

Презентація з хірургії на тему :
“Вроджені вади Грудної Клітки”

Вроджені та набуті деформації грудної клітки зустрічаються у 4% населення. Серед вроджених вад грудної клітки 90% становить лійкоподібна деформація і 9% кілеподібна деформація; синдром Поланда та вроджена розщілина грудини, а також ізольовані деформації ребер зустрічаються лише в 2% випадків. На сучасному етапі розвитку дитячої хірургії перелічені вище захворювання, які можуть бути причиною стійкої інвалідизації, з успіхом лікуються при вчасній постановці діагнозу та адекватно обраній методиці лікування.

Лійкоподібна деформація грудної клітки

Визначення

Лійкоподібна деформація грудної клітки (ЛДГК) являє собою різноманітне за формою та глибиною викривлення грудини та передніх відділів ребер, що призводять до зменшення об'єму грудної клітки, стиснення та зміщення органів середостіння, що в свою чергу призводить до функціональних порушень в дихальній та серцево-судинній системі та косметичним дефектам. Виявляють у дітей з частотою 1:1000, при чому хлопчиків втричі частіше.

У хворих з ЛДГК зменшується відстань від передньої поверхні хребців до задньої поверхні грудини та визначається сплющення самої грудної клітки. Ребра мають надмірно нахилений або косий напрямок росту, через що змінюється розташування м'язів грудної клітки, а також переднього відділу діафрагми в місцях прикріплення його до ребер. Може визначатись вкорочення діафрагми.

Клініка

У новонароджених дітей та першому році життя захворювання проявляється лише парадоксальним або стридорозним диханням (за рахунок стиснення та зміщення трахеї серцем). «Пародокс вдоху» - западіння грудини та ребер на вдиху, особливо під час крику або плачу. У більшості дітей западіння з ростом збільшується. Края реберних дуг виступають вперед, а над ними утворюється «псевдоборозда Гаррисона». Можуть виникати дисфагічні явища – зригування або блювання після прийому їжі.

З віком діти приймають характерний вигляд- астеніки, голова та шия видаються вперед, слабо розвинена м'язева система. Визначається опущення надпліч, живіт вип'ячено. Наявні зміни в хребті - підсилено грудний кіфоз, може розвиватись сколіоз. Хворі мають дефіцит маси.

Симптом «парадоксу вдоху» визначається при глибокому диханні.

Наявна « псевдоборозда Гаррисона».

Деформація грудини при важких формах починається на рівні 2-3 ребер, а нижня межа визначається на рівні епігастральної ділянки. Вершиною викривлення є ділянка з'єднання грудини з мечоподібним виростком. Бічні стінки воронки утворені деформованими ребрами, деформація яких починається на рівні соскових ліній. Епігастральний кут гострий. Починають проявлятися зміни в серці та легенях.

Клініка

Перш за все страждає вентиляційно- респіраторна функція легень через порушення дренажу бронхіального дерева. Має місце схильність до бронхитів та пневмоній. Порушення функції зовнішнього дихання призводить до змін в окислювально-відновлювальних процесах організму. Порушуються обмін білків, вуглеводів, а також водно-сольовий обмін та кіслотно- лужний баланс.

Порушення з боку серцево- судинної системи проявляються скаргами на швидку втомлюваність, задуху при швидкій ході або під час бігу, колючий біль в ділянці серця, відчуття здавлення та «завмирання» серця, головний біль, швидка втомлюваність. Визначаються функціональні зміни - шуми при аускультатії, приглушення тонів серця, акцент другого тону на легеневому стволі, зміни артеріального та венозного тиску, зміни на кардіограмі. У дітей шкільного віку прогресивно підсилюється вираженість грудного кіфозу, а за наявності і сколіозу. Визначається обмеження екскурсій грудної клітки до 1,0-2,5 см (норма 4-7 см). У пацієнтів з ЛДГК спостерігається недорозвинення молочних залоз (у дівчат), а у хлопчиків недорозвинення грудних м'язів.

Діагностика

- При рентгенологічному дослідженні визначається ступінь деформації за допомогою індекса Гіжицької.

Для визначення ступеню ЛДГК застосовують індекс Гіжицької, який розраховують як відношення найменшого передньо-заднього розміру грудної клітки до найбільшого. Зазначені розміри визначають по рентгенограмах грудної клітки в боковій проекції. При значенні отриманого індексу більше 0,8 визначається деформація 1 ступеню; від 0,7 до 0,5 – 2 ступінь, менше 0,5 – 3 ступінь деформації.

По рентгенограмі грудної клітки в прямій проекції визначають ступінь зміщення серця та органів межистіння, визначають наявність змін в легенях. Звичайно серце зміщено ліворуч, ротовано по годинниковій стрілці. Можливо зміщення трахеї та стравохода.

Діагностика

- За наявності в анамнезі повторних бронхітів та пневмоній доцільним є проведення бронхографії та бронхоскопії, оскільки в 6% випадків у хворих з ЛДГК визначаються бронхоектази.
- При дослідженні функції зовнішнього дихання (спірографії) у пацієнтів з ЛДГК в залежності від ступеню деформації визначається зниження життєвої ємності легень, максимальної вентиляції легень, збільшення хвилинного об'єму дихання та показника споживання кисню в хвилину. Коефіцієнт використання кисню знижено.
- За результатами ЕКГ визначаються зміни зубців QRS та P в правих грудних відведеннях та інверсія зубця T3, а у частини пацієнтів визначається зниження його вольтажу.
- Під час ехокардіографії визначаються морфологічні зміни в серці (найчастіше пролапс мітрального клапану). Зазначене дослідження доцільно проводити враховуючи також і той факт, що ЛДГК може спостерігатись при різних синдромах і супроводжуватись важкими пороками серцево-судинної системи. При синдромі Морфана, наприклад, одним із проявів захворювання є розшаровуючи аневризма аорти.

Діагностика

- Комп'ютерна томографія (КТ) допомагає визначити форму грудної клітки, уточнює взаємовідносини між органами грудної клітки. За допомогою КТ визначається такий показник як індекс Гелера (ІГ)- відношення фронтального розміру грудної клітки до сагітального. В нормі ІГ дорівнює 2,5. При $ІГ \geq 3,25$ показано оперативне лікування.
- Магніто-резонансна томографія (МРТ) дозволяє більш достовірно визначити зміни у взаємовідносинах між внутрішніми органами грудної клітки. За необхідності проводять МРТ з контрастуванням.

Лікування

- Консервативне лікування неефективне
- Оперативне лікування при деформаціях 2-3 ступеню в більшості випадків направлені на корекцію косметичного дефекту. При деформаціях 3-4 ступеню ЛДГК супроводжується розладом нормальної роботи серця, легень та крупних судин (аорта , легенева артерія) тому хірургічне лікування в у таких пацієнтів окрім корекції косметичного дефекту сприяє нормалізації серцево-легеневої діяльності організму.
Оптимальний вік для оперативної корекції ЛДГК 4-6 років.
Раннє оперативне лікування дозволяє досягнути правильного формування грудної клітки, попереджує розвиток функціональних порушень в роботі серця та легень, а також розвиток вторинних деформацій з боку грудної клітки та хребта.
Діти вказаної вікової категорії мають більш еластичну грудну клітку, що краще піддається корекції.

Лікування

Оперативні втручання при ЛДГК поділяються на наступні групи:

- Без фіксації грудино-реберного комплексу;
- Із застосуванням зовнішніх фіксаторів;
- Операції повороту грудини на 180° ;
- З використанням штучних імплантатів;
- З використанням внутрішніх фіксаторів.

На сучасному етапі найбільш перспективними вважаються методики оперативної корекції ЛДГК із застосуванням внутрішнього фіксатора. Вони найменш травматичні і потребують менш тривалого періоду реабілітації. Внутрішній фіксатор не заважає дитині вести активний образ життя.

Лікування

Модифікована реконструкція грудної клітки за Nuss при її лійкоподібній деформації.

На рівні 5-6 міжребір'я з обох боків грудної клітки по середній пахвинній лінії роблять два розрізи шкіри (довжиною 3-5 см).

Тупим засобом за грудиною формують тунель, через який проводять С-образно вигнутий фіксатор. Довжина фіксатора в зігнутому стані повинна рівнятись дистанції між середніми пахвинними лініями пацієнта. Поворотом пластини навкруг її вісі на 180° грудину та передні відділи ребер виводять в нормальне положення. Пластину фіксують до ребер і залишають на 1-4 роки в залежності від ступеню деформації та супутньої патології.

Недоліками указаної методики є ризик пошкодження внутрішніх грудних артерій та міжреберного судинного пучка при проведенні фіксатора за грудиною та його перевероті на 180° , а також пошкодження плеври. В результаті розвивається гемоторакс або пневмоторакс, пневмогемоторакс.





ЛДГК до лікування і після.



Кілевидна деформація грудної клітки

Визначення

Кілевидна деформація грудної клітки (КДГК) характеризується симетричним або асиметричним викривленням грудини та ребер до переду. КДГК викликає у дітей тільки косметичний дефект. Із зростом дитини наявна вада спричиняє обмеження рухливості ребер, фіксацію всього реберно-грудинного комплексу в стані «постійного вдоху», що в результаті спричиняє наступні функціональні розлади: зниження життєвої ємності легень, зниження коефіцієнту споживання кисню, підвищення хвилинного об'єму дихання.

Типи

Виділяють 3 основних типи КДГК :

- Манубріокостальний: вигиб вперед руків'я грудини та 2-3 сполучних з нею ребер. Тіло грудини та мечоподібний відросток зміщені до заду;
- Корпорокостальний: грудина або косо спрямована до низу або та переду з максимальним вигином до переду в ділянці нижньої третини або дугоподібна вигнута до переду в ділянці середньої та нижньої третин. Хрящові відділи ребер викривлені до середини;
- Костальний тип: обумовлений вигином до переду реберних хрящів, а викривлення грудини мають лише ротаційний характер

Клініка

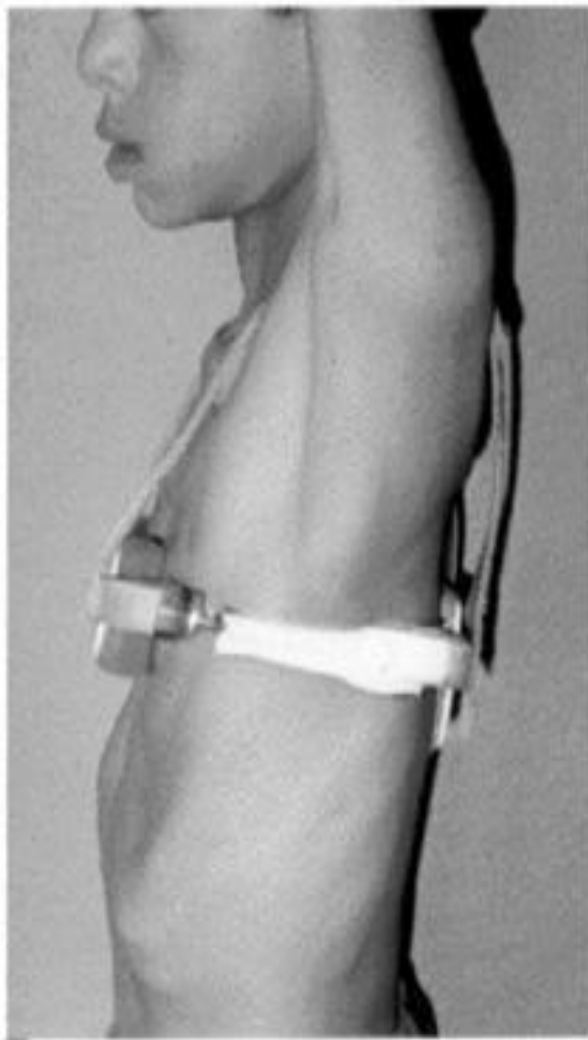
Пацієнти скаржаться на задуху, біль в ділянці серця, головний біль, підвищену втомлюваність. Діти мають дефіцит маси, відстають у фізичному розвитку. Наявні скарги обумовлені порушенням вентиляції легень, зниженням життєвої ємності легень, підвищенням хвилинного об'єму дихання, зниженням коефіцієнту споживання кисню. У пацієнтів з КДГК спостерігається схильність до частих респіраторних захворювань. При бронхоскопічному дослідженні в нижніх ділянках легень визначаються ознаки деформуючого бронхіту та пневмосклерозу. У дітей більш старшого віку наявні ознаки вікарної емфіземи.

Лікування

- Лікування КДГК лише хірургічне (торакопластика за Ravich M., М.Кондрашиним, О.В. Дольницьким та Л.М. Дірдовською).
- Запропоноване лікування КДГК за допомогою спеціальних корсетів малоефективне.

Килевидная грудь







До операции



Через 3 месяца

Синдром Поланда

Визначення

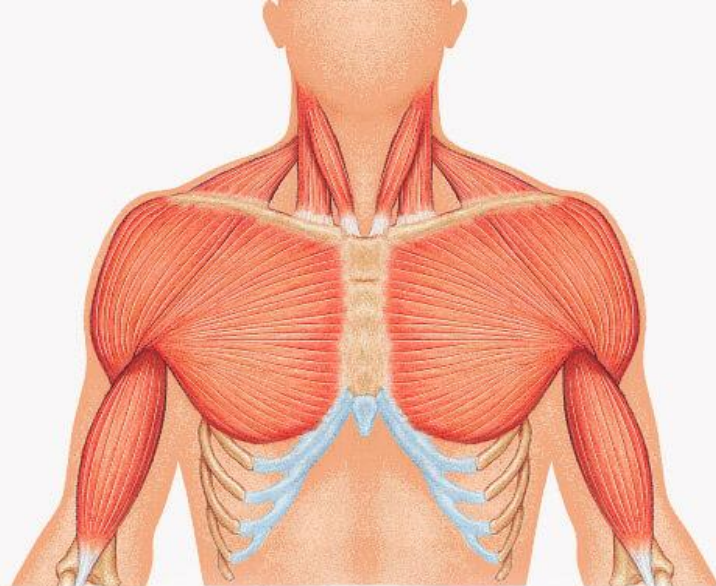
Синдром Поланда - являє собою комплекс вад, що включає відсутність великого та малого грудних м'язів, синдактилію, брахідактілію, ателію (відсутність соска молочної залози) або амастію (відсутність молочної залози), деформацію або відсутність кількох ребер. Відсутність волосся в пахвинній западині та зниження товщини підшкірної жирової клітковини. Вперше частково описав наявний синдром англійський студент медик Alfred Poland в 1841 році, а повний опис дав Tompson J. в 1895 році.

Клініка

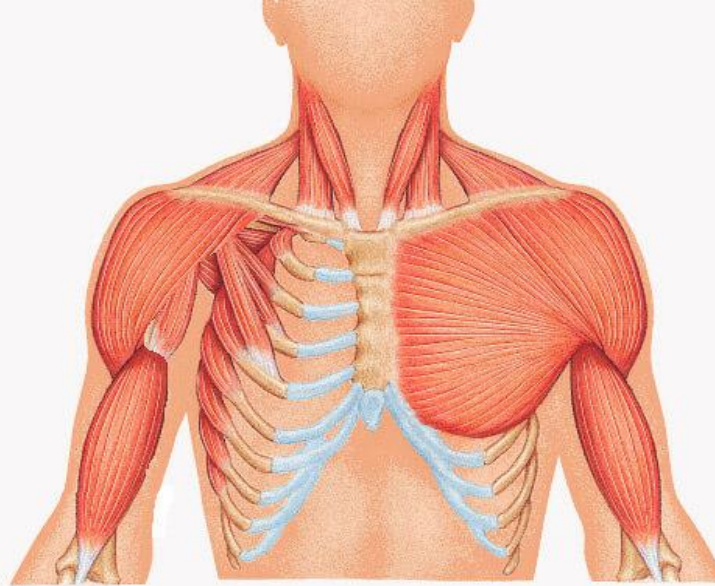
- Синдром Поланда зустрічається з частотою 1:30000- 1:32000 новонароджених. В 80% випадків визначається правостороння локалізація. При лівосторонньому варіанті зустрічаються випадки зворотнього розташування внутрішніх органів .
- Судинне ураження, відоме як порушене кровопостачання з боку підключичної артерії (subclavian artery supply disruption sequence – SASDS), спричиняє ненормальне переднє зростання ребер, яке своїм ростом змінює конфігурацію підключичної артерії на U-подібну форму. Залежно від місця ураження підключичної артерії, виникає той чи інший клінічний тип аномалії – синдром Поланда, синдром М'обіуса, синдром Klippel- Feil.

Лікування

Хірургічне лікування направлене на вирішення трьох проблем: заміщення дефекту ребер та відновлення кісткового каркасу, ліквідація западіння половини грудної клітки, відновлення правильних анатомічних взаємовідносин м'яких тканин з моделюванням соску та молочної залози.



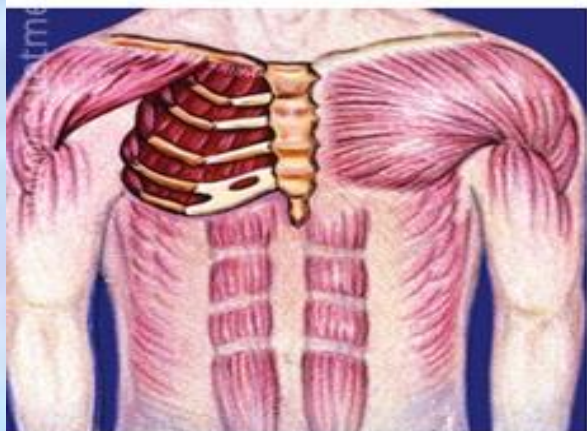
Норма



Синдром Поланда

Синдром Поланда. Poland's Syndrome

www.estetmedicina.ru



у мужчин



у женщин

Синдром Курраріно- Сільвермана.

Синдром Курраріно-Сільвермана полягає в ранньому сіностозі між складовими частинами грудини, що призводить до розвинення грудини до значно менших розмірі ніж в нормі. В наслідок чого виникає деформація всього кісткового каркасу грудної клітки, частіше за типом комбінованої (сполучення кілевидної деформації грудини з западінням реберних дуг). До переду вистоїть лише верхня половина грудини Реберні дуги мають більшу довжину ніж в нормі і підходять до нижньої частини грудини під дуже гострим кутом. Мечеподібний відросток зміщений в бік межистіння. Визначається кіфоз або кіфосколіоз з переважним ураженням грудного відділу хребта. Іноді цей синдром супроводжується вродженими вадами серця.

Лікування:

Оптимальний вік для лікування 13-15 років. Хірургічна корекція полягає в резекції реберних хрящів з 2 по 7 ребро, поперечна клиноподібна резекція грудини з послідуочим ушиванням стернотомного розрізу шовком.

Дякую за увагу!

Презентацію
підготував
студент 45-ф
групи
Лобунець
Максим