

СРС: ВПР ЖКТ

Подготовил: Есентаев Н.А.

313 ОМ

План:

- Введение;
- Врожденные пороки развития пищевода, желудка и тонкого кишечника;
- Врожденные пороки развития толстой кишки;
- Врожденные пороки развития производных кишечной трубки;
- Вывод;
- Список используемой литературы.

Введение

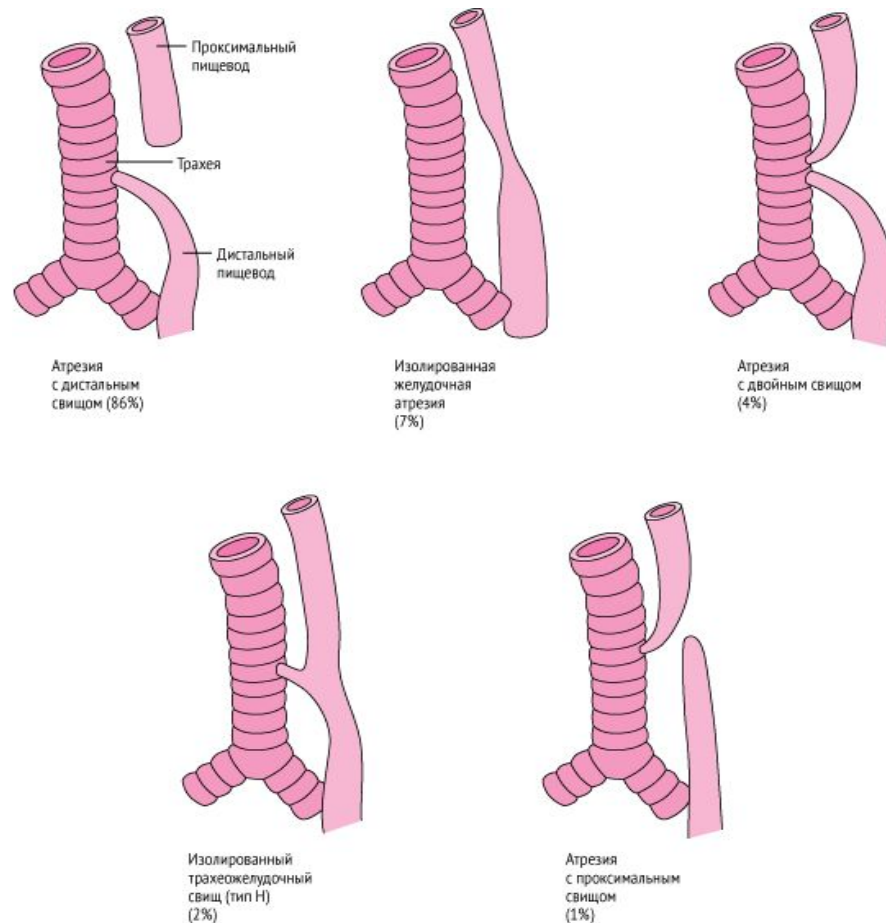
- **Врожденные пороки органов пищеварения** — следствие нарушения развития кишечной трубки в эмбриональном периоде. Основные нарушения связаны с отсутствием перфорации мембран и образования отверстий в замкнутых концах кишечной трубки, а также с остановкой восстановления ее просвета, который на 5—6-й неделе гестации закрыт пролиферирующим эпителием.
- Врожденные пороки развития органов пищеварения встречаются в 3-4% вскрытий умерших в перинатальном периоде и составляют 21% всех врожденных пороков этого периода. Они чаще всего представляют собой атрезии и стенозы пищеварительного тракта.

Этиология

- Этиология этих пороков различна. Они могут быть появлением хромосомных и моногенных синдромов, а также мультифакториального происхождения. Пороки проявляются агенезией, гипоплазией, гиперплазией, атрезией (отсутствием просвета), стенозом, удвоением различных отделов или участков желудочно-кишечного тракта.

Атрезия и стеноз пищевода

- Атрезия и стеноз пищевода редко бывают изолированными, проксимальный и дистальный его концы заканчиваются слепо или весь пищевод представляет собой тяж без просвета. Часто они сочетаются с другими пороками развития мочеполовой, сердечно-сосудистой систем и др.



Трахеопищеводный свищ

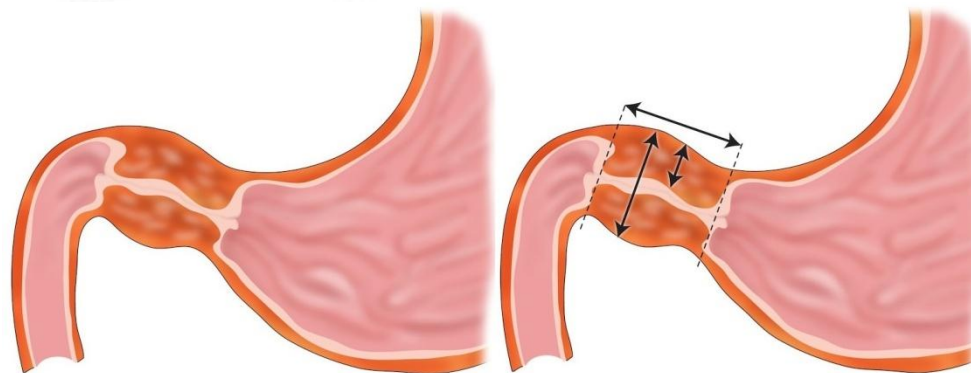
- Трахеопищеводный свищ — сообщение между трахеей и пищеводом, происхождение которого связывают с отсутствием деления первичной кишки на пищевод и трахею. Этот порок приводит к попаданию содержимого пищевода в бронхи и легкие, развитию асфиксии или аспирационной пневмонии. Лечение хирургическое.



Врожденный гипертрофический пилоростеноз

- Врожденный гипертрофический пилоростеноз (ранняя фетопатия) — утолщение и уплотнение привратника желудка за счет гипертрофии его мышечного слоя, что приводит к сужению пилорического канала и задержке эвакуации содержимого желудка в кишечник. Желудок при этом расширен, отмечают упорную рвоту фонтаном, дегидратацию тела ребенка, констипация, тяжелые гемодинамические расстройства вплоть до комы. Частота порока — 4:1000 новорожденных, у мальчиков в 4—5 раз чаще. Эффективно хирургическое лечение.

Врожденный гипертрофический пилоростеноз



Атрезия и стенозы тонкой

КИШКИ

- Атрезия и стенозы тонкой кишки встречаются с частотой 1:10 000. По этиологии они различны, часто сочетаются с другими пороками развития, иногда наблюдаются у близнецов. Атрезия может быть в виде свободных слепых концов, а также участков кишки, замещенных плотным тяжом. Для порока характерны вздутие живота, рвота желчью сразу после рождения. Хирургическое лечение эффективно при ранней диагностике.



Болезнь Гиршпрунга

- **Болезнь Гиршпрунга** (аганглионарный мегаколон) — врожденное отсутствие ганглиозных клеток в межмышечном парасимпатическом (ауэрбаховом) сплетении преимущественно прямой и сигмовидной кишки при сохранности клеток ганглиев подслизистого симпатического (мейсснерова) сплетения. Пораженный отрезок кишки находится в состоянии спазма, сужен, перистальтика в нем отсутствует. Это приводит к стойким запору, непроходимости, расширению и компенсаторной гипертрофии стенки вышерасположенных отделов кишки, формированию мегаколона и каловой интоксикации. Возможны изъязвления и перфорация кишки, энтероколит, жировая дистрофия печени. Частота порока — 0,2:1000 новорожденных. Лечение хирургическое.

Болезнь Гиршпрунга



Врожденные пороки развития прямой кишки и анального отверстия

- **Врожденные пороки развития прямой кишки и анального отверстия** — в основном атрезия и стеноз, в большинстве своем (до 60%) они сочетаются с пороками других органов и систем, хромосомными болезнями. Частота — 1:4000 новорожденных. Атрезия может касаться:
 - ✓ только заднепроходного отверстия, при этом прямая кишка развита нормально;
 - ✓ только прямой кишки, имеющей вид плотного тяжа, анальное отверстие ведет в короткий, слепо заканчивающийся канал;
 - ✓ заднепроходного отверстия и прямой кишки, при этом слепо заканчивающаяся прямая кишка расположена высоко в малом тазу.
- Атрезия может сочетаться со свищами, открывающимися в мочевую (уретру, мочевой пузырь), половую (матку, влагалище, преддверие влагалища) системы и в промежность.

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки

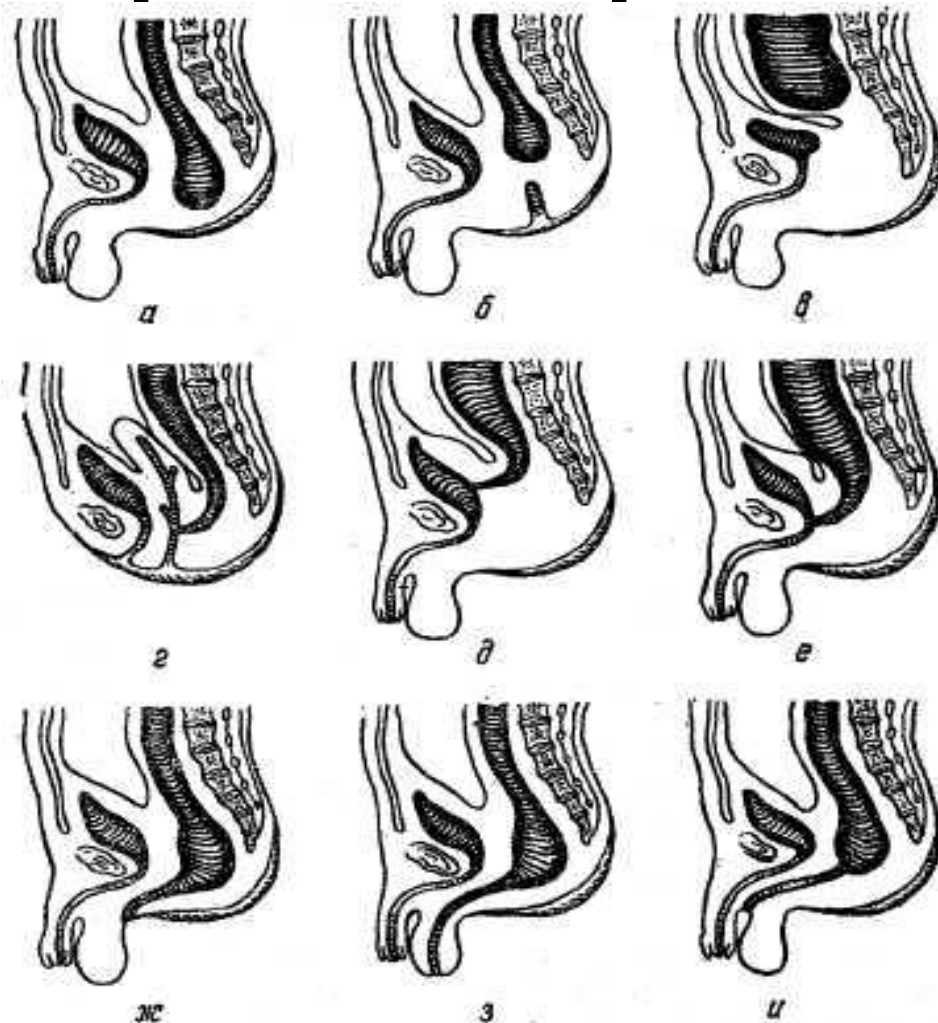
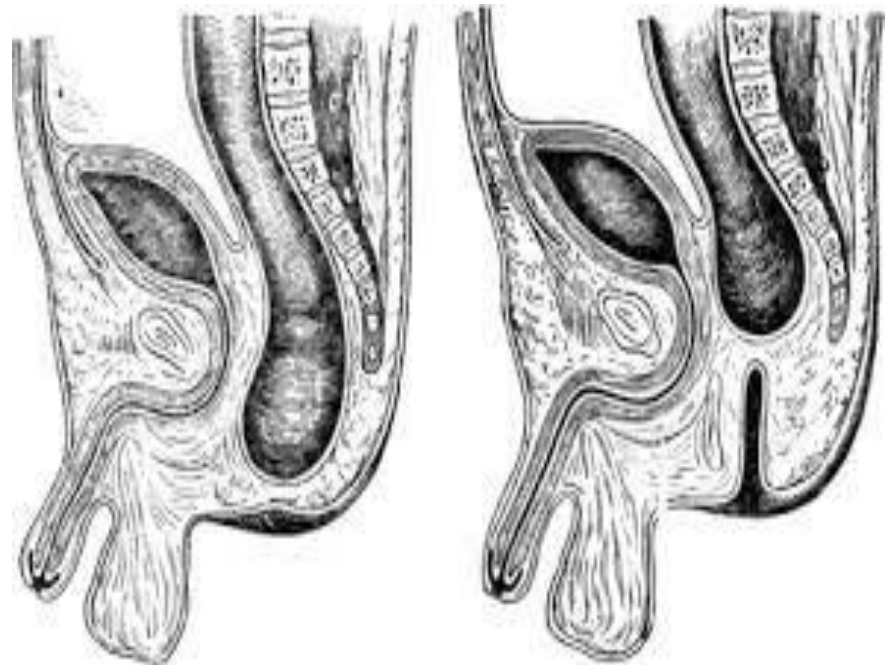


Рис. 141. Схема врожденных пороков заднего прохода и прямой кишки. (Объяснения в тексте).

Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки

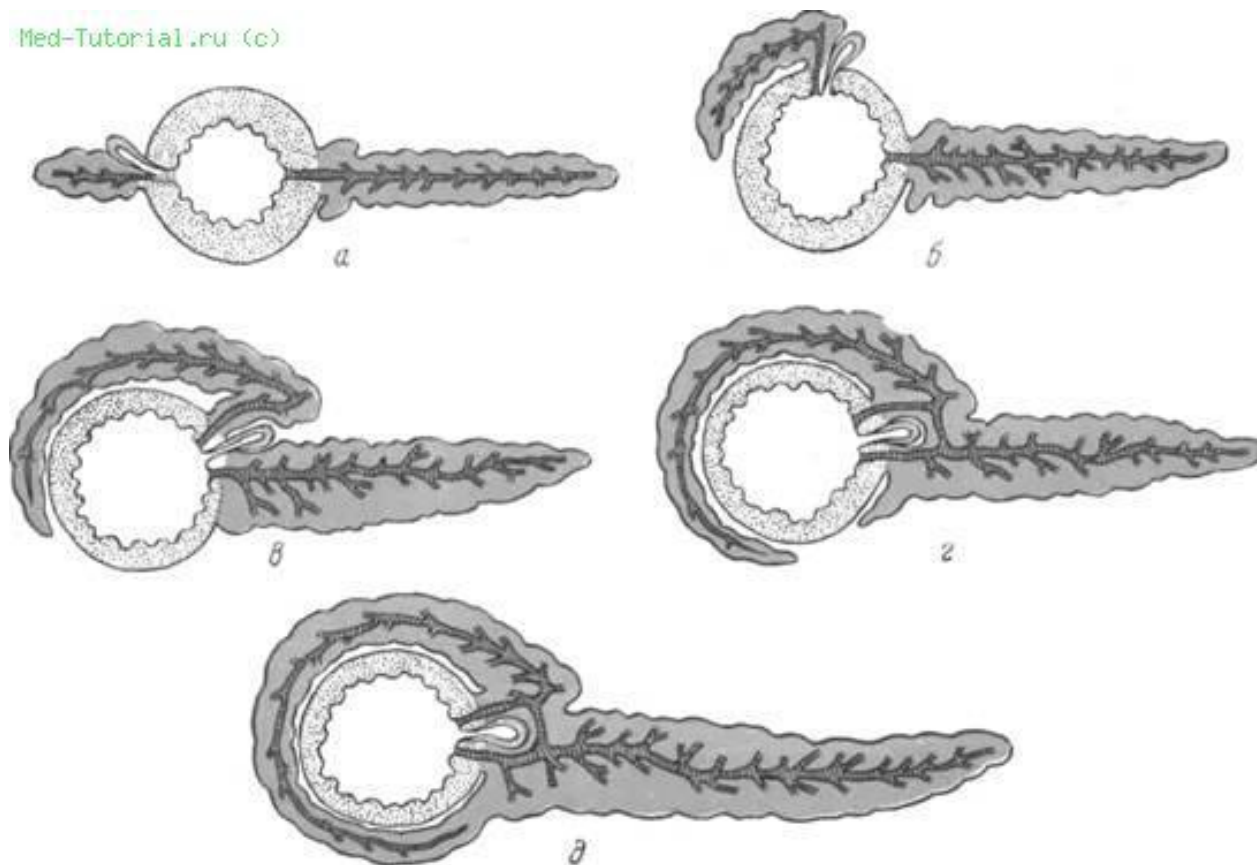


Врожденные пороки развития производных кишечной трубки (поджелудочной железы, печени и желчных протоков)

- **Кольцевидная (аннулярная) поджелудочная железа.** Тератогенетический герминационный период — 4—6-я неделя эмбриогенеза. При этом пороке головка железы в виде кольца или воротника охватывает нисходящий отдел двенадцатиперстной кишки, которая при этом нередко в состоянии атрезии или стеноза. Кольцо — ткань поджелудочной железы, ее протоки впадают в общий желчный проток. Протекает бессимптомно или приводит к кишечной непроходимости, панкреатиту или пептической язве двенадцатиперстной кишки. Лечение хирургическое.

Кольцевидная (аннулярная) поджелудочная железа

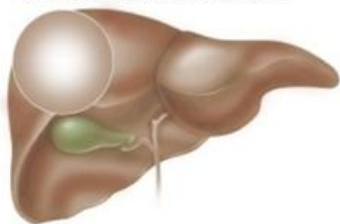
Med-Tutorial.ru (c)



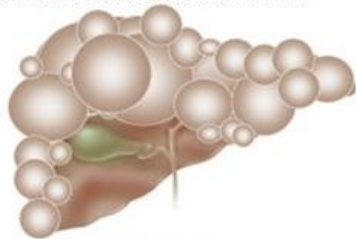
Кисты печени

- **Кисты печени** имеют различное происхождение. Истинные кисты возникают при нарушении обратного развития избыточных зачатков желчных протоков или при их закупорке — *ретенционные кисты*. Это обычно сочетается с кистами в других органах, например в почках. Кисты выстланы эпителием и содержат прозрачную жидкость.

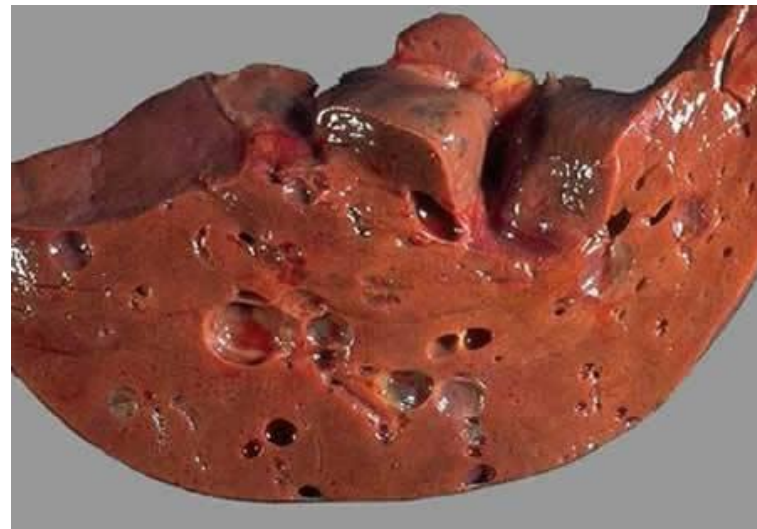
Одиночная киста печени



Поликистозная болезнь печени



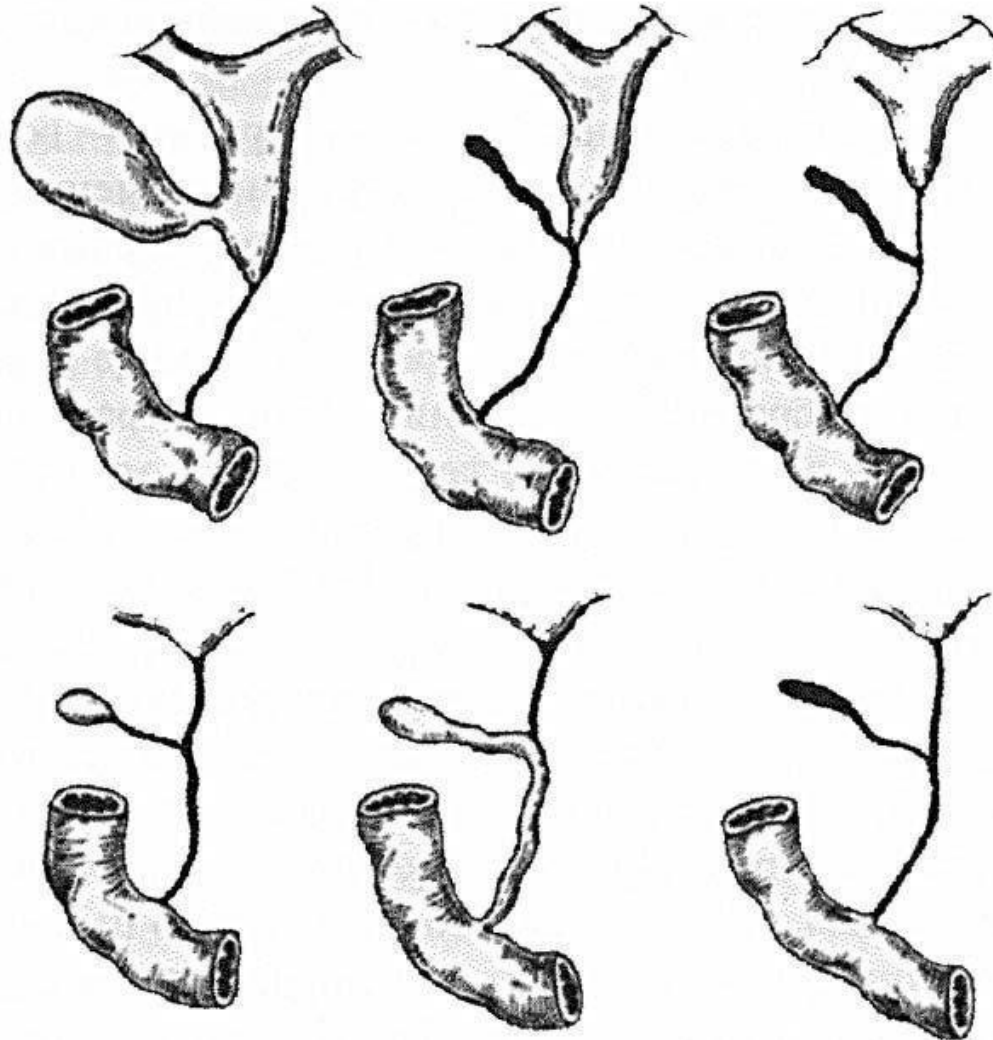
Форма и расположение кист при поликистозной болезни



Атрезии и стенозы внепеченочных желчных протоков

- **Атрезии и стенозы внепеченочных желчных протоков** — сужение или отсутствие печеночного, пузырного и (или) общего желчного протоков. Это приводит к холестазу, образованию в печени желчных тромбов, пролиферации междольковых протоков, фиброзу портальных трактов и в дальнейшем — к билиарному циррозу. Порок возникает на 5—8-й неделе эмбриогенеза. Частота — 1:17 000 новорожденных.

Атрезии и стенозы внепеченочных желчных протоков



Агенезия внутрипеченочных желчных протоков

- **Агенезия внутрипеченочных желчных протоков** — полное отсутствие или значительное уменьшение этих структур в портальном тракте печени, сопровождаемое скоплением желчи и образованием тромбов в желчных капиллярах. Характерны желтуха, ахоличный кал, развитие билиарного цирроза, в тяжелых случаях — внутриутробно. Нередко сочетается с другими пороками развития. Тератогенетический терминационный период — 5—8-я неделя эмбрионального развития. Частота порока — 1:16 000 новорожденных.

Вывод

- На сегодняшний день, в большинстве случаев, врожденные пороки развития ЖКТ хорошо поддаются оперативному лечению, но не смотря на это, смертность среди новорожденных остается высокой. Исторически, изучению врожденных пороков развития ЖКТ было уделено немало времени и трудов, но ее частота не имеет тенденции к снижению.
- Таким образом, высока актуальность данной темы, так как ВПР ЖКТ среди новорожденных являются одной из причин не только высокой смертности, но и инвалидизации детей в будущем.

Список использованной литературы:

1. Струков А.И., Серов В.В., под ред. Паукова В.С., Патологическая анатомия. Учебник. Изд.: ГЭОТАР-Медиа, 2019 г.;
2. Баранов А.А. Смертность детского населения / А.А. Баранов, В.Ю. Альбицкий// - М. Литера. – 2007 г.;
3. Lumley J, Watson L, Watson M, Bower C. Periconceptional supplementation with folate and/or multivitamins for preventing neural tube defects. Cochrane Database Syst Rev. 2001;
4. Kalicinski P., Kaminski A., Pavlowska J. et al.: Liver transplantation in children — the Children’s Memorial Health Institute experience // Surgery Childhood Intern.- 2000.;
5. Kasai M., Kimura S., Assakura Y.: Surgical treatment of biliary atresia // J. Pediatr. Surg. — 1968.;
6. Дыбан А. П., Очерки патологической эмбриологии человека, Л., 1959
7. Поттер Э,, Патологическая анатомия плодов, новорождённых и детей раннего возраста, пер. с англ., М., 1971.