



ОСНОВЫ ХИРУРГИИ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ

Составили студенты 316 группы лечебного факультета

*ПЫТАТЬСЯ ИЗЛЕЧИТЬ ЛЮДЕЙ ОТ ПОРОКОВ, НЕ
ИСКОРЕНИВ В НИХ ПРЕДРАССУДКОВ, —
БЕСПОЛЕЗНО.*

ПОЛЬ ГОЛЬБАХ

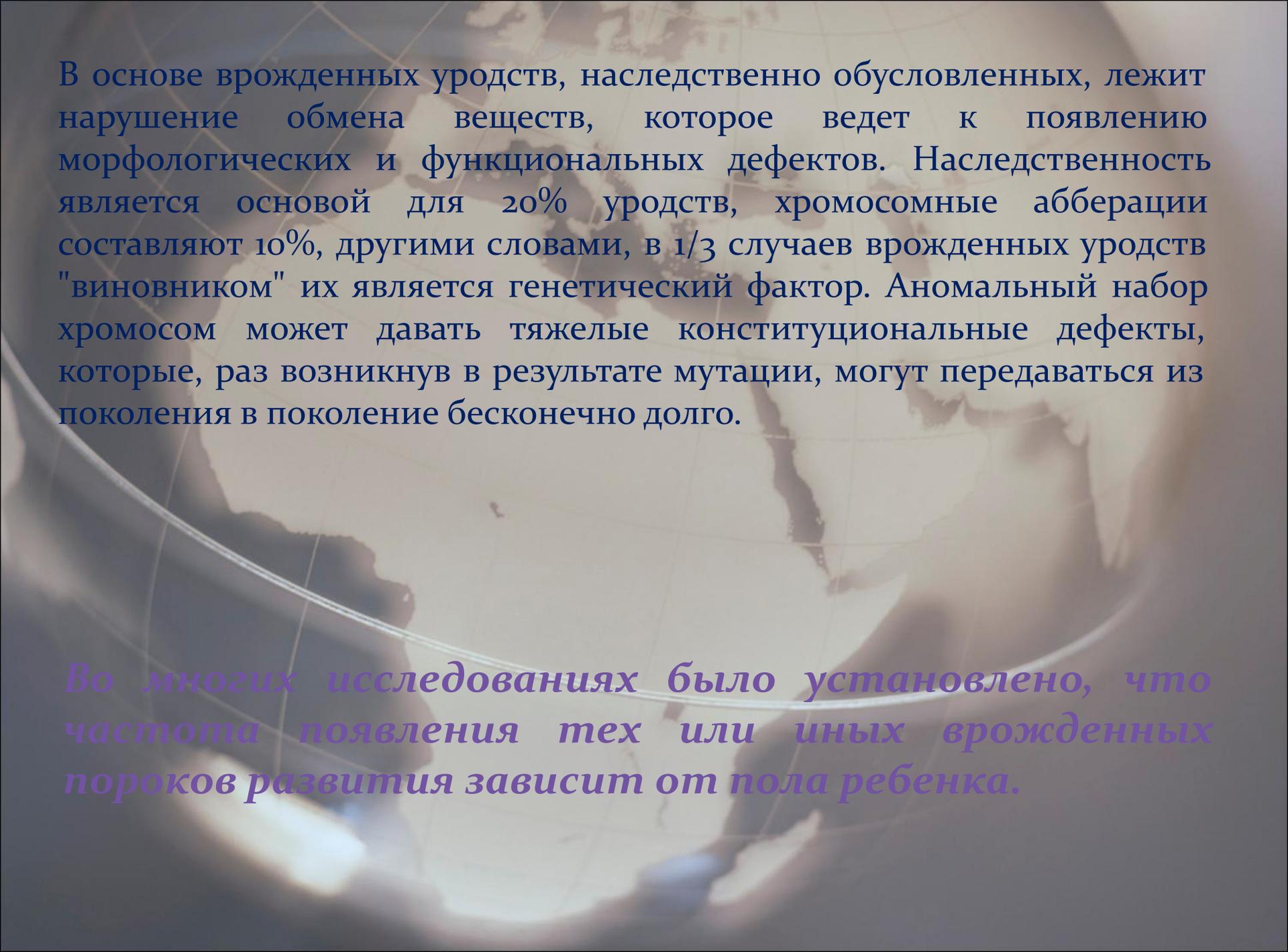
Тéратоло́гия (от греч. τέρας, родительный падеж τέρατος — «чудовище, урод, уродство» и греч. λόγος — учение) — наука, изучающая уродства.

Пороки развития — стойкие морфологические изменения органа, системы или организма, которые выходят за пределы вариаций их строения и возникают внутриутробно в результате нарушений развития зародыша или (много реже) после рождения ребенка как следствие нарушения дальнейшего формирования органов.

Механизмы

Формирование пороков происходит преимущественно в период эмбрионального морфогенеза (3-10-я неделя беременности) в результате нарушения процессов размножения, миграции, дифференциации и гибели клеток. Эти процессы происходят на внутриклеточном, экстраклеточном, тканевом, межтканевом, органном и межорганном уровнях.

Возраст родителей также имеет значение в возникновении аномалий развития, особенно возраст матери. Установлено, что у детей, родившихся от матерей в возрасте старше 30 лет, пороки развития встречаются в 3-4 раза чаще, чем у детей, родившихся от женщин в возрасте до 21 года. По данным Stanton, у женщин старше 44 лет вероятность рождения уродливых детей в 8 раз выше, чем у женщин в 25-30 лет. По данным Carter, риск рождения таких детей у матери до 20 лет выражается 1: 3000, свыше 40 лет - 1: 100, свыше 45 лет - 1: 50.



В основе врожденных уродств, наследственно обусловленных, лежит нарушение обмена веществ, которое ведет к появлению морфологических и функциональных дефектов. Наследственность является основой для 20% уродств, хромосомные абберации составляют 10%, другими словами, в 1/3 случаев врожденных уродств "виновником" их является генетический фактор. Аномальный набор хромосом может давать тяжелые конституциональные дефекты, которые, раз возникнув в результате мутации, могут передаваться из поколения в поколение бесконечно долго.

Во многих исследованиях было установлено, что частота появления тех или иных врожденных пороков развития зависит от пола ребенка.

Соотношение полов больных с врожденными пороками

Врожденный порок

Соотношение полов, М:Ж

Пороки с преобладанием женского пола

Врожденный вывих бедра	1 : 8
Анэнцефалия	1 : 1.9
Черепно-мозговые грыжи	1 : 1.8
Спинно-мозговые грыжи	1 : 1.4
Аплазия легкого	1 : 1.51
Дивертикулы пищевода	1 : 1.4
Желудок	1 : 1.4

Нейтральные пороки

Недоразвитие берцовой и бедренной костей 1 : 1.2

Атрезия тонкой кишки	1 : 1
Атрезия пищевода	1.3 : 1

Пороки с преобладанием мужского пола

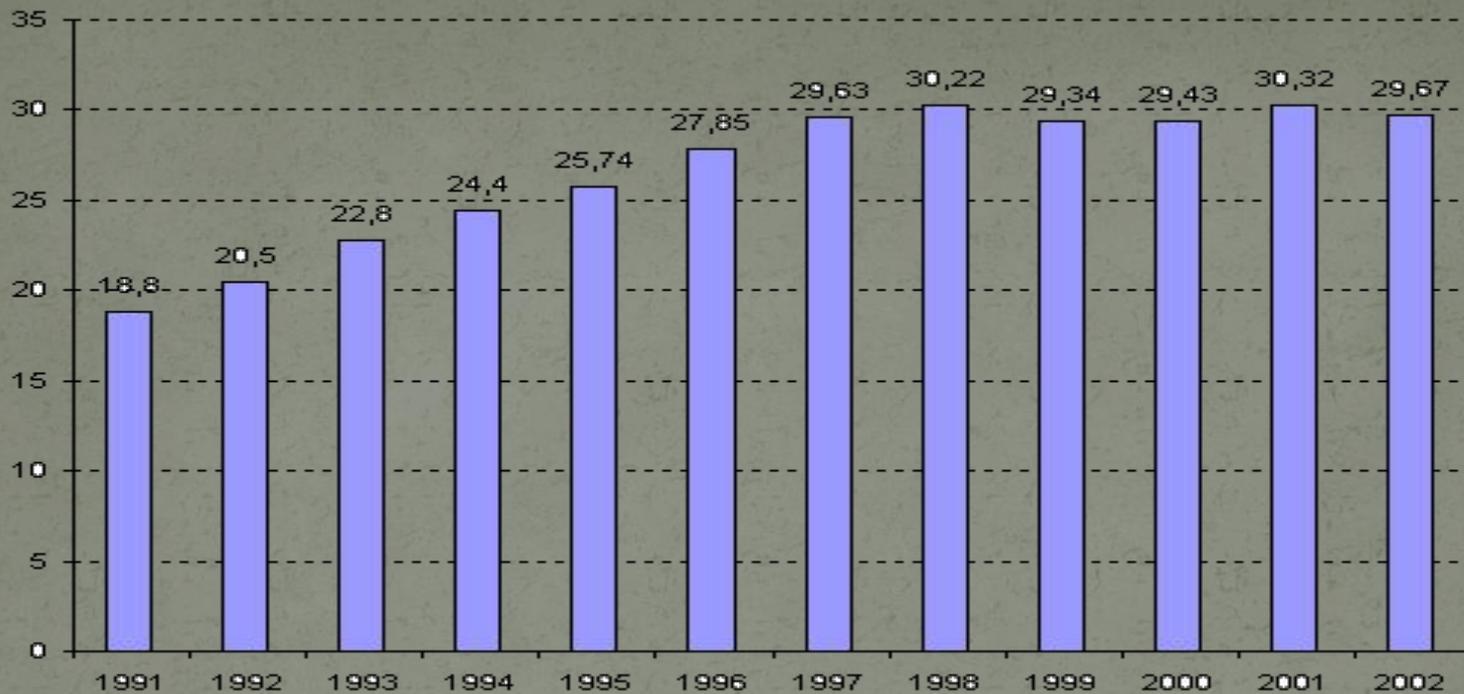
Заячья губа	2 : 1
Пилоростеноз	5 : 1
Меккелев дивертикул	Чаще у мальчиков
Дивертикулы толстой кишки	1.5 : 1
Атрезия прямой кишки	1.5 : 1
Агенезия почек двусторонняя	2.6 : 1
Агенезия почек односторонняя	2 : 1
Экстрофия мочевого пузыря	2 : 1

Врожденные нарушения проходимости

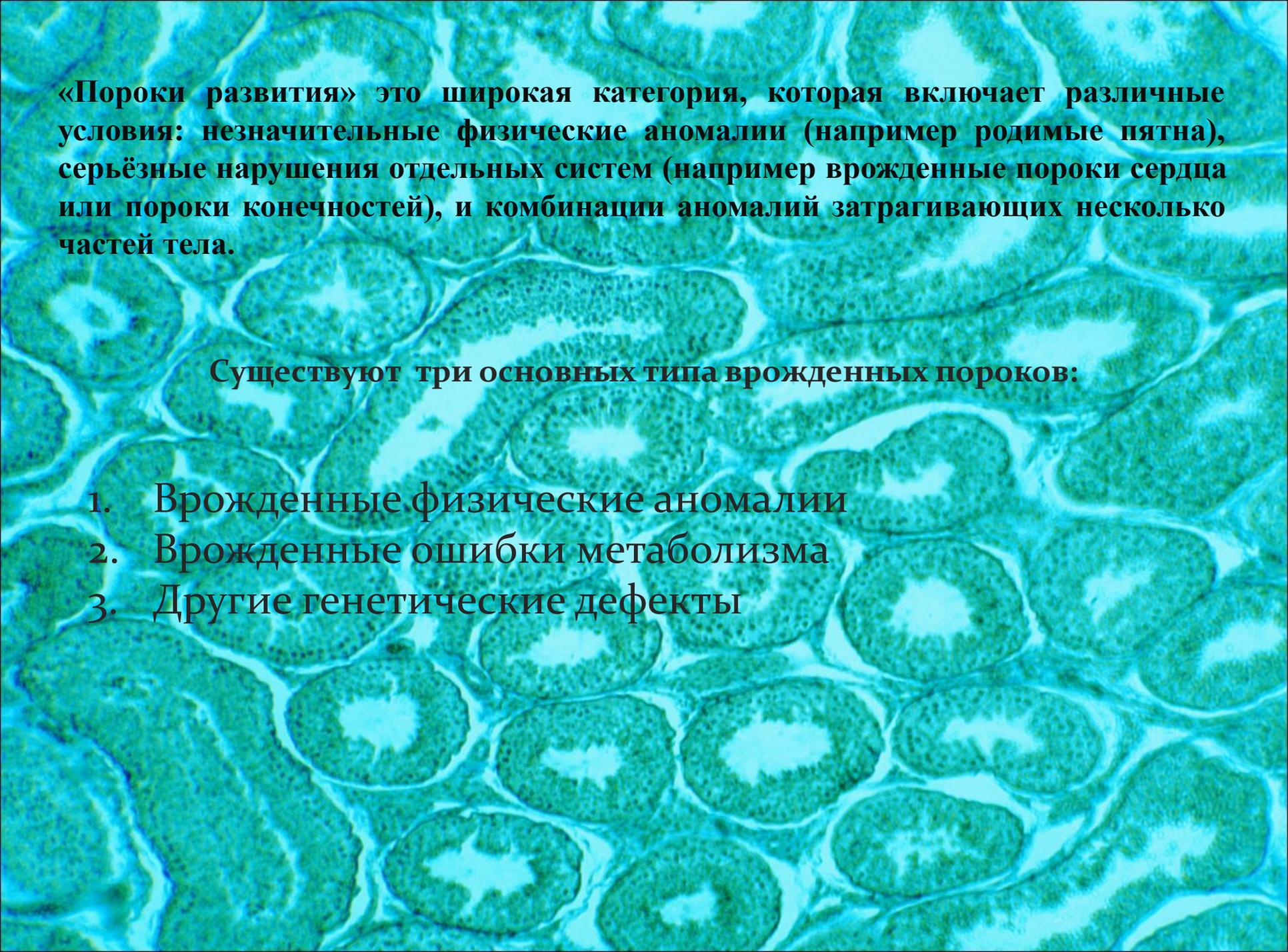
почечной лоханки и врожденные аномалии 2.4 : 1

мочеточника

Врожденный мегаколон Чаще у мальчиков



Динамика частоты врожденных аномалий у новорожденных в России в 1991-2002 годах (на 1000 родившихся)



«Пороки развития» это широкая категория, которая включает различные условия: незначительные физические аномалии (например родимые пятна), серьёзные нарушения отдельных систем (например врожденные пороки сердца или пороки конечностей), и комбинации аномалий затрагивающих несколько частей тела.

Существуют три основных типа врожденных пороков:

- 1. Врожденные физические аномалии**
- 2. Врожденные ошибки метаболизма**
- 3. Другие генетические дефекты**

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ] НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

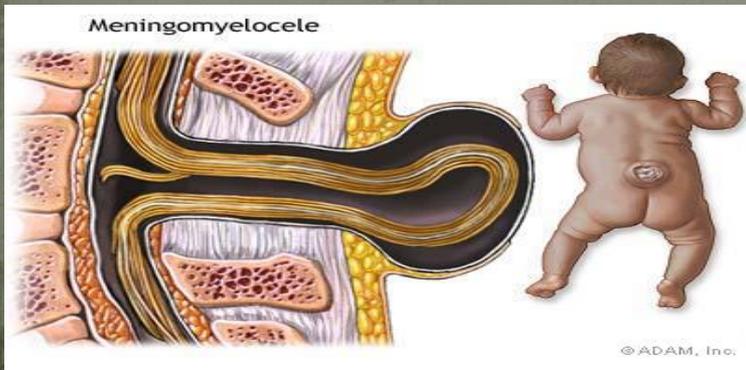


Анэнцефалия (др.-греч. ἀν- — «без» и ἐγκέφαλος — «головной мозг») — внутриутробный порок развития плода, который формируется на ранних сроках беременности и связан обычно с воздействием вредных факторов окружающей среды, токсических веществ или инфекцией; грубый порок развития головного мозга — полное или частичное отсутствие больших полушарий головного мозга, костей свода черепа и мягких тканей. Врожденный многофакторный порок развития, возникающий вследствие нарушения механизмов пренатального развития плода — нарушения формирования нервной трубки плода в период 21-28 дней беременности (незакрытие переднего нейропора нервной трубки). Порок 100 % летален, 75 % плодов с анэнцефалией погибают внутриутробно, родившийся ребенок не может прожить более нескольких часов.

Spina bifida [неполное закрытие позвоночного канала]

SPINA BIFIDA (дословно—■ расщепленный позвоночник), объединяющее название для врожденных аномалий, характеризующихся неполным закрытием позвоночного канала и порочным развитием спинного мозга или его оболочек. Название дано Тульпиусом (Tulpius) в 1641 г.

Частота этого дефекта составляет 1 ребенок на 1000 новорожденных. При повторных родах частота порока варьирует от 6% до 8%, что говорит о генетическом факторе в развитии заболевания.



РАЩЕЛИНА ГУБЫ И НЕБА [ЗАЯЧЬЯ ГУБА И ВОЛЧЬЯ ПАСТЬ]

Расщелина нёба — разрыв, расщелина в средней части нёба, возникающая вследствие незаращения двух половин нёба в период эмбрионального развития. Может быть поражена лишь часть нёба (например, только мягкое нёбо или язычок нёба), или же расщелина может проходить по всей длине, сочетаясь с билатеральными расщелинами в передней части верхней челюсти; нередко такие дети рождаются с расщелиной губы.

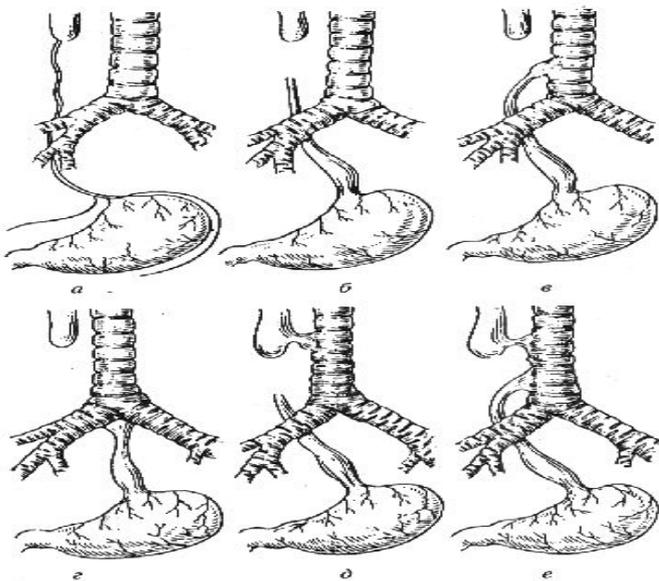
На сегодняшний день нет исчерпывающего ответа на вопрос о тонких механизмах формирования челюстно-лицевой анатомии. Однако статистические данные дают основание полагать, что в среднем у человека, родившегося с расщеплением губы и\или нёба, вероятность передать собственному ребенку такую же особенность строения составляет около 7%.



ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ] ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Атрезия пищевода

Атрезия пищевода — тяжёлый порок развития, при котором верхний отрезок пищевода заканчивается слепо. Нижний отрезок органа чаще всего сообщается с трахеей. Часто атрезия пищевода сочетается с другими пороками развития — врождёнными пороками сердца, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и другими. В 5 % случаев атрезия пищевода встречается при хромосомных болезнях. Популярная частота — 0,3:1000. Сочетание мужского и женского пола — 1:1.



На основании анатомических вариантов различают шесть типов атрезии пищевода :

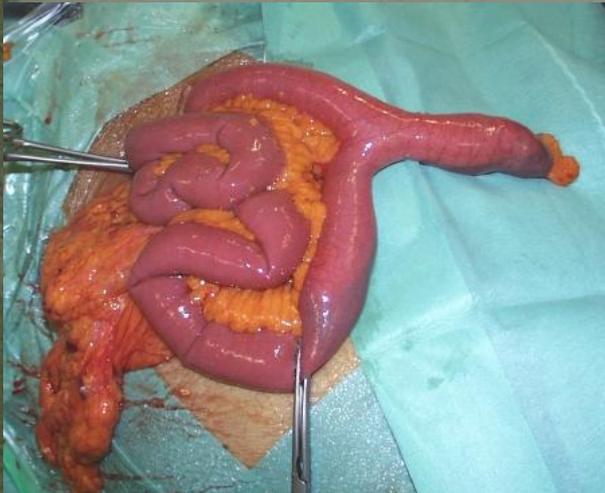
полное отсутствие пищевода; вместо него существует соединительнотканый тяж;

пищевод образует два изолированных слепых мешка;

верхний отрезок пищевода оканчивается слепо, нижний соединен свищевым ходом с трахеей выше её бифуркации.

Меккелев дивертикул

Меккелев дивертикул — локальное мешковидное выпячивание стенки тонкой кишки, образовавшаяся вследствие неполного зарращения желточного протока, который участвует в питании плода. Меккелев дивертикул считают истинным дивертикулом, так как его стенка содержит все слои кишки. Средняя длина — 5–7 см, но бывают дивертикулы и большего размера. Эпителий примерно одной трети дивертикулов относят к эпителиям железистого типа, способных вырабатывать соляную кислоту.



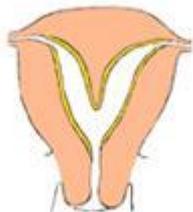
ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ] ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ И МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

Двурогая матка

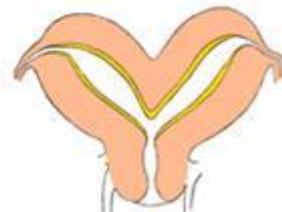
Прежде всего, стоит отметить, что врожденные патологии развития матки встречаются достаточно редко. Основная их доля приходится на так называемую двуугоую матку (ДМ), которая представляет собой две полости, соединенные в нижнем отделе. В зависимости от степени расщепления принято выделять три ее варианта – седловидную, неполную и полную. Первая расширена в поперечном сечении и имеет лишь небольшое углубление в виде седла, расположенное в области маточного дна. Неполная ДМ характеризуется разделением полостей только в верхней части, при этом форма и размер обоих рогов практически совпадают.



Нормальная матка



Матка с перегородкой

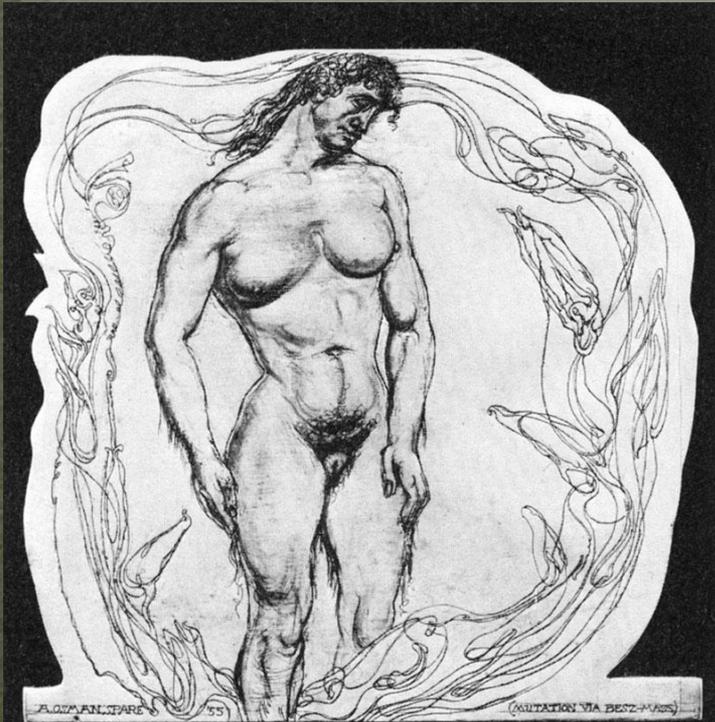


Двуугогая матка

Гермафродитизм

Гермафродитизм (по имени греческого бога Гермафродита греч. Ερμαφρόδιτος) — одновременное или последовательное наличие мужских и женских половых признаков и репродуктивных органов у раздельнополых организмов.

Гермафродитизм подразделяют на истинный и ложный. Истинный гермафродитизм помимо строения половых органов, отличается также наличием мужских и женских половых желез одновременно. При ложном же, железы только одного пола, однако органы смешанные. Истинный гермафродитизм встречается крайне редко.



Если поставлен диагноз, истинный гермафродитизм, следует выбрать женский пол, и провести необходимую пластику половых органов.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ] И ДЕФОРМАЦИИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ

Дисплазия тазобедренного сустава

Врождённый вывих бедра (син. Дисплазия тазобедренного сустава) — это врождённая неполноценность сустава, обусловленная его неправильным развитием, которая может привести (или привела) к подвывиху или вывиху головки бедренной кости — к «врождённому вывиху бедра» (англ. congenital dislocation of the hip). Современное название этой патологии — дисплазия тазобедренного сустава (англ. developmental dysplasia of the hip). Речь идет о дисплазии развития (о нарушении развития всех структур сустава в процессе пре- и постнатального онтогенеза).

Основными принципами лечения являются: раннее начало, применение ортопедических средств для длительного удержания ножек в положении отведения и сгибания, активные движения в тазобедренных суставах в пределах дозволенного диапазона.

