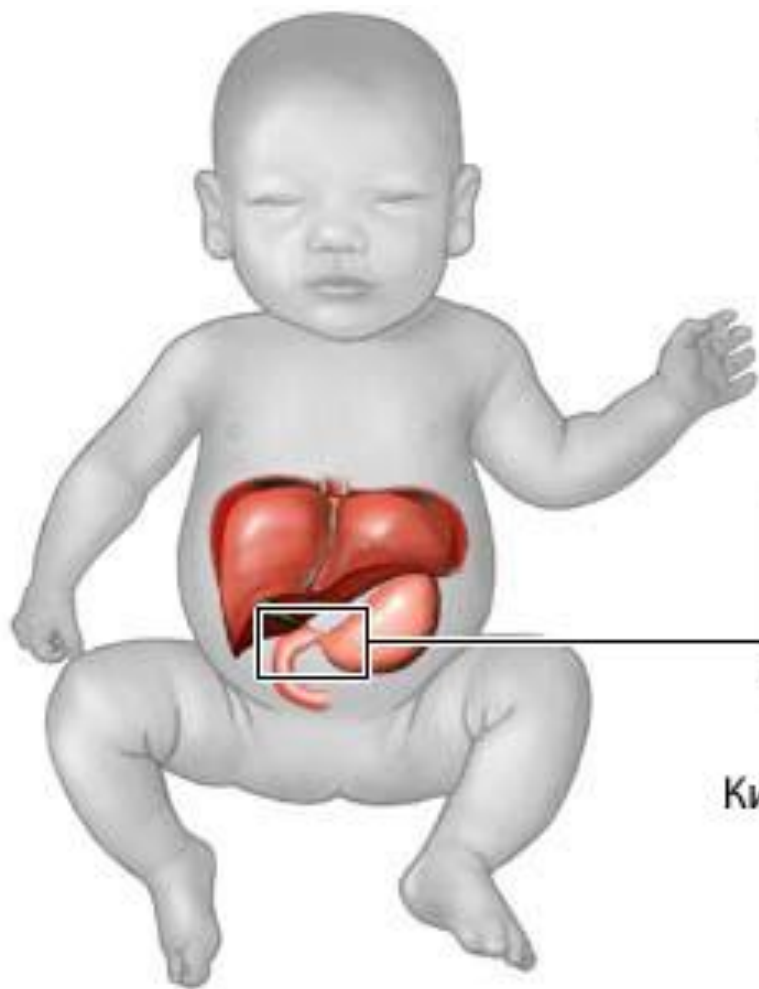
Рентгенологическому исследованию при пилоростенозе как специальному диагностическому методу придают все меньшее значение. Рентгенологические симптомы пилоростеноза разнообразны — задержка контрастной массы в желудке свыше 24 ч, «сегментирующая перистальтика» желудка, симптом «антрального клюва», «усика», «фигурной скобки» и др. Однако патогномоничные для пилоростеноза симптомы, основанные на контрастировании суженного пилорического канала, встречаются только у 18 % больных детей. Это в настоящее время заставляет максимально ограничивать показания к применению рентгенологического метода.

В последние годы для диагностики пилоростеноза стали широко применять гастроскопию. Эндоскопически у всех больных отмечают резкое сужение входа в привратник и отсутствие его перистальтики. Измененный привратник не удается раскрыть инсuffляцией воздуха или непосредственно эндоскопом, даже после введения атропина. Выявлена определенная взаимосвязь состояния кардии и остроты течения пилоростеноза. Тяжелую форму заболевания наблюдают при сочетании пилоростеноза с нормальной функцией кардиальной части желудка, что приводит к длительной задержке пищи в желудке, гиперсекреции и более значительной потере хлора и калия. Проявления эзофагита у этих детей умеренные. Сочетание пилоростеноза с недостаточностью кардии приводит к рано возникающим частым срыгиваниям, меньшему застою в желудке и соответственно меньшим потерям электролитов, но к более тяжелым формам эзофагита. Применение эндоскопического метода прогрессивно, ибо способствует ранней диагностике пилоростеноза и позволяет определить схему рациональной предоперационной подготовки больного.

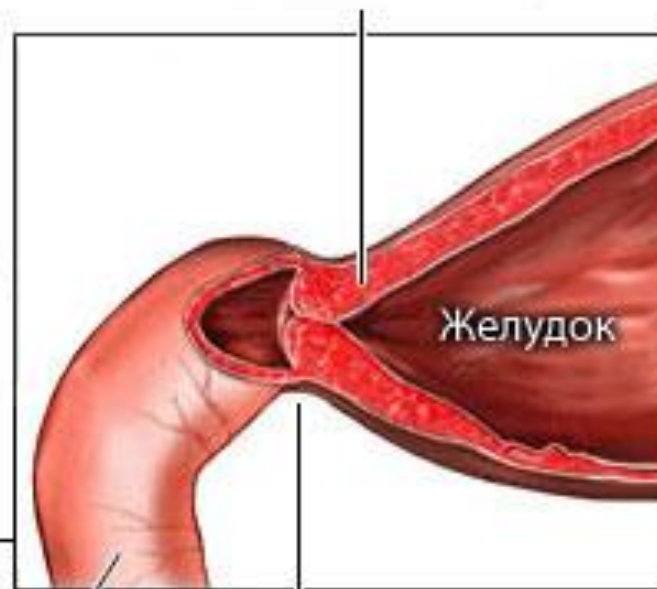
Дифференциальную диагностику пилоростеноза проводят с состояниями, которые у грудных детей сопровождаются рвотой. Наиболее часто приходится отличать врожденный пилоростеноз от пилороспазма. Несмотря на большое сходство этих заболеваний, дифференцировать пилоростеноз на основании клинических данных удается без больших трудностей. Этому в большой степени способствует хорошо известная таблица Н. И. Лангового, а также применение антиспастической терапии и нейроплегических средств (пипольфен по 2,5 мг 3 раза в день внутрь). Разработаны эндоскопические критерии дифференциальной диагностики пилоростеноза и пилороспазма. При пилоростенозе в желудке натошак имеет пищевое содержимое, стойкое сужение пилорического канала не позволяет провести оптическую систему в двенадцатиперстную кишку и хорошо видна сегментирующая перистальтика желудка. При пилороспазме полость желудка натошак свободна от пищевого содержимого, хорошо прослеживается перистальтика привратника и пилорический сфинктер беспрепятственно позволяет провести гастродуоденоскоп за пределы желудка. Пилоростеноз иногда дифференцируют с сольтеряющей формой адрено-генитального синдрома (синдром Дебре—Фибигера). Общими являются характерное начало с 3—4-й недели жизни, обильная рвота, прогрессирующее падение массы, выраженные нарушения гомеостаза. Дифференциальная диагностика основана на биохимическом исследовании мочи. Избыточное (на 2—10 мг/сут) выделение 17-КС с мочой имеет важное диагностическое значение, ибо считается патогномоничным для адреногенитального синдрома. Дифференциальную диагностику пилоростеноза проводят с френопилорическим синдромом, который дает довольно сходную клиническую картину. В основе данного заболевания лежит грыжа пищеводного отверстия диафрагмы с перемещением части желудка в грудную полость и спастическим сокращением пилорического канала. Решающее диагностическое значение имеет рентгенологический метод. Следует помнить о таких пороках развития кишечника, как врожденный стеноз двенадцатиперстной кишки, сдавление ее просвета аномально расположенным сосудом или кольцевидной поджелудочной железой, врожденный предпилорический стеноз и другие, которые дают сходную с пилоростенозом клиническую картину. Диагноз в каждом случае ставят на основании рентгенологического обследования.

Лечение пилоростеноза оперативное. Результаты лечения хорошие.





Воспалённая ткань



Желудок

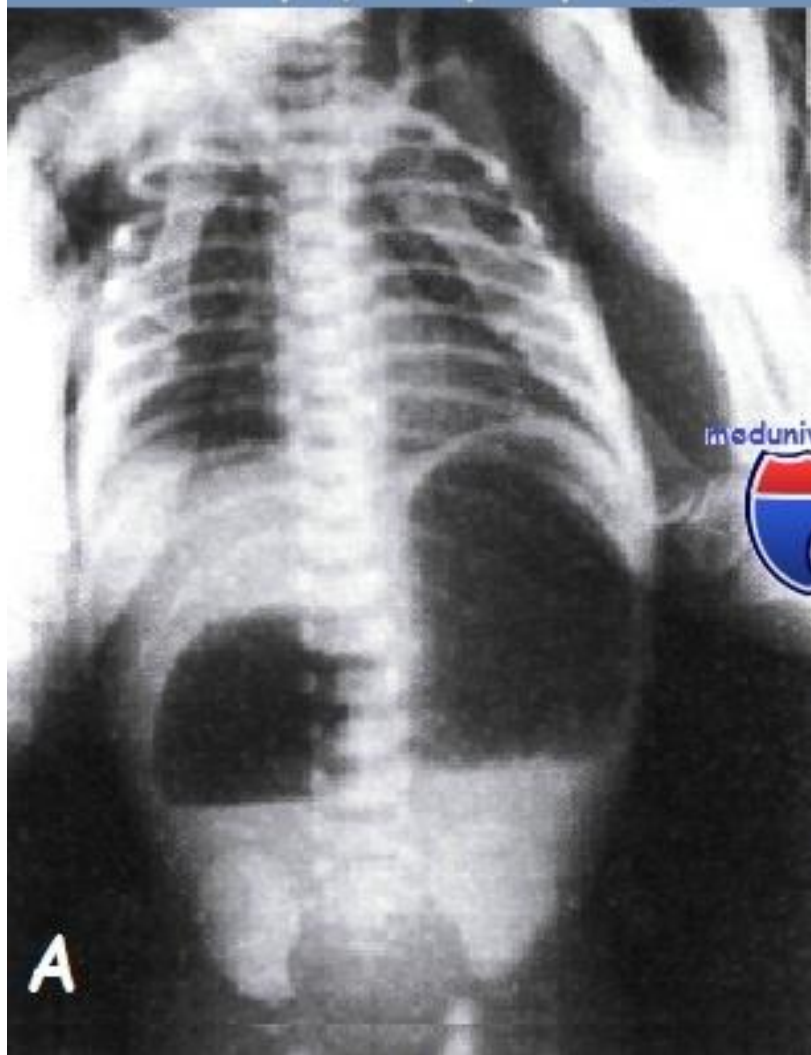
Кишечник

Суженный привратник желудка

# Пороки развития двенадцатиперстной кишки

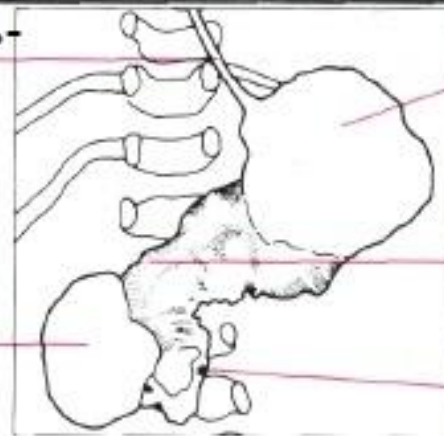
- Полная непроходимость двенадцатиперстной кишки может быть обусловлена атрезией, тяжелыми формами аганглиоза, кольцевидной поджелудочной железой и aberrантным сосудом. Клинические проявления этих заболеваний сходны. Ведущим симптомом является рвота, которая возникает в конце 1-го дня. Первая порция рвотных масс в большинстве случаев состоит из заглоченных околоплодных вод и содержимого желудка, однако возможна примесь желчи.
- Отхождение мекония наблюдают почти у всех детей, однако количество его несколько меньше. Он более светлой окраски и содержит много слизистых пробок.
- Ребенок с полной непроходимостью двенадцатиперстной кишки обычно спокоен, сосет удовлетворительно, и его общее состояние в первые дни жизни нарушено незначительно. При осмотре обращают внимание на внешний вид живота. Когда желудок и двенадцатиперстная кишка переполнены содержимым, имеют место вздутие эпигастральной области и западение остальных участков живота, над которыми определяют укороченный перкуторный тон. В редких случаях можно видеть перистальтику желудка. После рвоты вздутие исчезает, брюшная стенка представляется равномерно втянутой. При пальпации живот на всем протяжении мягкий, ребенок при этом остается спокойным. При аускультации перистальтические шумы не выслушиваются.
- Диагноз уточняют методом рентгенографии. Производят прямую и боковую обзорную рентгенографию грудной клетки и брюшной полости в вертикальном положении ребенка. Характерным симптомом для полной непроходимости двенадцатиперстной кишки является наличие двух горизонтальных уровней жидкости и двух газовых пузырей, соответствующих растянутому желудку и двенадцатиперстной кишке. В остальных отделах брюшной полости газ отсутствует. Может быть обнаружен и один уровень, принадлежащий желудку, что одинаково возможно при атрезии двенадцатиперстной кишки и пилорической атрезии желудка. С целью дифференциальной диагностики этих состояний в желудок вводят зонд, аспирируют его содержимое и повторяют рентгенологическое исследование. При появлении на повторной рентгенограмме второго газового пузыря ставят диагноз полной непроходимости двенадцатиперстной кишки. При сохранении одного воздушного пузыря устанавливают диагноз пилорической атрезии желудка.
- Частичная непроходимость двенадцатиперстной кишки у новорожденных может быть обусловлена незавершенным поворотом средней кишки, внутренней мембраной, имеющей отверстие, врожденным стенозом и аномальным отхождением верхней брыжеечной артерии. Отсутствие патогномоничных признаков, многообразие клинических симптомов и нетипичность времени их появления делают диагноз частичной непроходимости довольно трудным. В большинстве случаев основными симптомами являются перемежающаяся рвота, срыгивания и боли в животе, носящие непостоянный характер и периодически повторяющиеся со временем. Клиническое обследование не позволяет подтвердить или отвергнуть диагноз непроходимости и выявить причину заболевания.
- Решающим для диагностики является рентгенологическое исследование, которое выполняют в несколько этапов. Первоначально производят обзорную рентгенографию брюшной и грудной полостей в вертикальном положении. Затем исключают или подтверждают наличие незавершенного поворота средней кишки, как наиболее частой причины частичной непроходимости у новорожденных. С этой целью проводят ирригографию с воздухом. Исследование позволяет определить местонахождение купола слепой кишки. Расположение его в области печени свидетельствует о наличии незавершенного поворота или синдрома Ледда. В случаях, когда при ирригографии выявляют нормальное расположение толстой кишки, прибегают к заключительному этапу — исследованию желудочно-кишечного тракта с бариевой взвесью. В процессе исследования последовательно оценивают форму, положение и состояние пищевода, желудка и других отделов пищеварительного тракта. Показателем нарушенного пассажа является нахождение контрастной массы в желудке более 3 ч. Как правило, исследование занимает 6—8 ч. Этого времени вполне достаточно, чтобы поставить диагноз непроходимости кишечника на уровне не только двенадцатиперстной кишки, но и на более низком. Частичная непроходимость двенадцатиперстной кишки требует хирургического лечения. Окончательную причину непроходимости уточняют на операции.

# Рентгенография при врожденной атрезии двенадцатиперстной кишки



Назогастральный зонд

Расширение перед зоной стеноза

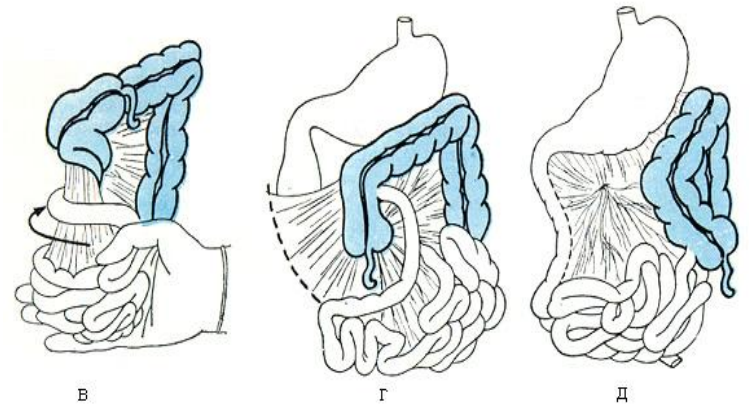


Желудок

Антральный отдел желудка  
Барий  
дистальнее стеноза

# Синдром Ледда

- Рецидивирующая кишечная непроходимость, обусловленная заворотом "средней кишки" вокруг верхней брыжеечной артерии и высокой фиксацией слепой кишки.
- **Патогенез синдрома Ледда.** В хирургическом смысле к среднему кишечнику относятся отделы кишечника от двенадцатиперстной до середины поперечноободочной кишки. Кишечная непроходимость возникает в результате сдавления двенадцатиперстной кишки аномально фиксированной слепой кишкой с последующим заворотом среднего кишечника, имеет общую брыжейку, на 180-720 градусов против хода часовой стрелки.



в - раскручивание заворота; г - заворот расправлен, но остается наружное сдавление двенадцати-перстной кишки не совершившей поворот слепой кишкой; обработку производят по методу Ladd, т.е. разрезом брюшины с правой стороны слепой кишки и смещением ее влево и книзу; д - окончательный вид; двенадцатиперстная кишка опускается вправо, а толстая кишка влево

# Клиника синдрома Ледда

- Отличается неустойчивостью проявления симптоматики. Первые признаки - рвота и срыгивания желчью у детей первых месяцев жизни. Периодически возникают приступы боли в животе, сопровождающиеся частой рвотой. В ряде случаев один из рецидивов заворота приводит к развитию острой кишечной непроходимости с прогрессирующим ухудшением состояния ребенка, вплоть до коллаптоидного состояния.

## **Отмечаются:**

1. Приступообразные сильные боли в животе.
2. Задержка стула и газов.
3. Многократная рвота.
4. Вздутие эпигастральной области и западение нижних отделов живота.
5. Пальпация - малоинформативная. **Рентгенологическая диагностика синдрома Ледда**

- При обзорной рентгенографии органов брюшной полости оказываются два уровня жидкости в желудке и двенадцатиперстной кишке, малое количество газа в кишечнике. При рентгенографии органов брюшной полости с контрастом (сульфатом бария) - контраст накапливается в растянутом желудке и двенадцатиперстной кишке и небольшими порциями распределяется по петлях тонкого кишечника, имеющие вид конгломерата. При ирригографии - оказывается слепая кишка, фиксированная под печенью. При компьютерной томографии можно выявить заворот средней кишки вокруг общей брюшной артерии.



# Лечение синдрома Ледда

## Дооперационное ведение

- Дети с непрерывной рвотой могут быть дегидратированные на 10-15%, имеют признаки гиповолемии и гипохлоремия, что приводит к необходимости быстрой регидратации физиологическим раствором. Длительная инфузия, однако, не показана, поскольку быстрая лапаротомия чрезвычайно важна для выживания ребенка. Дополнительные меры, такие как постановка назогастрального зонда, обеспечения удовлетворительного венозного доступа и парентеральное введение антибиотиков, должны быть сделаны как можно быстрее.

## Хирургическое лечение

- **Операция Ледда** корректирует основные аномалии при мальротации с заворотом или без заворота средней кишки. Эта операция заключается в нескольких важных этапах, которые должны проводиться в правильной последовательности:
  1. Евисцерация средней кишки и ревизия корня брыжейки;
  2. Деротация (разворот) заворота против часовой стрелки;
  3. Разрезание перитонеальных тяготел Ледда с выпрямлением двенадцатиперстной кишки параллельно правому абдоминальному каналу;
  4. Аппендэктомия;
  5. Расположение слепой кишки в левом нижнем квадранте. *При выраженном некрозе тонкой кишки операция может оказаться бесперспективной.*

# Пороки развития тонкой

## КИШКИ

- Основными пороками являются атрезии (полные и мембранозные), врожденный стеноз, удвоения, заворот, нарушение иннервации стенки. В периоде новорожденности чаще выявляют пороки развития, сопровождающиеся полной непроходимостью. Клинические симптомы носят острый характер и в зависимости от уровня препятствия появляются на 1—2-й день жизни. Ведущим симптомом также является рвота. Первые ее порции содержат заглоченные околоплодные воды, затем присоединяется примесь желчи, а в запущенных случаях — кишечного содержимого. Состояние ребенка прогрессивно ухудшается, нарастают эксикоз и токсикоз. За счет аспирации рвотных масс возможно развитие пневмонии. Живот равномерно вздут. Перкуторно — тимпанит на всем протяжении. Аускультативно определяют усиленную перистальтику, которую иногда видно и через брюшную стенку. Стул может быть 2—3 раза в сутки, такого же характера, как и у больных с полной непроходимостью двенадцатиперстной кишки.
- Диагноз подтверждают рентгенологическим исследованием. Характерными признаками полной непроходимости тонкой кишки являются наличие на обзорной рентгенограмме множества уровней в верхних отделах брюшной полости и полное отсутствие газа — в нижних (симптом «немой зоны»). Рентгенологические данные настолько убедительны, что делают ненужным применение рентгеноконтрастных взвесей с целью уточнения диагноза.

# Пороки развития толстой кишки

- Пороки развития толстой кишки частично проявляются и должны быть скорректированы тотчас после рождения ребенка, частично — в более поздние сроки. В первую группу относят острую форму болезни Гиршпрунга, редкие случаи атрезии толстой кишки, врожденное отсутствие заднего прохода и прямой кишки, во вторую — прочие аноректальные пороки.
- Болезнь Гиршпрунга у новорожденных протекает в острой форме, ибо клинические симптомы появляются на 2—3-й день жизни. Первыми симптомами заболевания могут быть отсутствие стула и постепенное прогрессирующее нарастание вздутия живота. В более поздние сроки появляется рвота с желчью. При попытке получить стул с помощью клизмы промывные воды с трудом выделяются обратно или их не получают совсем. Живот резко вздут, увеличен в размерах в результате выраженного метеизма приводящих отделов кишечника. На обзорной рентгенограмме в брюшной полости обнаруживают расширенные петли кишок и множественные уровни жидкости. Диагноз уточняют методом контрастной ирригографии. Целью исследования являются установление спастической зоны, определение ее длины и степени сужения, а также диаметра расширенного отдела толстой кишки. Сходные клинические проявления и методы диагностики применяют у новорожденных с подозрением на атрезию толстой кишки. Лечение этих заболеваний оперативное.
- Атрезии заднего прохода и прямой кишки (простые). Первые признаки заболевания проявляются через 10—12 ч после рождения и заключаются в беспокойстве ребенка, периодическом потуживании, нарушении сна. Стул отсутствует. Если порок не распознают, то развивается клиника низкой кишечной непроходимости. Для своевременного распознавания атрезии необходим профилактический осмотр промежности при рождении ребенка и при отсутствии мекония — в первые 6—10 ч. Уровень атрезии устанавливают методом рентгенологического исследования. При атрезии заднего прохода необходимо срочно перевести ребенка из родильного дома в хирургическое отделение.
- Атрезии заднего прохода и прямой кишки (со свищами). При отсутствии заднего прохода и прямой кишки свищи чаще всего открываются в половую систему. Подобная патология наблюдается исключительно у девочек. Свищ чаще сообщается с преддверием влагалища, реже — с влагалищем. Основным признаком атрезии со свищем в половую систему является выделение мекония и газов через половую щель с первых дней жизни ребенка. Решение о лечебной тактике принимает хирург. Если свищ короткий и достаточно широкий и у ребенка отмечается более или менее регулярный стул, то коррекцию порока проводят в более старшем возрасте. Если же свищ узкий и полного опорожнения кишки не происходит, то порок ликвидируют в первые недели жизни. Подобной тактики придерживаются и при свищах, открывающихся на промежность. Диагностика их не представляет особых трудностей.



- **Диафрагмальные грыжи** - порок развития, характеризующийся грыжевым выпячиванием органов брюшной полости в грудную через дефект в диафрагме. Средняя частота порока составляет 1 случай на 2500 новорожденных. Изолированные формы диафрагмальной грыжи имеют мультифакториальное происхождение. Нередко диафрагмальная грыжа входит в состав известных хромосомных и генных синдромов. Диафрагмальные грыжи могут быть истинные и ложные. Под истинными грыжами понимают мешковидное выпячивание в грудную полость истонченной диафрагмы. Грыжевой мешок при данной форме грыжи состоит из истонченной диафрагмы, листка брюшины и висцеральной плевро. Истинные грыжи наблюдаются редко. Чаще определяются ложные грыжи: они не имеют грыжевого мешка, а органы брюшной полости проникают в грудную через расширенное естественное отверстие или эмбриональный дефект в диафрагме; обычно он расположен слева. Дефекты диафрагмы бывают различного размера - от небольших до полного отсутствия купола диафрагмы. В зависимости от величины отверстия в грудную полость перемещаются селезенка, желудок, петли кишок, левая доля печени. Эти органы сдавливают легкое и смещают органы средостения, причем сердце не только смещается, но и ротируется вокруг продольной оси, при этом натягиваются и деформируются полые вены.
- **Омфалоцеле** - врожденный порок, характеризующийся протрузией кишечника и других органов брюшной полости в полость пупочного канатика. Омфалоцеле - относительно частая аномалия новорожденных, частота ее составляет 1 на 4-6 тыс. рождений. Чаще рождение детей с этим пороком наблюдается у женщин старшего возраста. Этиология порока гетерогенная. Изолированный порок чаще встречается спорадически. Многие исследования указывают на возможность тератогенного возникновения порока (прием противосудорожных препаратов вальпроевой кислоты во время I триместра беременности). Омфалоцеле является также симптомом некоторых наследственных синдромов. Омфалоцеле представляет собой грыжу пупочного канатика. Размеры дефекта пупочного кольца колеблются от небольших (1-2 см в диаметре) до массивного дефекта, охватывающего всю брюшную стенку. Стенки грыжевого мешка представлены растянутыми и истонченными элементами брюшины и амниона. Грыжевой мешок обычно интактен, но в 10-20 % случаев возможны его разрывы, происходящие во время родов или вскоре после рождения. Содержимым грыжи обычно являются петли тонкого кишечника, такие грыжи невелики. Иногда в грыжевом мешке содержатся другие внутренние органы брюшной полости (печень, селезенка). При гигантской грыже печень центрально локализована и полностью занимает грыжевой мешок. Брюшная полость в случае гигантских грыж имеет, как правило, уменьшенные размеры.
- Для **детей с гигантской грыжей** характерны также маленькая, колоколообразная грудная полость, гипоплазия легких, дыхательные расстройства. Смертность при омфалоцеле составляет 50-60 % в основном за счет случаев грыж большого размера, недоношенность встречается в 10-50 % случаев. В последние десятилетия выживаемость детей с омфалоцеле неуклонно повышается за счет повышения качества лечения и выхаживания детей с данным пороком. Гастрошизис - порок, характеризующийся выпячиванием органов брюшной полости, чаще петель кишечника, не покрытых оболочками через дефект брюшной стенки, расположенный латеральнее пупочного канатика. Частота порока, по разным данным, колеблется от 0,94 до 4,7 на 10 000 рождений. В некоторых сообщениях упоминается об увеличении частоты порока в последние годы.



# Литература

- Доляцкий С.Я. Общие проблемы детской хирургии М. 1994.
- Волков А.Е. Михельсон А.Ф. Пренатальная ультразвуковая диагностика. М. 1996.
- Ашкрафт, Холдер Т.М. Детская хирургия СПб 1998
- Учебник детской хирургии. Под рук. Исакова Ю. Ф. Москва. 2004.