

ГАОУ СПО РК «Ялтинский медицинский колледж»

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

А.Г. Преподаватель хирургии канд. мед. наук Жучков

Использованы материалы Тымчук Ю. П.

Специальность « Лечебное дело»
2019 г.

При нарушении внутриутробного развития плода возникают отклонения в строении органов или систем тканей с изменением или исключением их функций.



Факторы ,способствующие возникновению пороков :

- I. Внутренние тератогенные :**
генетический дефекты (гамеопатия ,
генные и хромосомные мутации).
- II. Внешние тератогенные :**
инфекции.
действия химических средств.
действие физических средств.

Классификация по частоте встречаемости пороков

- **Частые** (1 и более случаев на 1000 беременностей);
- **Умеренно частые** (до 10 случаев на 10000 беременностей);
- **Редкие** (до 10 случаев на 100000 беременностей);
- **Очень редкие** (менее 10 случаев на 100000 беременностей).

Классификация врожденных пороков:

пороков:

I. Изменение размеров органов : гипергенезия, гипоплазия, аплазия.

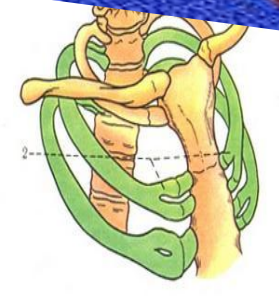
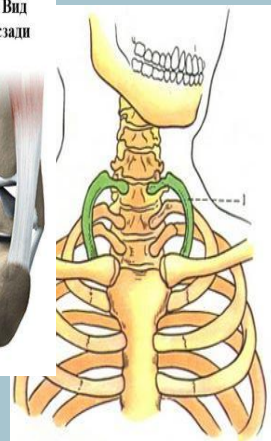
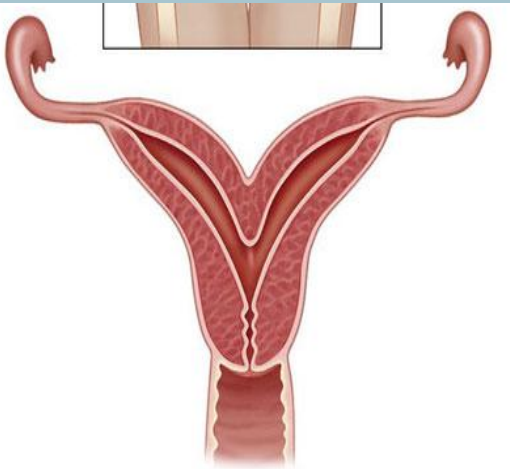
II. Изменение формы органов : косолапость, подковообразная почка, двурогая матка и т.д

III. Аномалии расположения органов : эктопия, гетеротопия.

IV. Увеличение числа органов : полидактилия, гермафродитизм, добавочные ребра.

V. Атавизмы : срединная, боковая кисты шеи, свищи.

VI. Дуплицирующие аномалии: сросшиеся близнецы.



Пороки развития черепа и головного мозга



Грыжи головного мозга
- грыжевое выпячивание через отверстие (дефект в костях) ; в подкожную клетчатку выступают мозговые оболочки, образующие грыжевой мешок, содержимым которого могут быть цереброспинальная жидкость, мозговая ткань или и то и другое одновременно.

Лечение : удаление грыжевого выпячивания вместе с его содержимым и пластическое закрытие дефекта кости.



© Cover Arts Press



© Cover Arts Press

Гидроцефалия

- водянка головного мозга

- СВЯЗАНА С ИЗБЫТОЧНЫМ
ОБРАЗОВАНИЕМ И ВНУТРИЧЕРЕПНЫМ
СКОПЛЕНИЕМ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ
ЖИДКОСТИ.

ЛЕЧЕНИЕ:

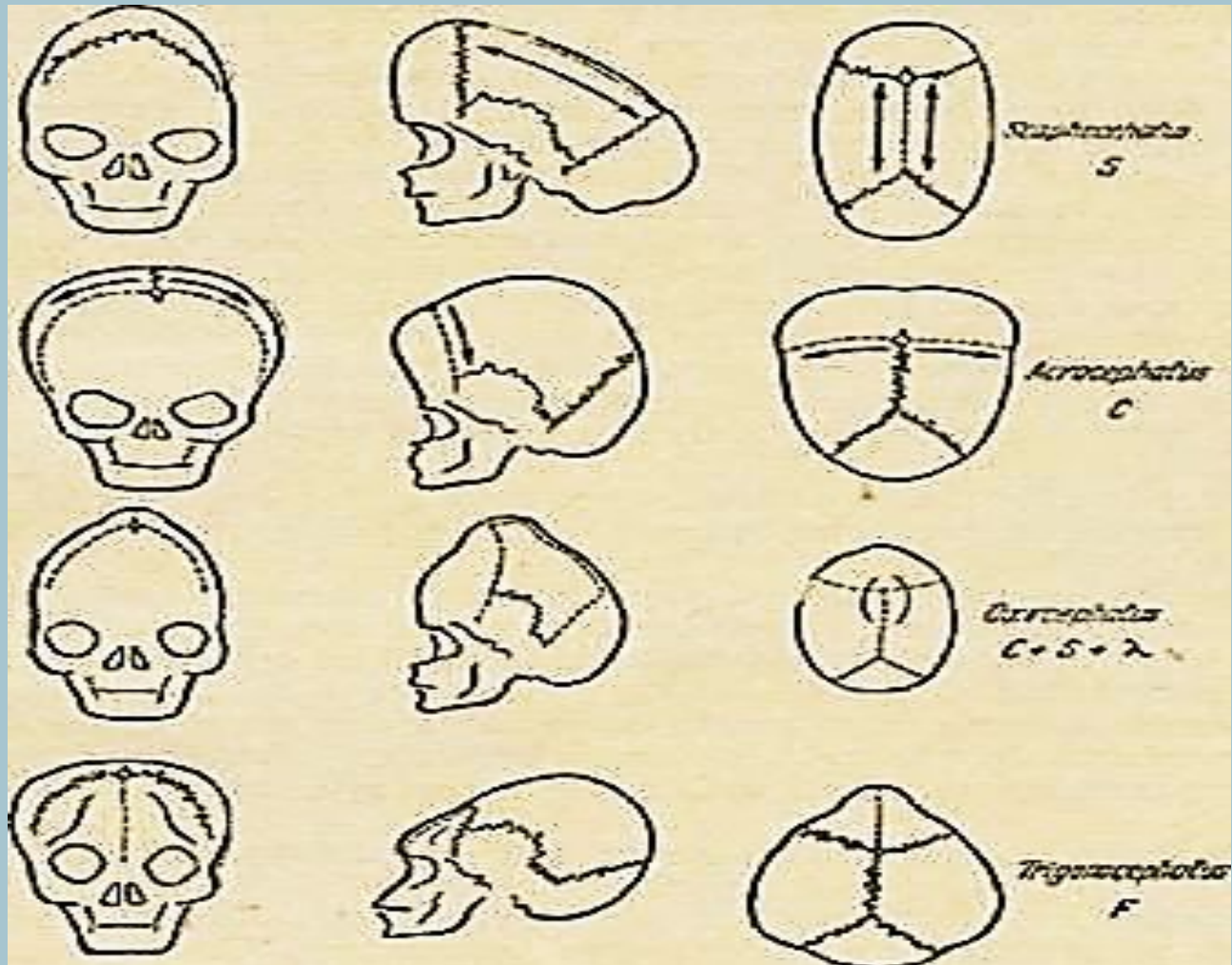
СОЗДАНИЕ ОТТОКА ЖИДКОСТИ ИЗ
ЖЕЛУДОЧКОВ В ЯРЕМНЫЕ ВЕНЫ ИЛИ ПО
ДРУГИМ ДРЕНАЖАМ
(***ВЕНТРИКУЛО - ПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ШУНТ***).





Краниостеноз

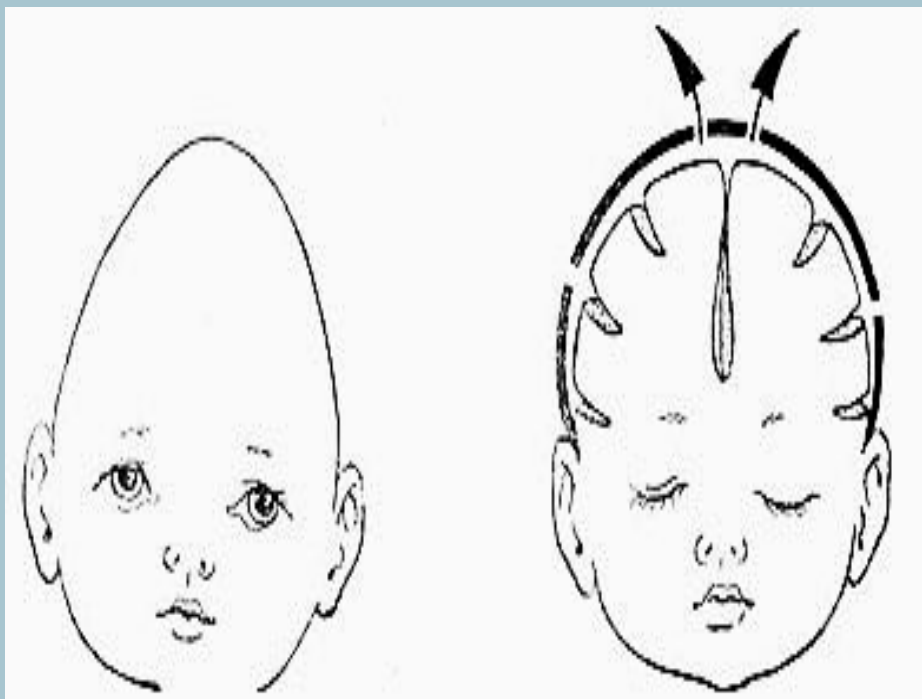
-аномалия , обусловленная преждевременным заращением родничков и швов с образованием очагов обызвествления в зоне роста черепа.



Заращение швов с очагами обызвествления



Обызвествление в зоне роста черепа



Лечение:

краниотомия,
резекция,
фрагментация
костей черепа,
фиксационные
шлемы



Пороки развития позвоночника и спинного мозга:

аномалии позвоночника с дефектом
центрального канала, через который могут
выпячиваться оболочки спинного мозга ,сам
мозг и его корешки с образованием
спинномозгов





Mielomeningocele



Meningocele



**АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ
СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ
ПОЛОСТИ РТА.**



Короткая уздечка языка. В норме вершина уздечки языка располагается на уровне средней его трети, а основание - на уровне основания альвеолярного отростка. Если же вершина уздечки прикреплена в области передней трети языка или близко к его кончику и/или ее основание близко к вершине альвеолярного отростка, говорят о короткой уздечке языка.

Прикрепление кончика языка к вершине альвеолярного отростка называется *анкилоглоссия*.

Подобные анатомические нарушения в неонатальном периоде приводят к нарушению функции сосания, что может вызывать гипотрофию у ребенка. Менее выраженное укорочение уздечки языка чаще выявляется в период становления речевой функции у ребенка.



Ребенок 4 лет. Короткая уздечка

Низкое прикрепление уздечки верхней губы.

Уздечка представляет собой тонкую треугольной формы складку слизистой оболочки, лишенную

мышц, имеющую основание на альвеолярном отростке верхней челюсти. Анатомические варианты :

может быть представлена в виде тонкой пленки, напоминающей правильную пирамиду, вершина которой располагается в области межзубного промежутка;

иметь широкую площадь прикрепления к внутренней поверхности верхней губы ; быть массивной, утолщенной в месте прикрепления к альвеолярному отростку. Гребень такой уздечки укорочен, и это ограничивает активность верхней губы.

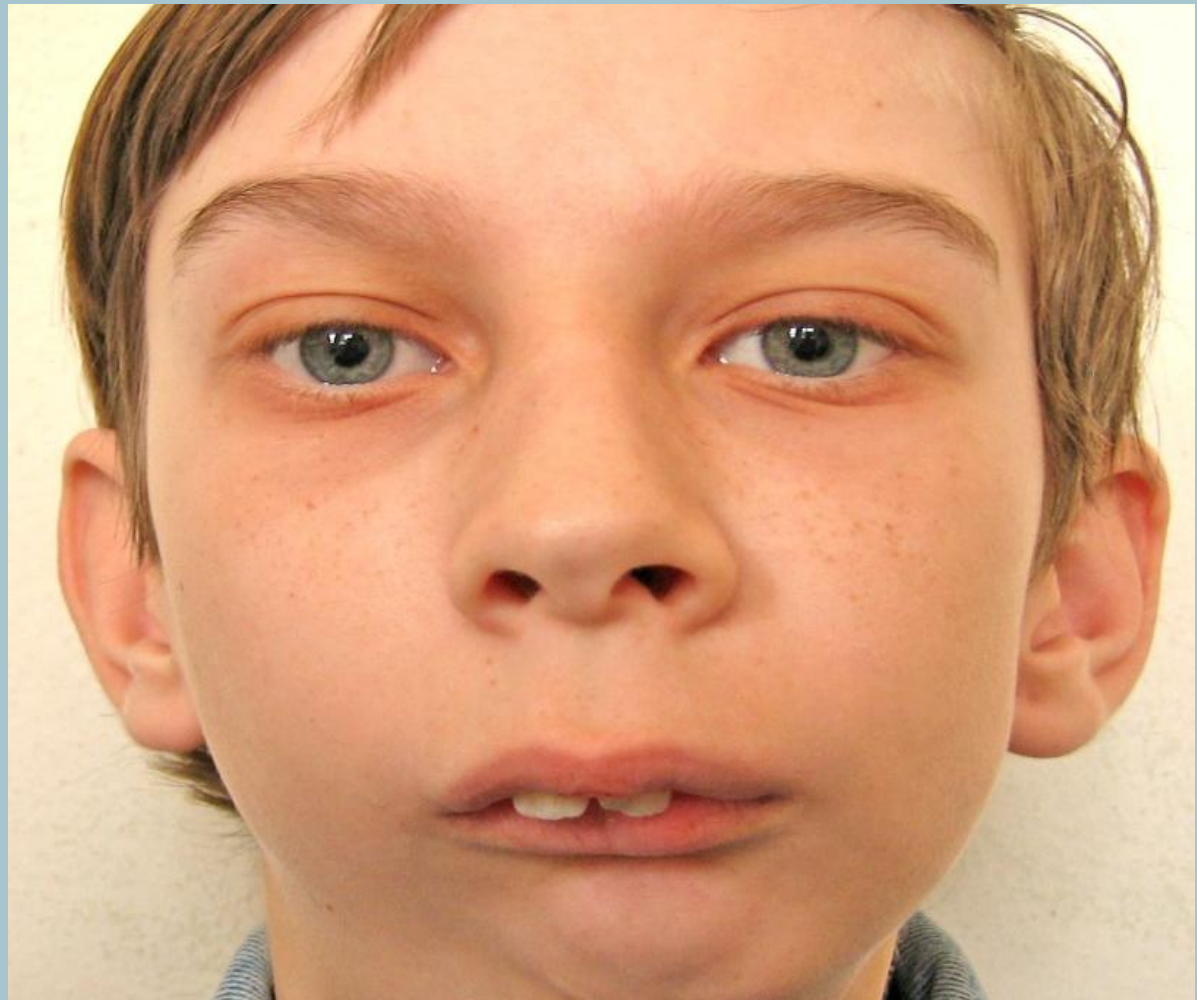


Ребенок 9 лет. Низкое прикрепление уздечки верхней губы



СИНДРОМ СТИКЛЕРА

Включает в себя врожденные нарушения зрения с прогрессирующей миопией, катарактой и отслойкой сетчатки; прогрессирующим остеоартритом лучезапястных, коленных и голеностопных суставов, реже - височно-нижнечелюстных, рото-лицевые аномалии, аномалии скелета, врожденные пороки сердца. Популяционная частота 1:15 000



СИНДРОМ ПЬЕРА-РОБЕНА

Является клиническим проявлением первичного порока развития - недоразвития и дистального положения нижней челюсти (микрогении). Недоразвитие тела и/или ветви нижней челюсти связано с частичной аплазией мышечкового отростка, где находятся зоны роста нижней челюсти.



СИНДРОМ ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ

Генерализованная скелетная дисплазия, включающая гипо- или аплазию ключиц, аномалии позвонков и ребер, системный остеопороз.

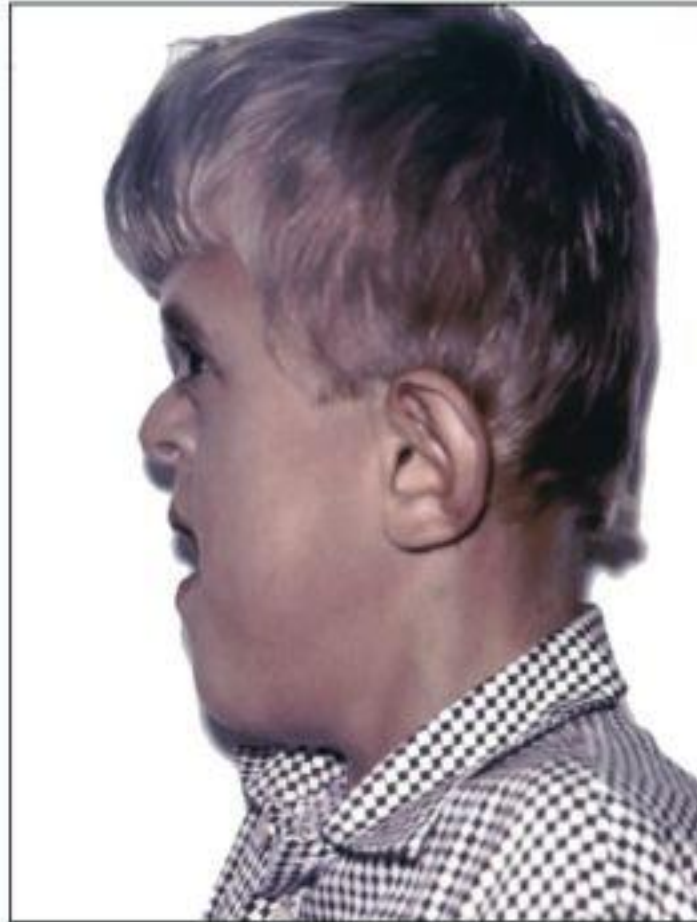
Длительно открытые черепные швы приводят к чрезмерному развитию лобных, височных и затылочных бугров.

Зубочелюстные аномалии :

позднее прорезывание зубов временного и постоянного прикуса,

большое количество лишних ретенированных и дистопированных зубов, системная гипоплазия эмали зубов, множественный кариес и деформации прикуса.

Синдром Апера



Характеризуется выраженными изменениями черепа за счет синостоза венечных швов в сочетании со сфено-этмоидо-максиллярной гипоплазией, полным сращением пальцев кистей и стоп, врожденными расщелинами нёба.

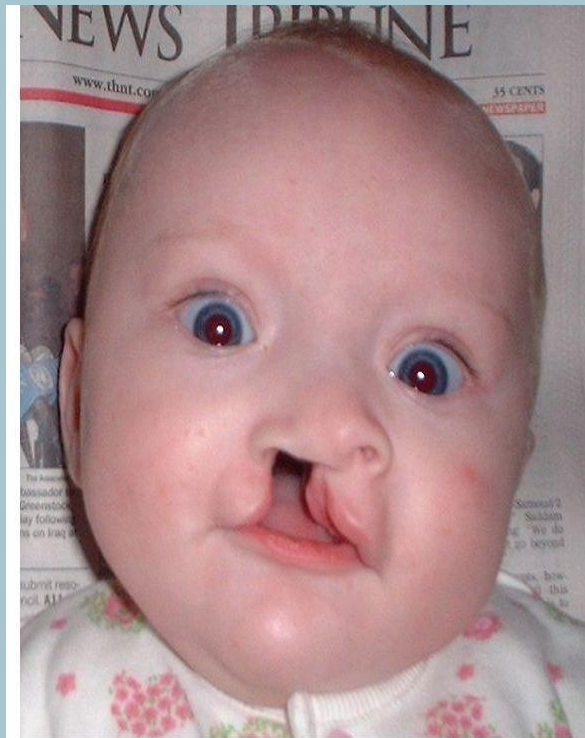
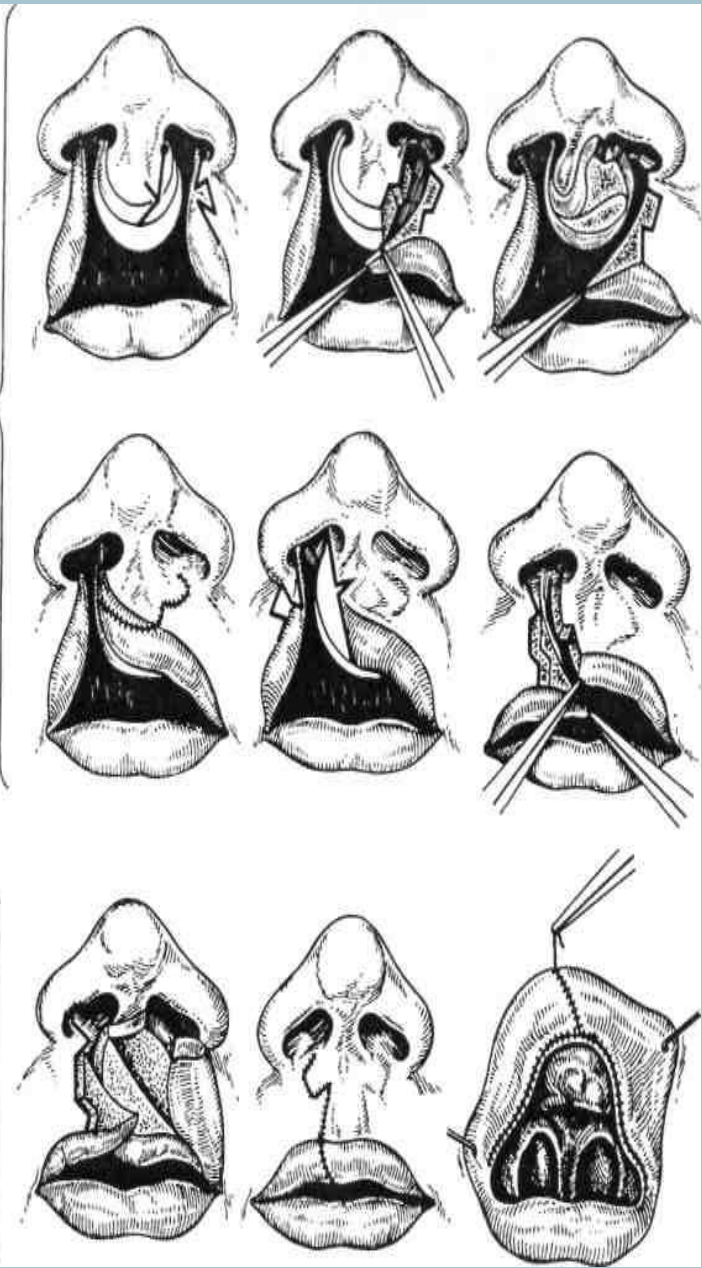
Расщелина губы

*заячья губа, незаращение губы,
хейлосхизис*

Частота : 1:2500
новорожденных.

Расщелина может захватывать красную кайму верхней губы или всю губу до носа. Иногда щель проникает в полость носа.

Лечение: пластическое закрытие дефекта, путем перемещения лоскутов.



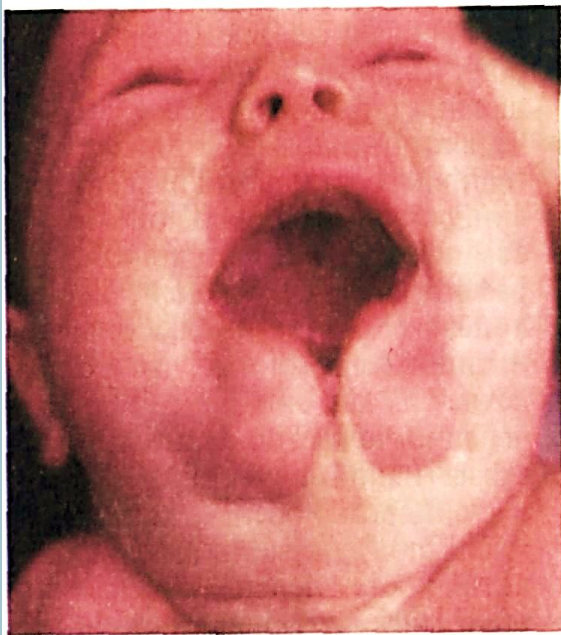


ДО



ПОСЛЕ

Расщелина нёба





***нарушение срастания
верхнечелюстных
отростков с сошником***



Лечение:

разобшают полость рта и носа за счёт перемещения тканей небно-носовой перегородки.

МАКРОСТОМИЯ

НЕЗАРАЩЕНИЕ УГЛА РТА С
ОДНОЙ
СТОРОНЫ ИЛИ ОБЕИХ
СТОРОН.

ЧРЕЗМЕРНО ШИРОКАЯ
РОТОВАЯ ШЕЛЬ

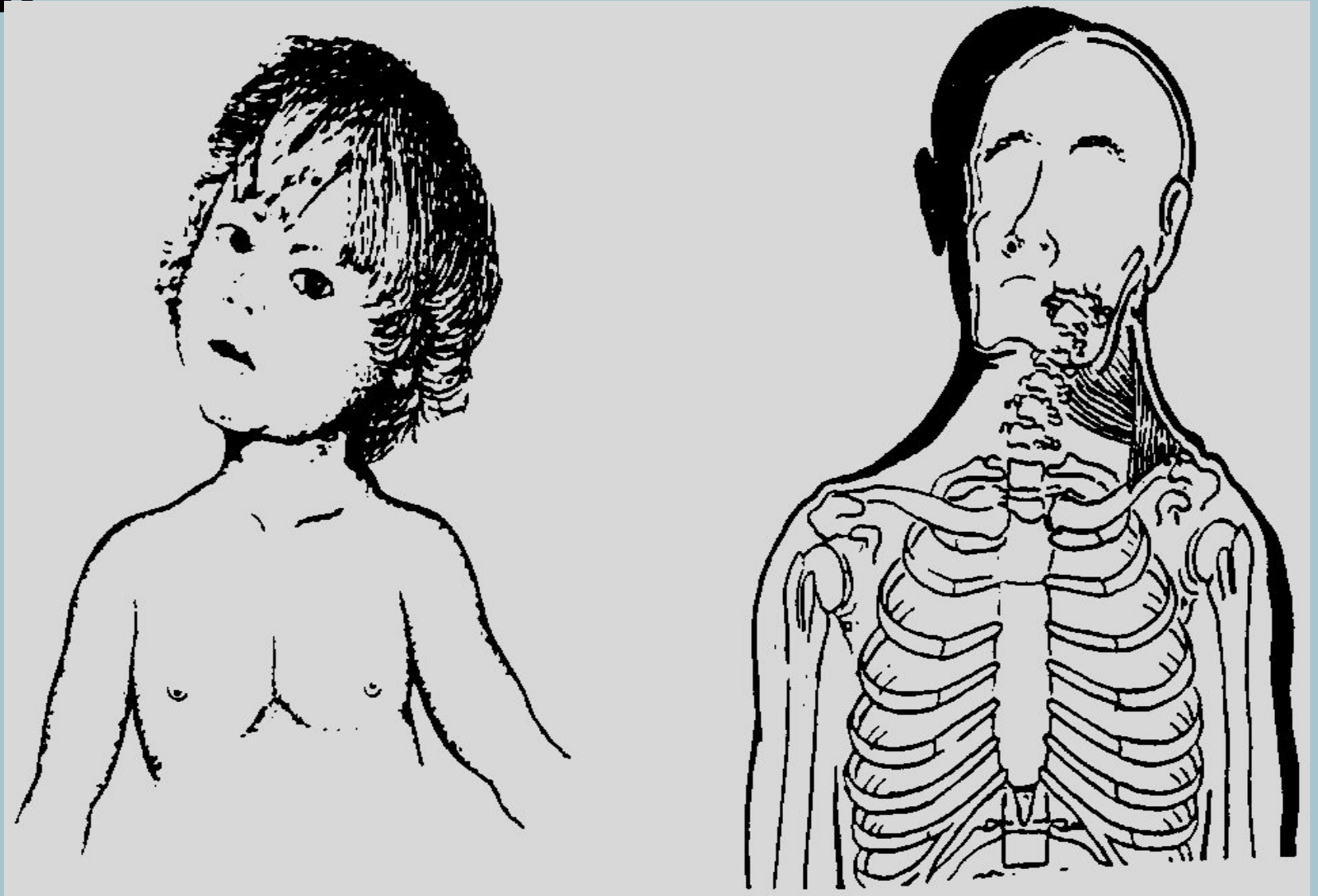


Лечение

пластическое устранение дефекта



Пороки развития шеи



КРИВОШЕ Я

**ВРОЖДЕННОЕ ФИКСИРОВАННОЕ
НАКЛОНЕНИЕ ГОЛОВЫ И ПОВОРОТ ЕЕ В
СТОРОНУ ,**

**ЧТО ОБУСЛОВЛЕНО УКРОЧЕНИЕМ
ГРУДИНО – КЛЮЧИЧНО - СОСЦЕВИДНОЙ
МЫШЦЫ**

**ИЛИ
АНОМАЛИЕЙ ШЕЙНЫХ ПОЗВОНКОВ.**

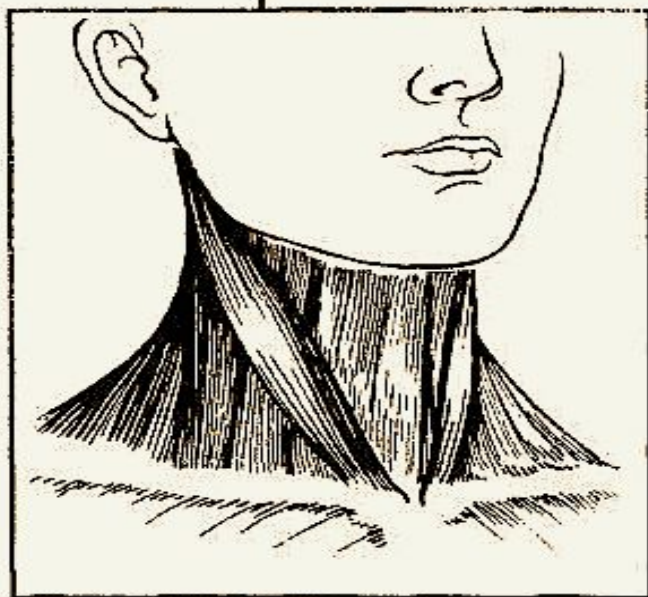
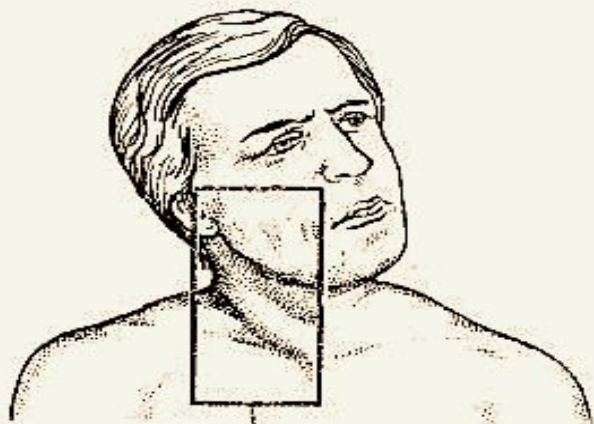


Рис. 40. Кривошея — болезненное спастическое сокращение грудино-ключично-сосцевидной мышцы (1).



Рис. 41. Шейный бандаж.

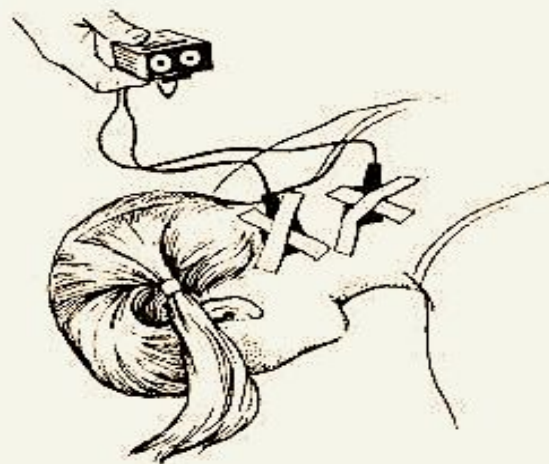
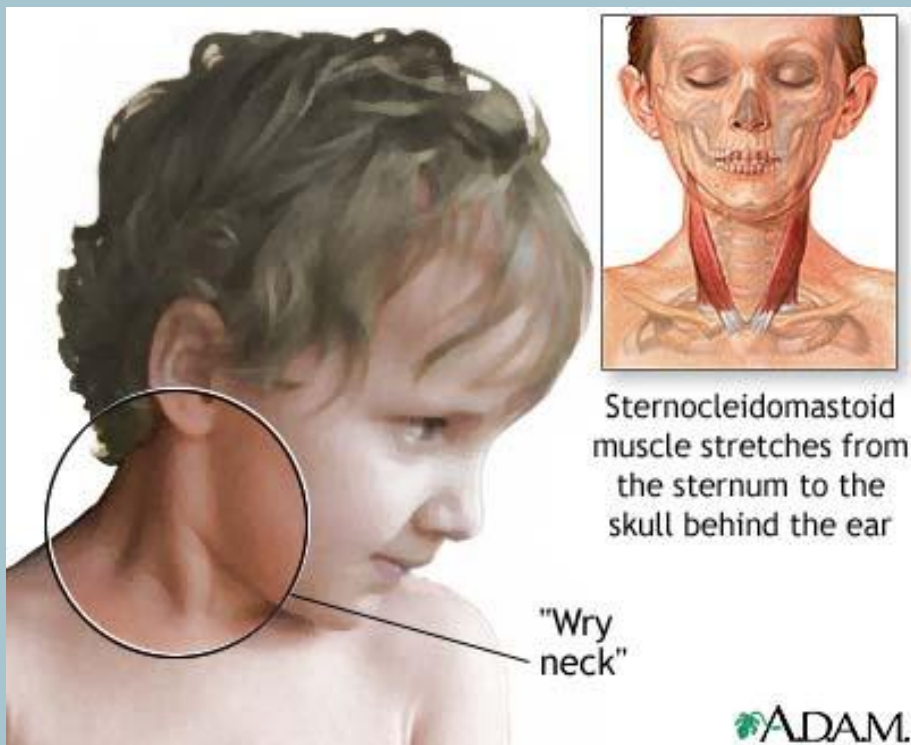


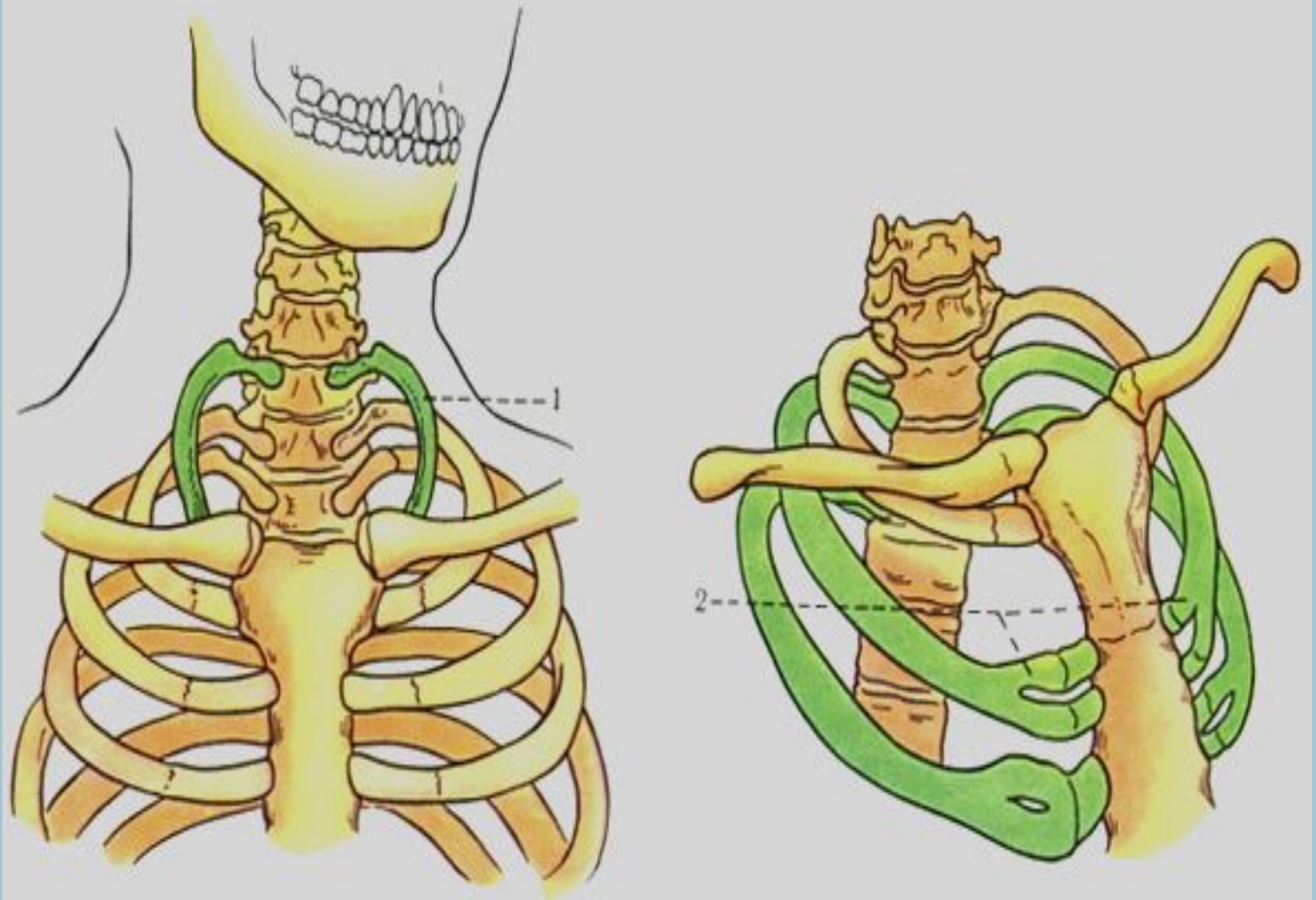
Рис. 42. Электростимуляция при болях в шейном отделе позвоночника.

Кривошея на практике



Добавочные шейные ребра

вызывают укорочение и деформацию шеи , изменяют положение головы, приводят к сдавливанию сосудов, нервов.



Кисты и свищи шеи

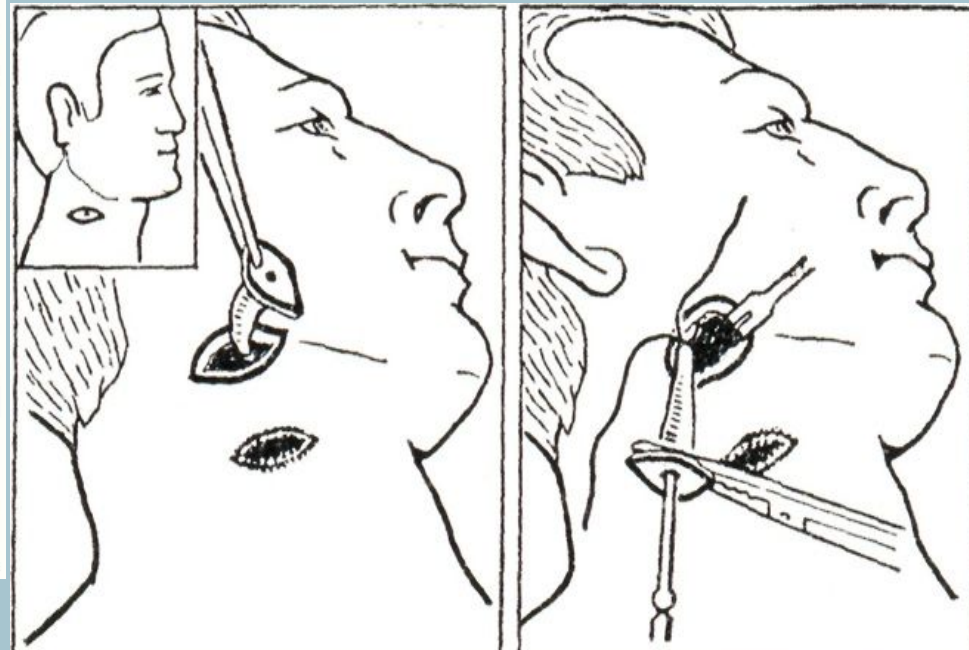
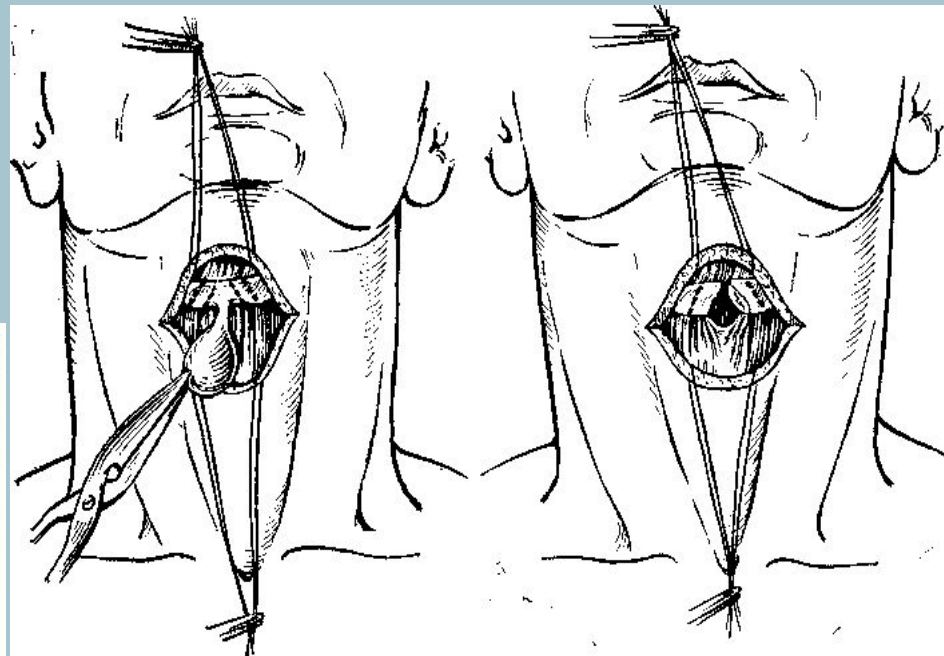
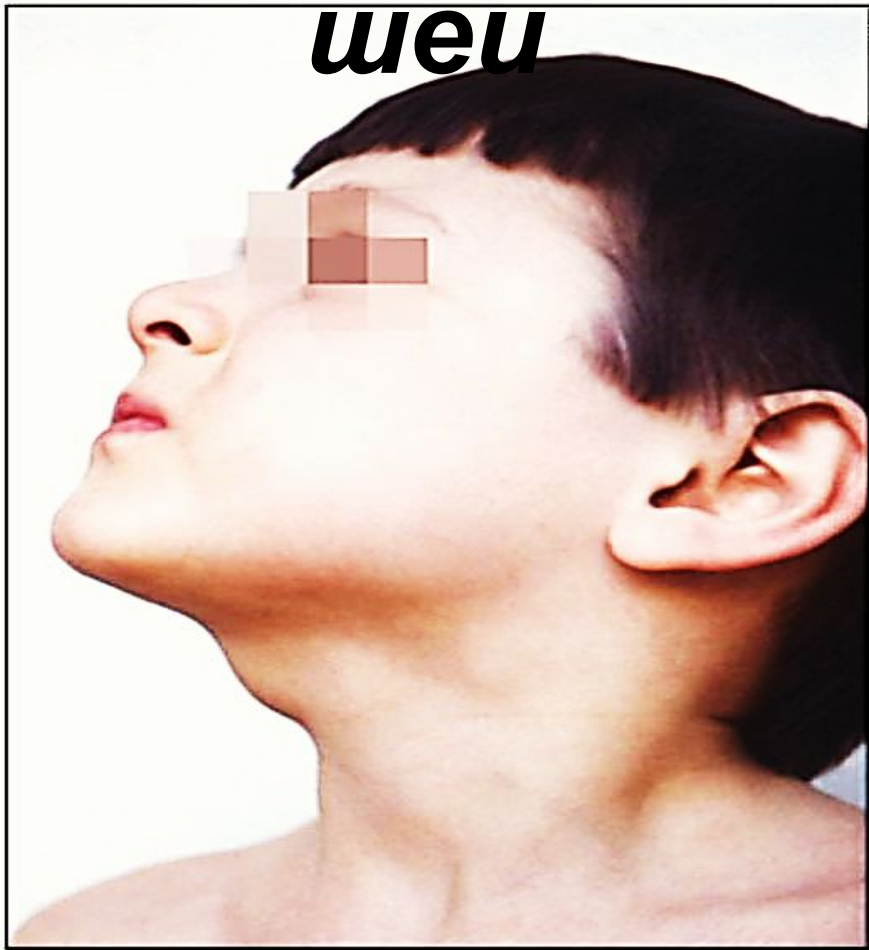
СРЕДИННЫЕ КИСТЫ, РАСПОЛОЖЕНЫ СТРОГО ПО СРЕДНЕЙ ЛИНИИ В ПРОЕКЦИИ ПОДЪЯЗЫЧНОЙ КОСТИ, ГДЕ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПЛОТНОЕ ЭЛАСТИЧЕСКОЕ ОКРУГЛОЕ ОБРАЗОВАНИЕ, СПАЯННОЕ С КОЖЕЙ И ГЛУБЖЕЛЕЖАЩИМИ ТКАНЯМИ, БЕЗБОЛЕЗНЕННО ПРИ ПАЛЬПАЦИИ.

СРЕДИННЫЕ СВИЩИ, ПАЛЬПИРУЮТСЯ В ВИДЕ ПЛОТНОГО ТЯЖА, ИДУЩЕГО СТРОГО ПО СРЕДНЕЙ ЛИНИИ КВЕРХУ ДО УРОВНЯ ПОДЪЯЗЫЧНОЙ КОСТИ.

БОКОВЫЕ КИСТЫ И СВИЩИ: ПРЕДСТАВЛЯЮТ СОБОЙ ОСТАТОК ЩИТОВИДНО-ГЛОТОЧНОГО ПРОТОКА, РАСПОЛАГАЮТСЯ МЕЖДУ ГОРТАНЬЮ И ГРУДИНО-КЛЮЧИЧНО-СОСЦЕВИДНОЙ МЫШЦЕЙ, УХОДЯТ КВЕРХУ ПО НАПРАВЛЕНИЮ К ГЛОТКЕ.

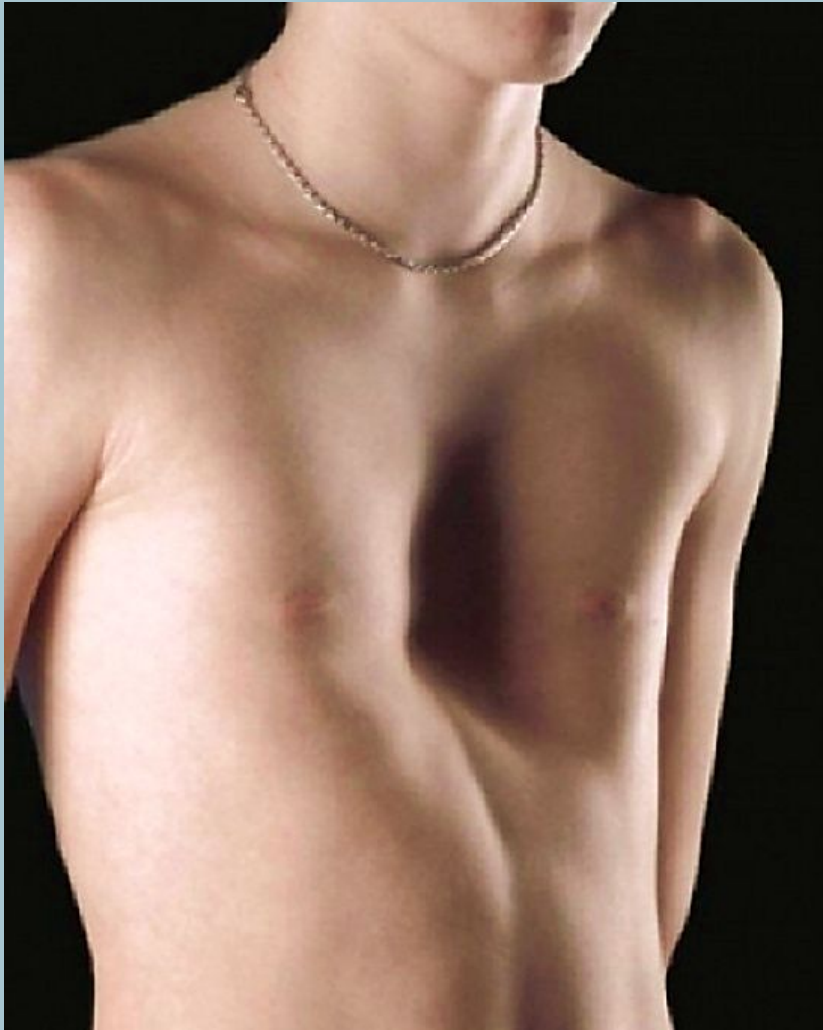
Кисты и свищи

шеи



Пороки развития грудной клетки и органов грудной клетки

*Врождённые деформации
грудной клетки*



1) Воронкообразная грудная клетка (*thorax infundibuliformis*) - вдавливание грудины и рёбер с образованием воронки на передней поверхности грудной клетки.

2) Килевидная грудная клетка - (*thorax carinatus*) выпячивание грудины вместе с рёбрами, напоминающее клин.

Деформации грудной клетки представляют собой косметический дефект, но при этом возможно также перемещение органов средостения, что приводит к функциональным расстройствам.



**3) Полное незаращение
грудины (*fissura stemi*)** встречаются
редко, в комбинации с другими
пороками - пороком сердца, эктопией
сердца.

Лечение хирургическое.



4) Кифоз (*kyphosis*) обусловлен
деформацией позвоночника. Кроме
косметического дефекта, возможны
функциональные нарушения -
расстройства кровообращения,
дыхания.

Лечение при функциональных
нарушениях хирургическое -
пластические операции на
позвоночнике.

Пороки развития лёгкого

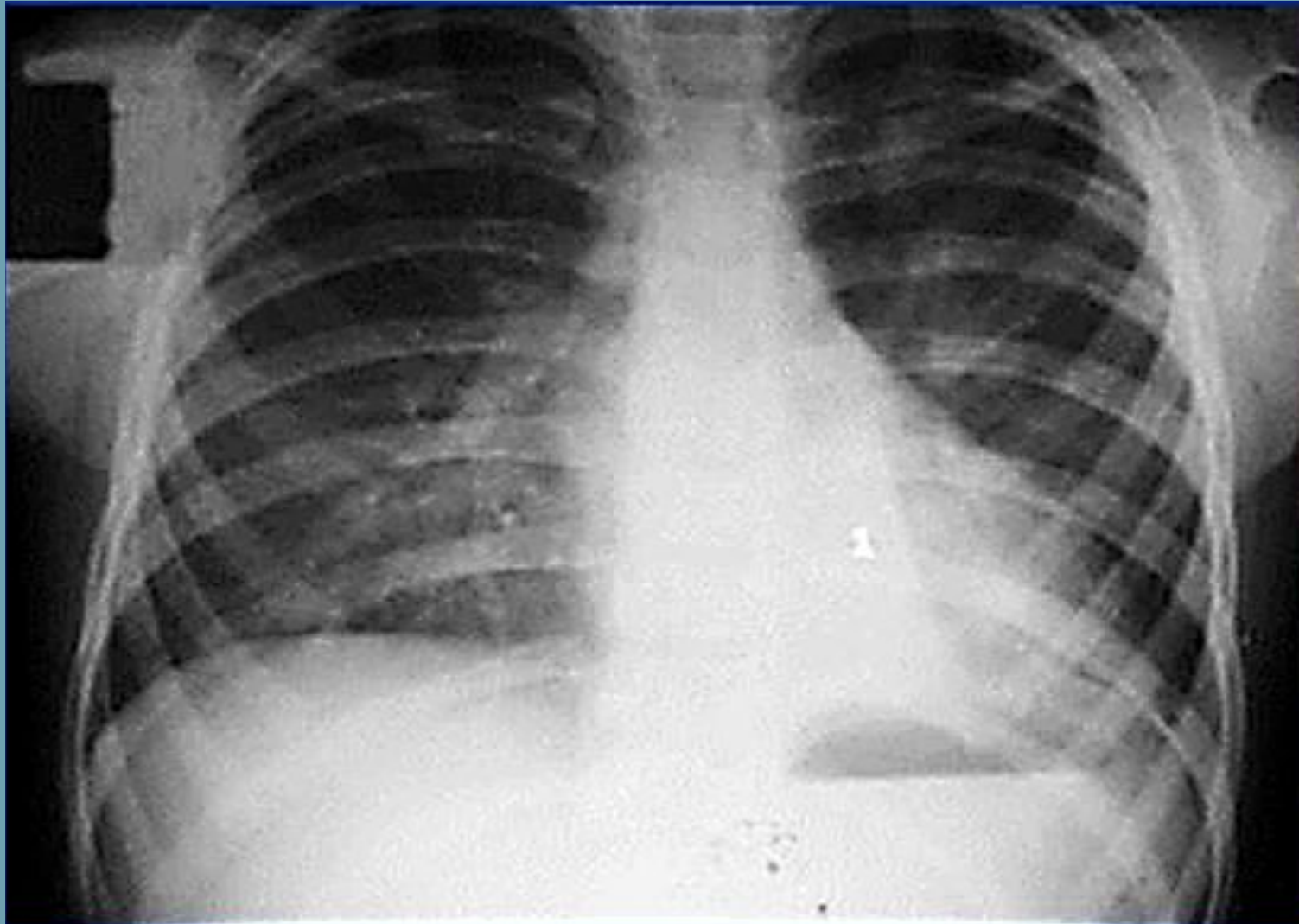
АПЛАЗИЯ (АГЕНЕЗИЯ) ЛЁГКИХ [APLASIA (AGENESIA) PULMONIA]
- КАК ПРАВИЛО, СОЧЕТАЕТСЯ С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА,
ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ. ПОРОКИ ЧАСТО НЕСОВМЕСТИМЫ С
ЖИЗНЬЮ.
ЛЕЧЕНИЕ СИМПТОМАТИЧЕСКОЕ.

ГИПОПЛАЗИЯ ЛЁГКОГО (HYPOPLASIA PULMONIS) ВЫРАЖАЕТСЯ В
НЕДОРАЗВИТИИ ЕГО БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СТРУКТУРЫ.

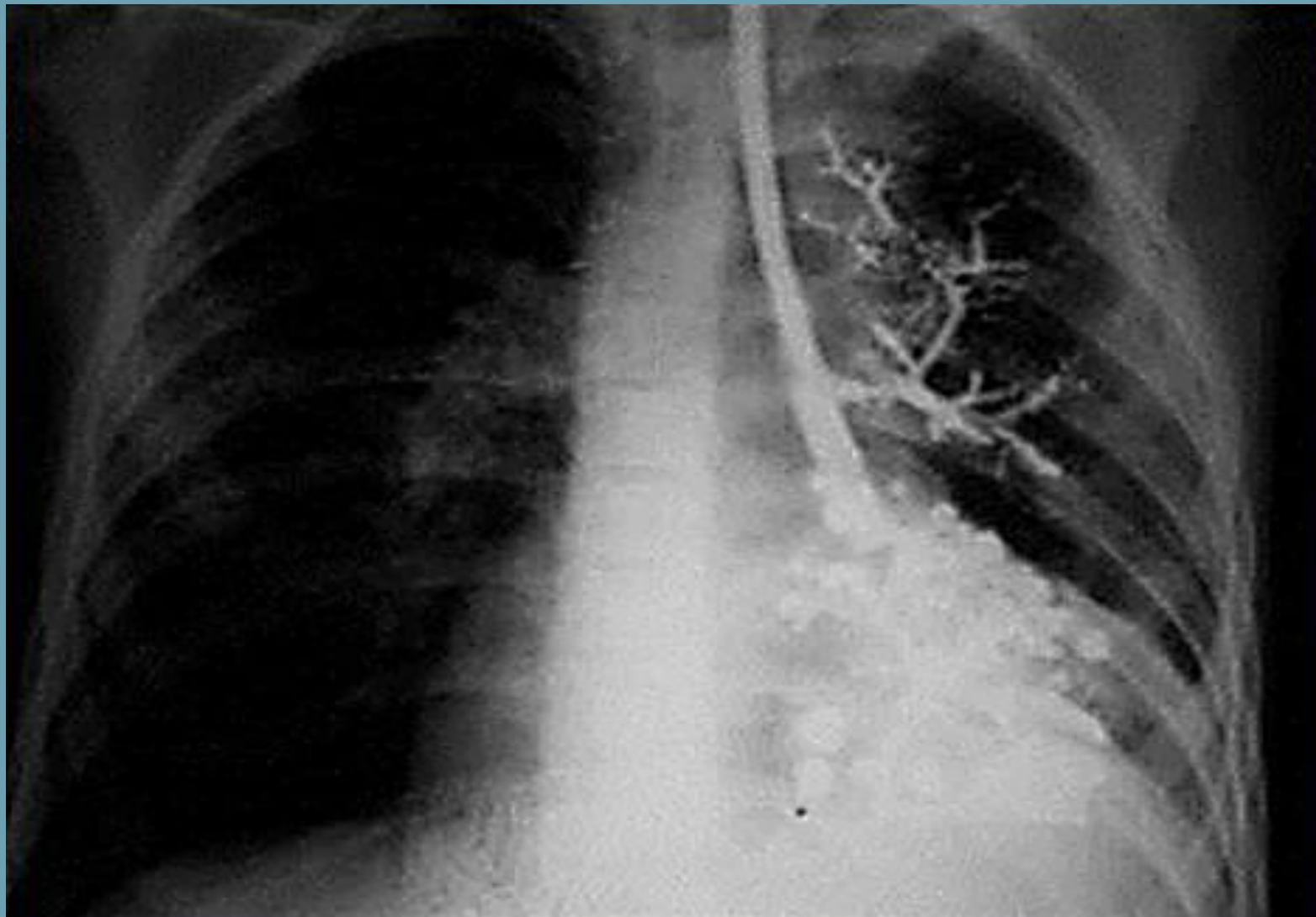
ПОЛИКИСТОЗ ЛЁГКОГО - ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПОВТОРЯЮЩИМИСЯ
ПНЕВМОНИЯМИ, БРОНХИТАМИ. ПРИ РЕНТГЕНОГРАФИИ ВЫЯВЛЯЮТ
ЗАТЕНЕНИЕ ЛЁГОЧНОГО ПОЛЯ ИЛИ ЕГО ЧАСТИ, ПРИ БРОНХОГРАФИИ
- КИСТОЗНОЕ РАСШИРЕНИЕ БРОНХОВ.

ЛЕЧЕНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ - РЕЗЕКЦИЯ ПОРАЖЁННЫХ ОТДЕЛОВ
ЛЁГКОГО.

Гипоплазия нижней доли левого лёгкого. (1 – треугольная тень ателектаза нижней доли слева)



Поликистоз нижней доли левого лёгкого



*Долевая врождённая эмфизема лёгких (**emphysema pulmonum congenitum lobare**)*

- порок развития приводящего бронха и его ветвей, при котором доля лёгкого находится в раздутом состоянии и при выдохе не спадается.

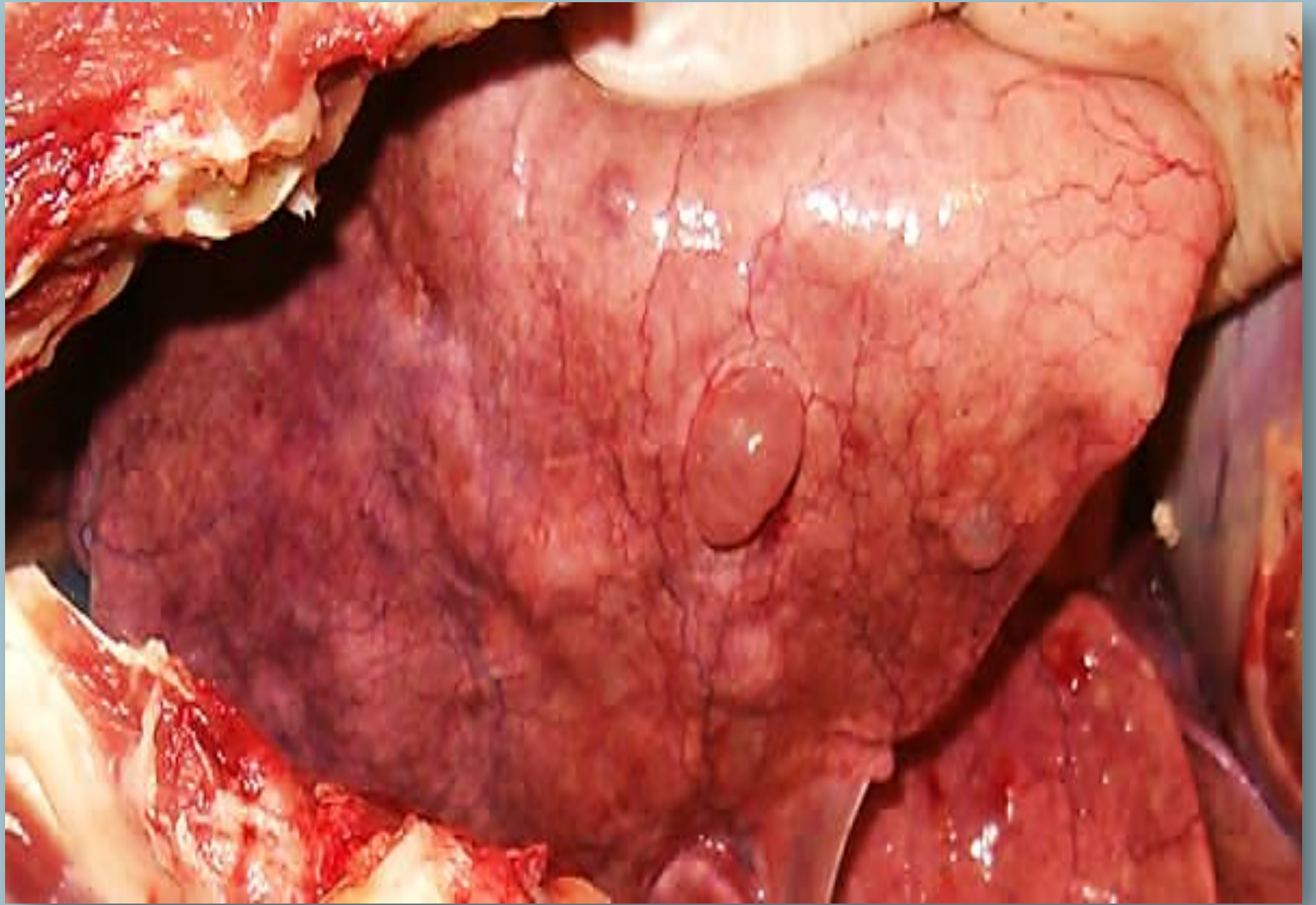
Заболевание проявляется одышкой, гипоксией.

При рентгенологическом исследовании обнаруживают повышение прозрачности соответственно раздутой доле и смещение средостения.

Лечение хирургическое - удаление расширенной доли.

Лёгочная секвестрация (sequestratio pulmonalis), чаще внутридолевая,- дополнительное кровоснабжение участка лёгкого, формирующегося изолированно от бронхиальной системы, через aberrантную артерию, отходящую от аорты. Отделившийся участок лёгкого находится внутри доли, отделение его от лёгочной ткани невозможно. Опасность порока - нагноение секвестрированного участка.

Лечение - лобэктомия с обязательной перевязкой aberrантного сосуда.

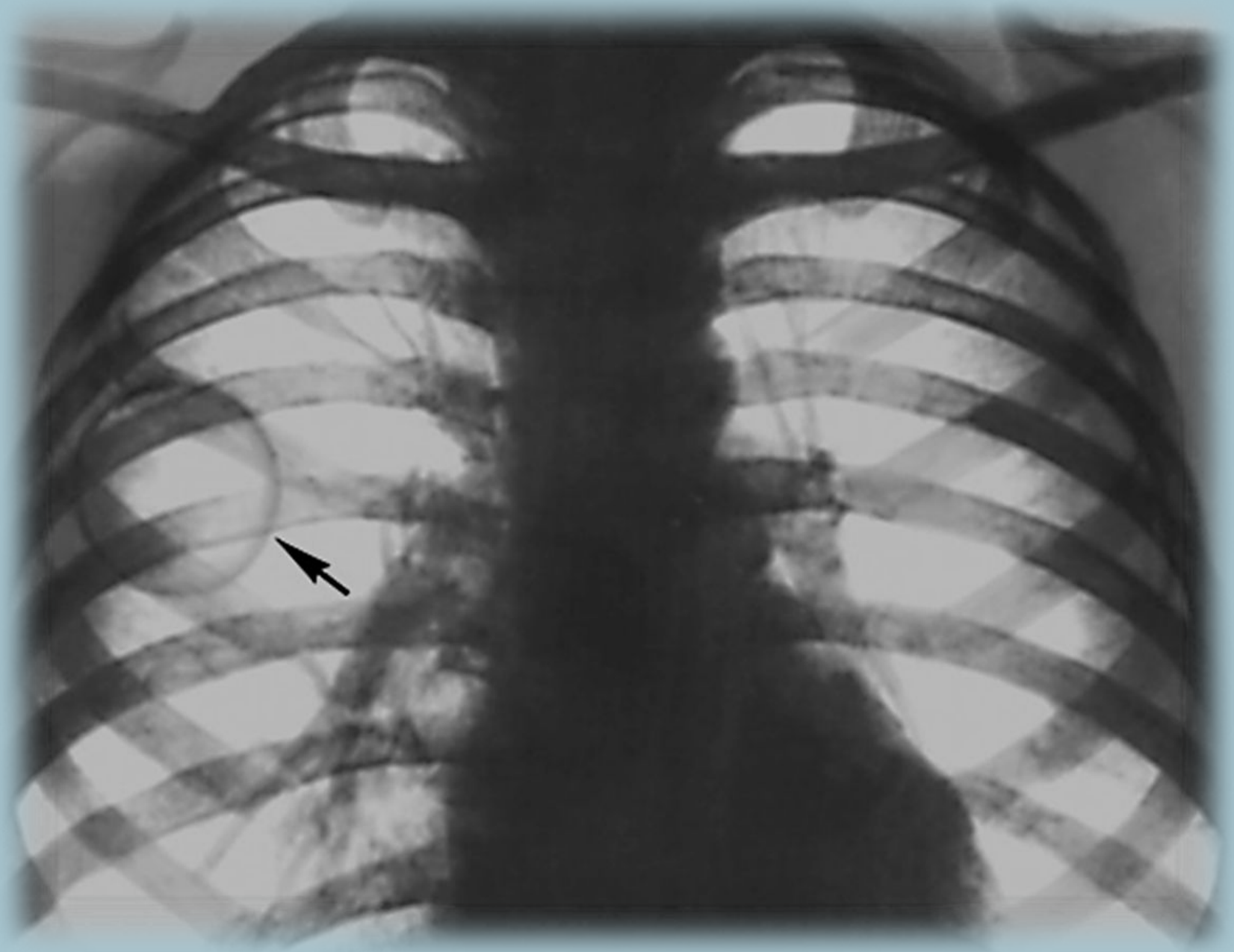


Кисты лёгких (истинные)

Нарушения эмбрионального развития дыхательного аппарата.

Порок проявляется при нагноении кисты , разрыв с образованием пневмоторакса, сдавление соседних долей.

Лечение хирургическое - резекция лёгочной ткани вместе с кистой , лобэктомия.



БРОНХОГРАФИЯ (бронхоэктазы слева)



Врождённые пороки сердца



Выделяют три группы врождённых пороков

- При первом варианте артериальная и венозная кровь не смешивается, поэтому *цвет кожи нормальный*.

Сюда относят коарктацию или стеноз аорты, стеноз лёгочной артерии.

- Для *пороков сердца белого (бледного) типа* характерна бледность кожи и слизистых оболочек, что обусловлено смешиванием артериальной и венозной крови через дефект межпредсердной, межжелудочковой перегородок или через открытый артериальный проток. Чаще артериальная кровь поступает в венозные сосуды.

- *Пороки сердца синего типа* характеризуются цианозом кожи и слизистых оболочек, одышкой, приступами удушья. Это обусловлено сбросом венозной крови в артериальное русло и снижением вследствие этого насыщения артериальной крови кислородом.

Наиболее частые пороки

*- дефект межжелудочковой перегородки (11- 23,7% всех пороков),
открытый артериальный (боталлов) проток (10- 18%).*

Существуют патологии , когда изменений в самом сердце нет, но его расположение аномально.

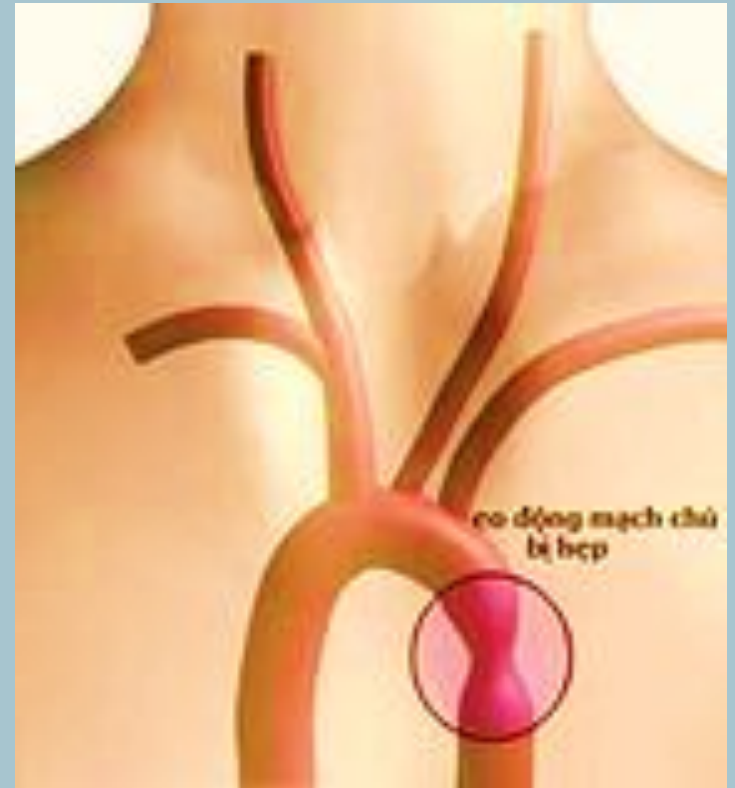


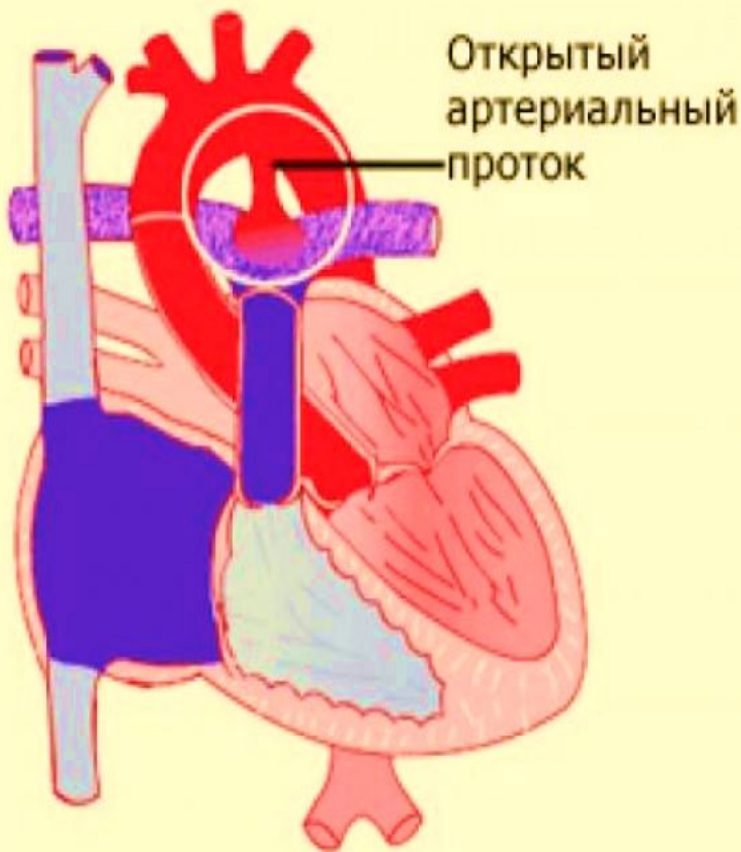
Коарктация аорты (6,3-15%)

Признаки : отсутствие пульса на сосудах нижних конечностей при наличии пульса хорошего наполнения и напряжения на верхних конечностях, повышение АД на верхних конечностях.

При небольшом сужении аорты компенсация кровотока может быть достаточной, тогда больные доживают до зрелого возраста.

Оптимальный возраст для операции - от **3** до **10** лет. Операция заключается в резекции суженной части аорты и восстановлении её проходимости наложением анастомоза по типу «конец в конец». При значительной протяжённости сужения выполняют истмопластику с помощью левой подключичной артерии, реже используют протезирование аорты.





Открытый артериальный (боталлов) проток (10-18%) - порок сердца белого типа.

Характерно :

отставание в физическом развитии от сверстников, частые пневмонии.

Выраженная бледность кожных покровов, при аускультации грубый систоло-диастолический шум во втором межреберье слева от грудины.

Лечение оперативное в любом возрасте.

Операция заключается в перевязке протока лигатурой или с помощью механического скрепочного шва.

В последнее время используют метод эндоваскулярной хирургии - эмболизацию протока.



**Дефект межжелудочковой перегородки
- самый частый врождённый порок сердца.**

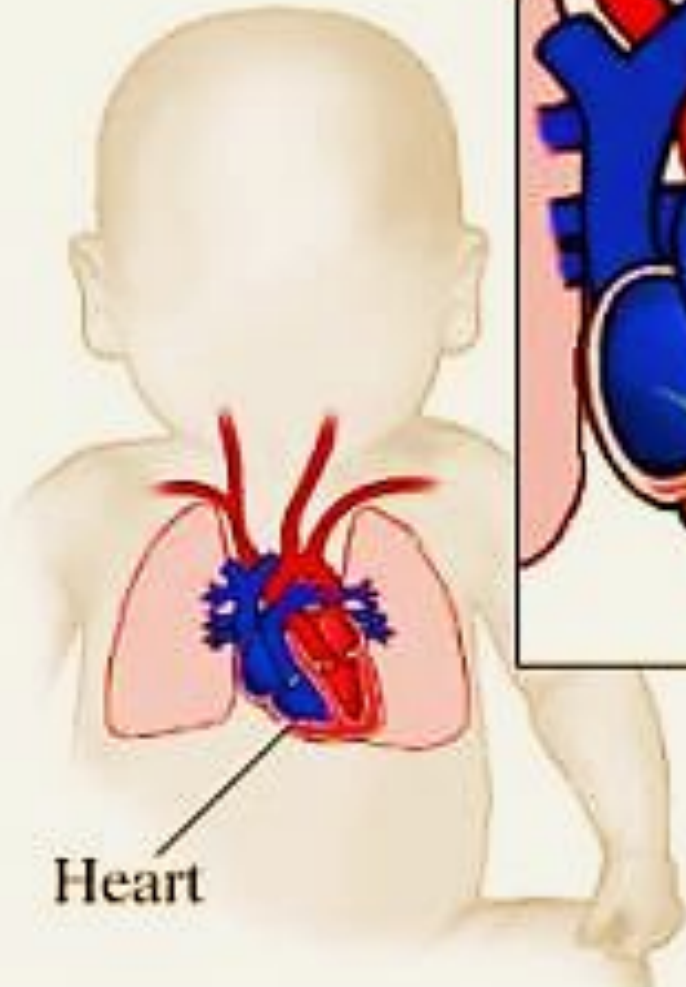
Normal circulation



Ventricular septum



Ventricular septal defect leads to abnormal circulation



Heart

Характеризуется бледностью кожи, одышкой, отставанием ребёнка в развитии, проявляется также повышением давления в малом круге кровообращения (одышка, жёсткое дыхание, влажные хрипы).

Для уточнения диагноза применяют УЗИ (эхокардиографию), катетеризацию сердца.

***Лечение* хирургическое - устранение дефекта перегородки путём его ушивания или закрытия пластическим материалом.**

Операцию выполняют на «сухом» сердце в условиях искусственного кровообращения или глубокой гипотермии.

Отверстие в перегородке ушивают или производят его пластическое закрытие с помощью синтетических материалов.



В группу пороков сердца синего типа входят

:

Тетрада , триада и пентада Фалло

Болезнь Эйзенгеймера

Общий артериальный ствол (ложный и истинный)

Атрезия трёхстворчатого клапана

Артериовенозный легочный свищ

Общий желудочек


Транспозиция сосудов



Наиболее часто встречается порок Фалло :
стеноз артерии + гипертрофия стенок правого желудочка +
аномалия строения межжелудочковой перегородки



Пороки развития живота и органов пищеварения

An anatomical illustration of the human digestive system, including the esophagus, stomach, small intestine, and large intestine. The diagram is overlaid with red text labels and yellow arrows pointing to specific areas, indicating congenital anomalies. The background is dark, making the anatomical structures and text stand out.

Пупочные свищи



эмболические свищи



Атрезия заднего прохода и прямой кишки



врожденный пилоростеноз



Болезнь Гиршпрунга

Пупочные свищи

незаращение желточного протока или мочевого протока (*урахуса*).

При частичной облитерации свища сообщения кишки с внешней средой через свищ нет, выявляют выпячивание подвздошной кишки в виде дивертикула (*меккелев дивертикул*).

Слепое выпячивание подвздошной кишки может быть различной формы (конус, цилиндр), диаметром - до ширины кишки, длина дивертикула **3-8** см, располагается он на расстоянии **30-80** см от илеоцекального угла.

Полное заращение мочевого протока проявляется функционирующим *пузырно-пупочным свищом*, неполное заращение - образованием *дивертикула мочевого пузыря*.

Диагноз ставят по появлению из свища мочи или кишечного содержимого при натуживании или надавливании на брюшную стенку больного.

Для уточнения диагноза выполняют *фистулографию*: проникновение контрастного вещества в кишку или мочевой пузырь позволяет уточнить происхождение пупочного свища. Наличие свища считают показанием к операции - иссечению свища.

Меккелев дивертикул может проявиться развитием воспалительного осложнения (дивертикулита) или кишечной непроходимости.

Лечение хирургическое - удаление дивертикула.



Эмбриональная грыжа (пупочная грыжа).

Через дефект брюшной стенки выпячиваются внутренние органы, покрытые растянутыми и истончёнными элементами пуповины и париетальной брюшиной.

У новорождённого в области пупка определяют выпячивание округлой формы, диаметром **5-10 см и более, переходящее в пупочный канатик. Оно покрыто блестящей прозрачной оболочкой.**

При крике ребёнка выпячивание увеличивается. Через стенки мешка могут просвечивать кишечник, печень.

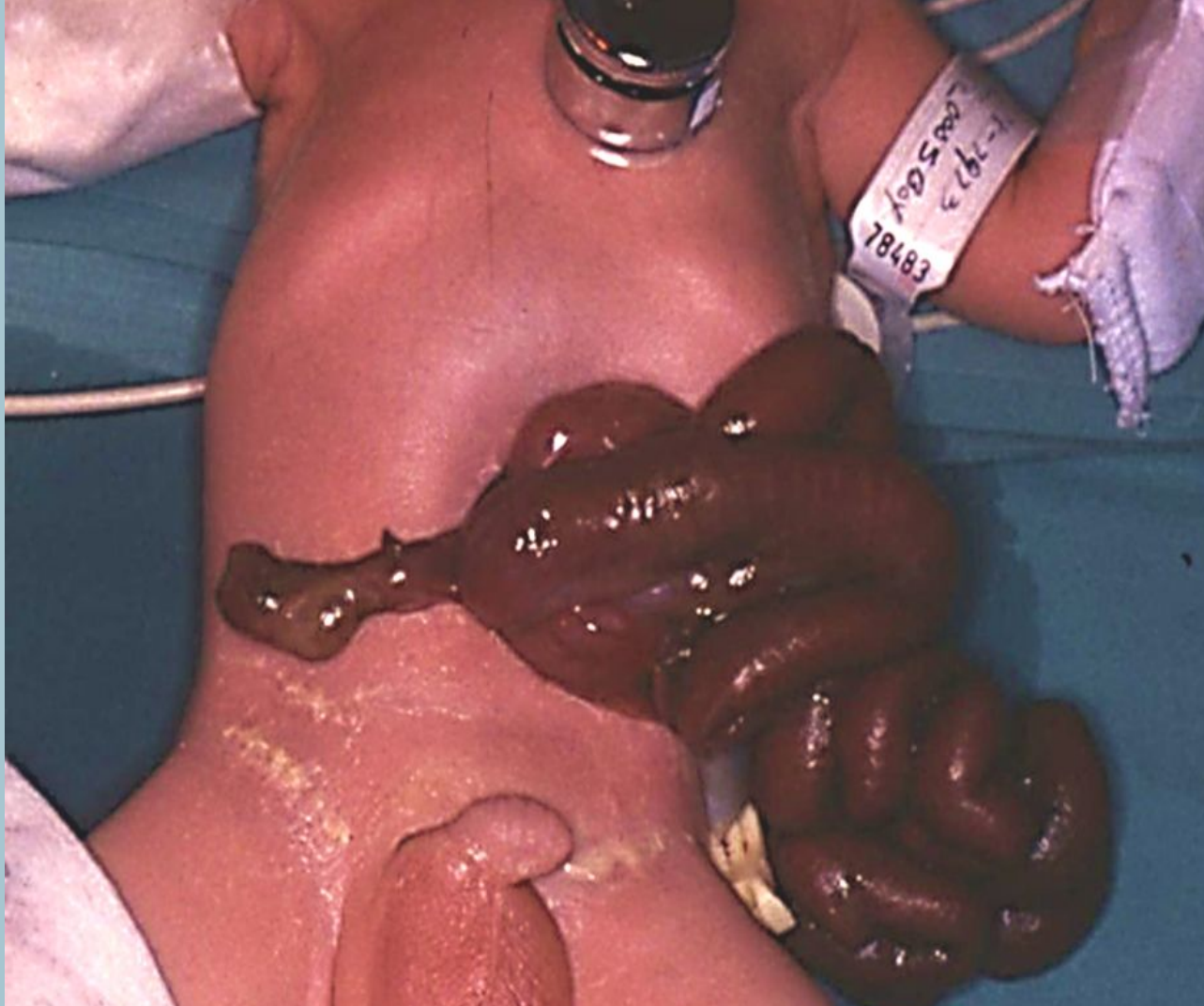
***Лечение* оперативное, выполняют по принципам грыжесечения.**

Операцию проводят в первые часы после рождения ребёнка, так как промедление с операцией чревато опасностью развития перитонита.





Гастрошизис



Всегда локализуется справа от пуповины и характеризуется дефектом передней брюшной стенки с выпадением из него кишки.

Выпавшая кишка шире и короче той, что должна быть в норме, стенки ее отечные, мутные.

Сразу после рождения петли кишечника помещают в пластиковый стерильный пакет, проводят предоперационную подготовку, и оперируют. При правильной тактике, прогноз чаще всего благоприятный.

Врождённый пилоростеноз (*pylorostenosis congenita*).

Сужение выходного отдела желудка обусловлено аномалией развития мышц привратника и нарушением их иннервации, что создаёт механическое препятствие для прохождения пищи.

Болезнь чаще проявляется на **3-4-й** неделе, реже - в возрасте **4-5** мес. У детей появляется рвота «фонтаном», они худеют. Желудок растягивается, рвотные массы приобретают неприятный запах. У худых детей можно определить усиленную перистальтику желудка в левом подреберье.



*Лечение
оперативное.
Выполняют
пилоромиотомию - продольное
рассечение
серозной
оболочки, мышц
привратника до
слизистого
слоя.*



а



б

Болезнь Гиршпрунга

обусловлена врождённым недоразвитием нервных сплетений в ректо-сигмоидном отделе толстой кишки с расширением вышележащих её отделов.

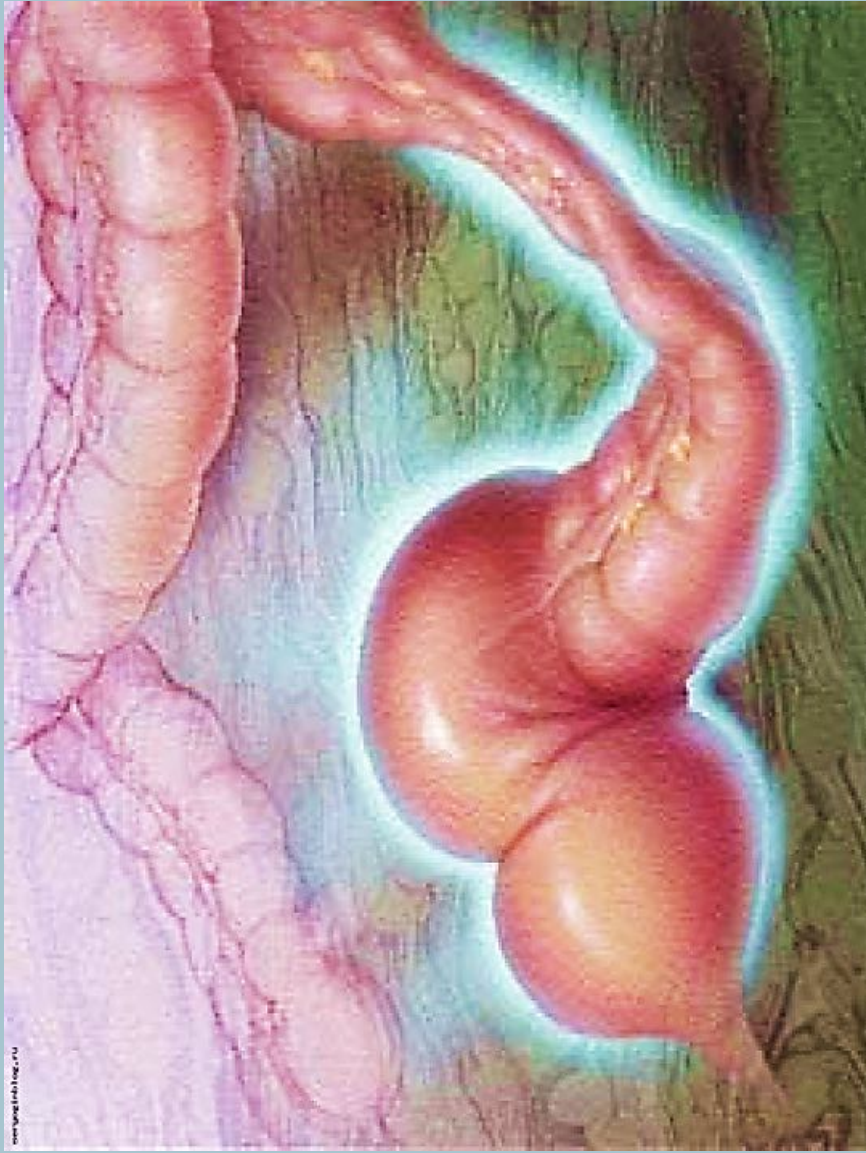
Кишка становится широкой, удлинённой, стенка её утолщена (гипертрофия мышечного слоя).

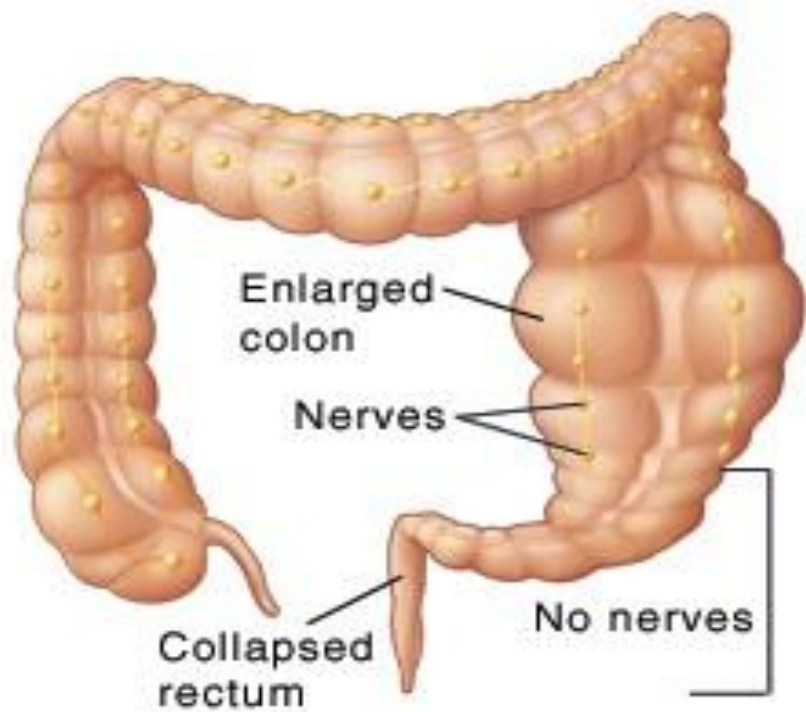
Болезнь проявляется запором и резким увеличением размеров живота. Запор часто отмечают с первых лет жизни. Стула иногда не бывает в течение нескольких дней.

При лёгком течении болезни Гиршпрунга больные могут дожить до юношеского и зрелого возраста.

Для установления диагноза применяют рентгенологическое исследование.

Лечение оперативное - резекция части толстой кишки.





Атрезия заднего прохода и прямой кишки

Порок встречаются редко: 1 случай на 10 000 новорождённых.

У ребёнка отсутствует задний проход, не происходит выделения мекония , каловых масс, развивается кишечная непроходимость.

Состояние детей тяжёлое.

В части случаев атрезия заднего прохода или прямой кишки сочетается с кишечным свищом: у мальчиков - между слепым кишечным мешком и мочевым пузырём, у девочек - между кишкой и влагалищем или его преддверием. При наличии свищей каловые массы выделяются с мочой или во влагалище. Если есть свищ, заболевание протекает легче.

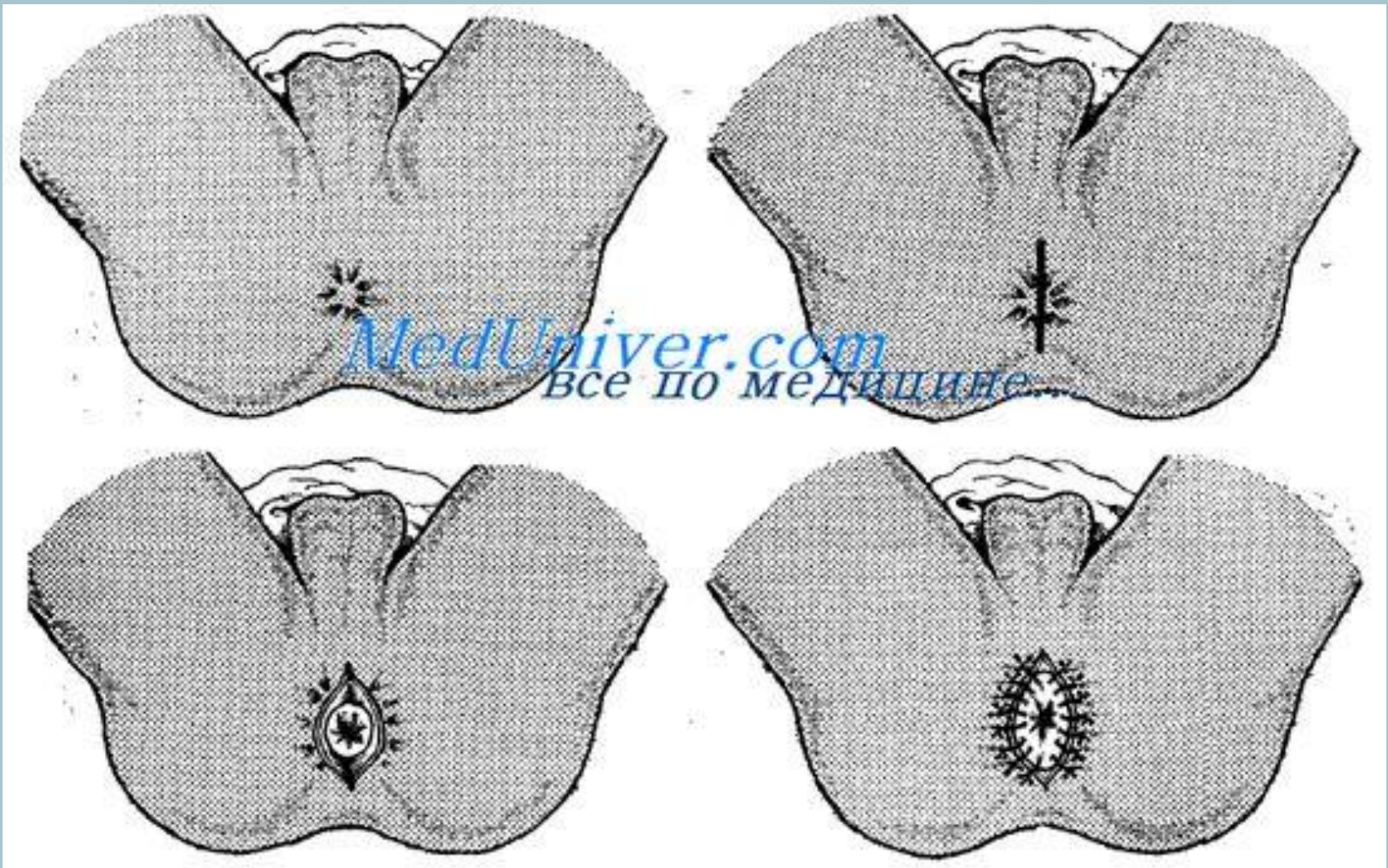
Сужение заднего прохода проявляется после первого года жизни: характерны затруднения акта дефекации, запор, каловый завал.



Лечение хирургическое: операцию выполняют в первые часы после рождения. Её цель - устранить атрезию и обеспечить нормальный пассаж каловых масс.

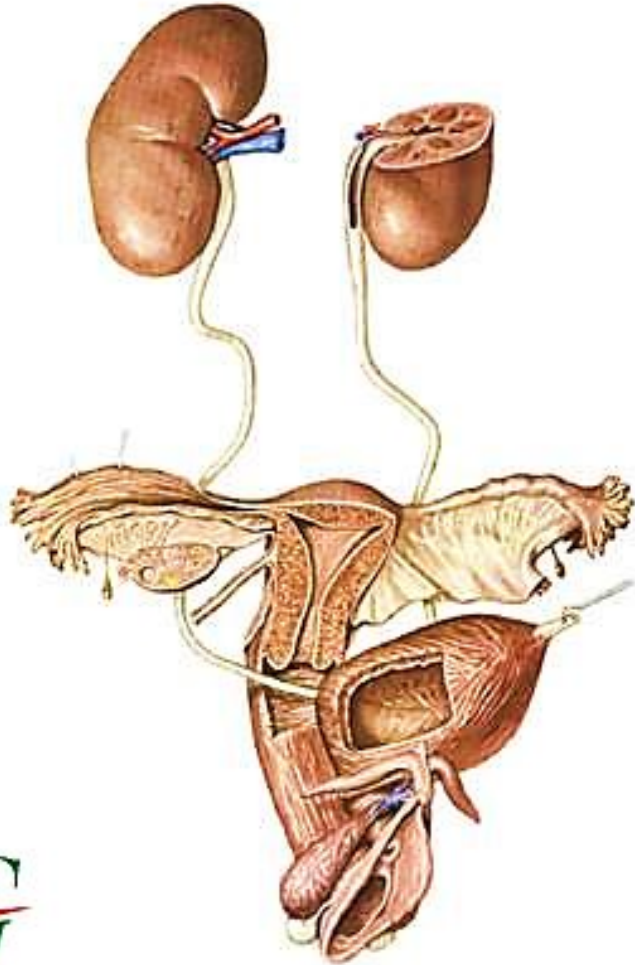


Схема операции при атрезии заднего прохода и прямой кишки (разрез , формирование ануса)



Пороки развития мочеполовой системы

Женская мочеполовая система



Мужская мочеполовая система

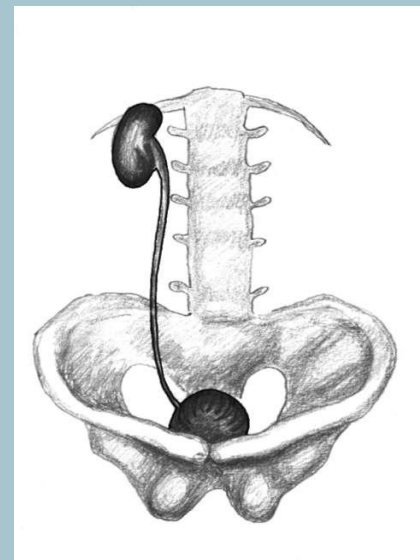


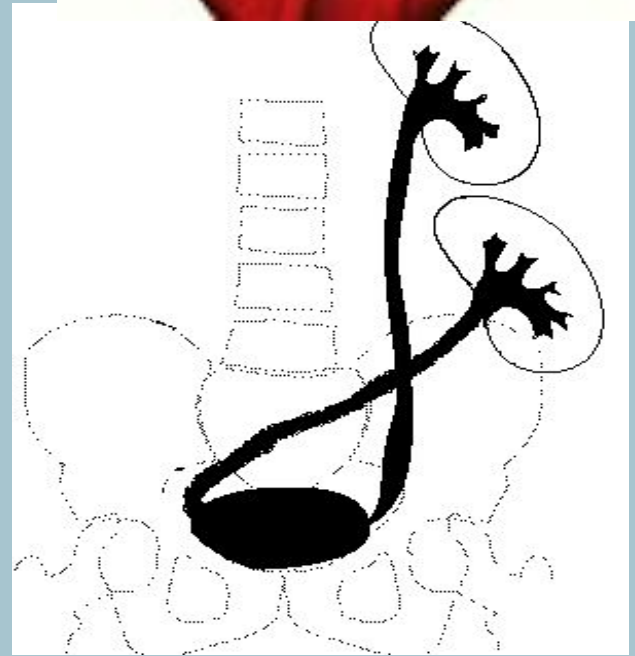
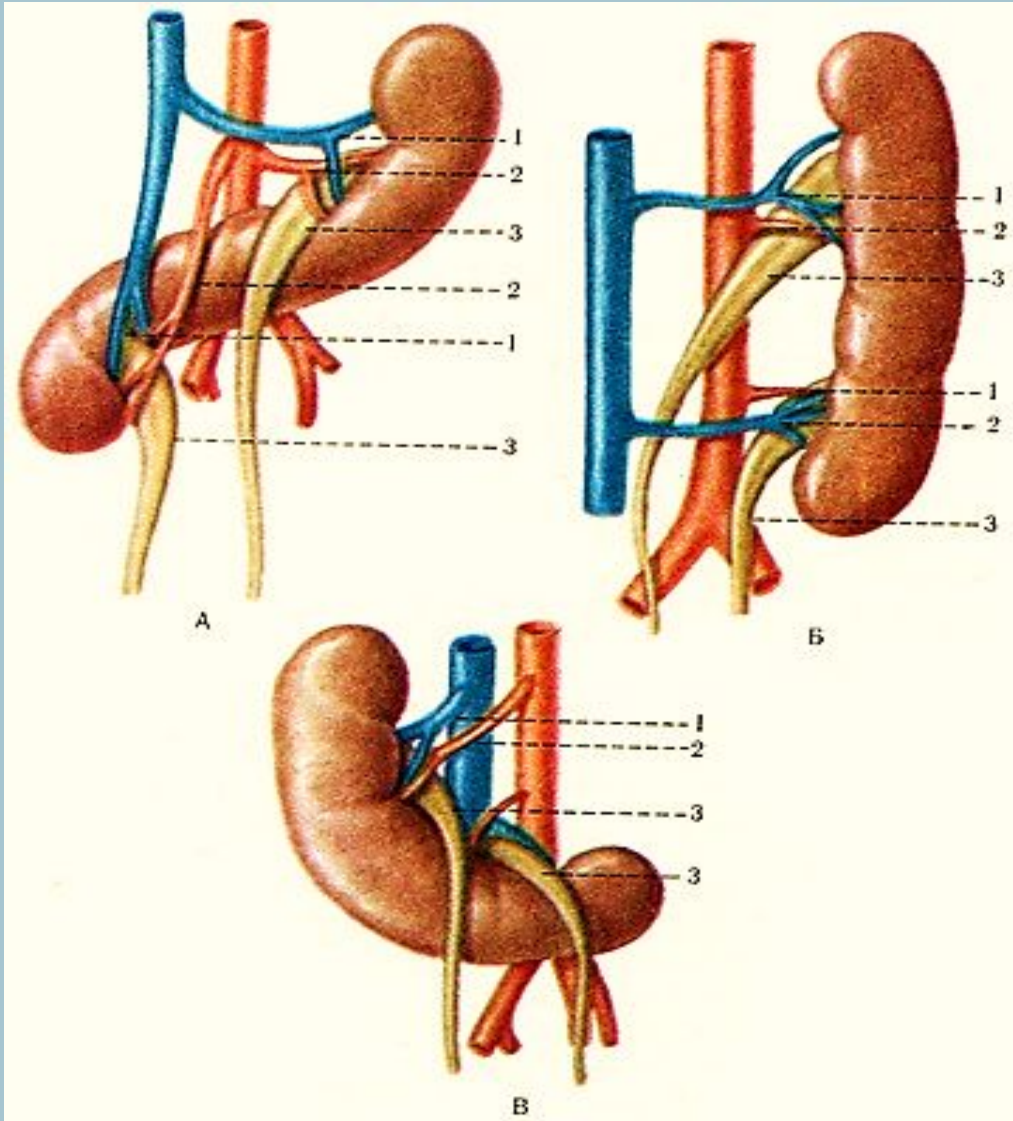
Аномалии почек

- аплазия (агенезия) почки - отсутствие одной почки;
- добавочная почка;
- гипоплазия почки - уменьшение размеров и снижение её функциональных возможностей;
- дистопия почки - изменение её положения (торакальная , тазовая и др.);
- подковообразная почка - сращение её верхних или нижних полюсов;
- поликистоз почек - всегда двусторонний процесс, характеризующийся замещением паренхимы органа множественными кистами различного размера; киста почки - солитарное полостное образование в паренхиме органа, заполненное жидкостью.

Диагностика : рентгенография, сцинтиграфия, эхография, КТ .

Лечение консервативное, симптоматическое. При осложнениях показано хирургическое лечение - нефрэктомия при наличии другой почки и сохранности её функций. При почечной недостаточности выполняют пересадку почки.





Гипоспадия

- отсутствие дистальной части мужского мочеиспускательного канала.
Встречают у **1** из **200-400** . Отверстие мочеиспускательного канала может открываться у основания головки полового члена, в области его ствола или около мошонки. При последнем варианте висячая часть отсутствует, мошонка расщеплена на две половины, напоминающие половые губы, мочеиспускание - по женскому типу.

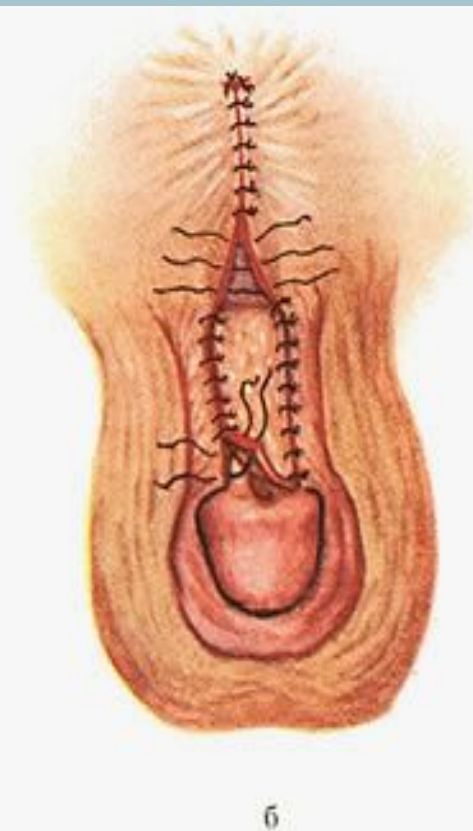
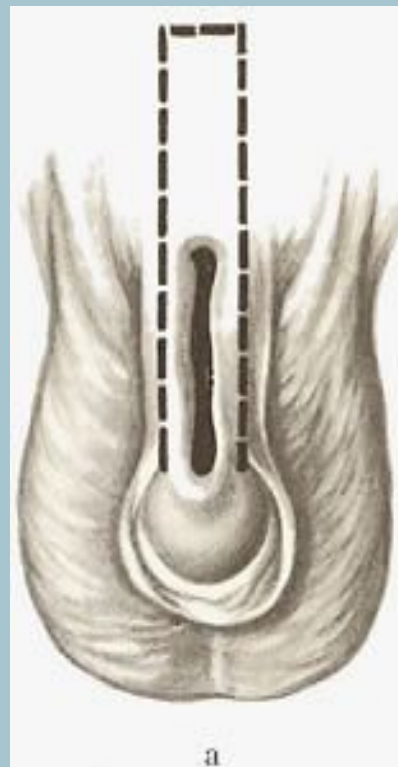
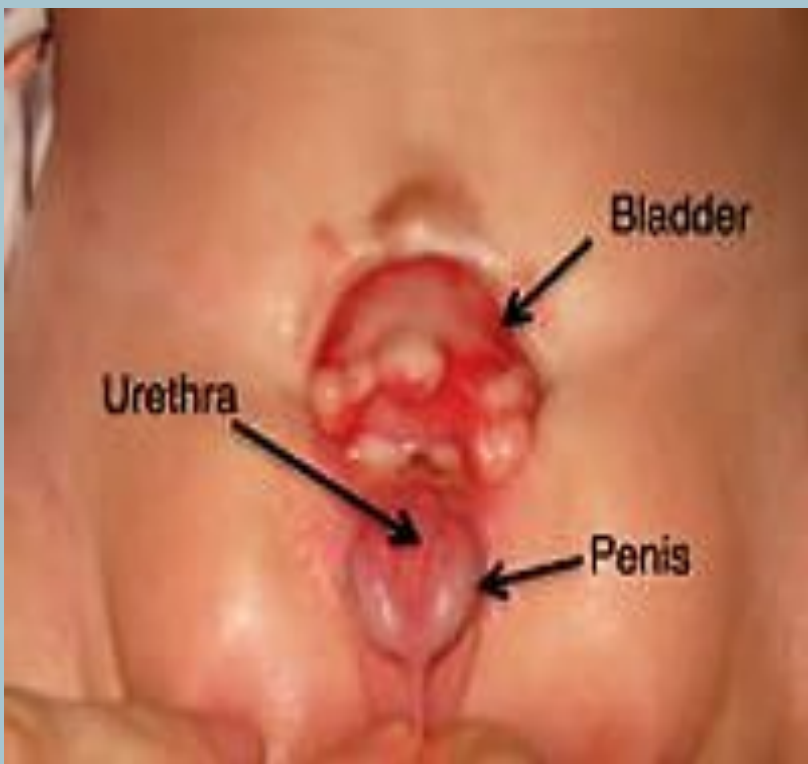




Эписпадия

-незаращение передней стенки мочеиспускательного канала в дистальном отделе полового члена (частичное) или на всём его протяжении (полное). Распространённость - **1** случай на **50 000** новорождённых. При полной эписпадии отмечают недержание мочи.

Лечение хирургическое - смещение отверстия мочеиспускательного канала, выпрямление кавернозных тел, пластика мочеиспускательного канала



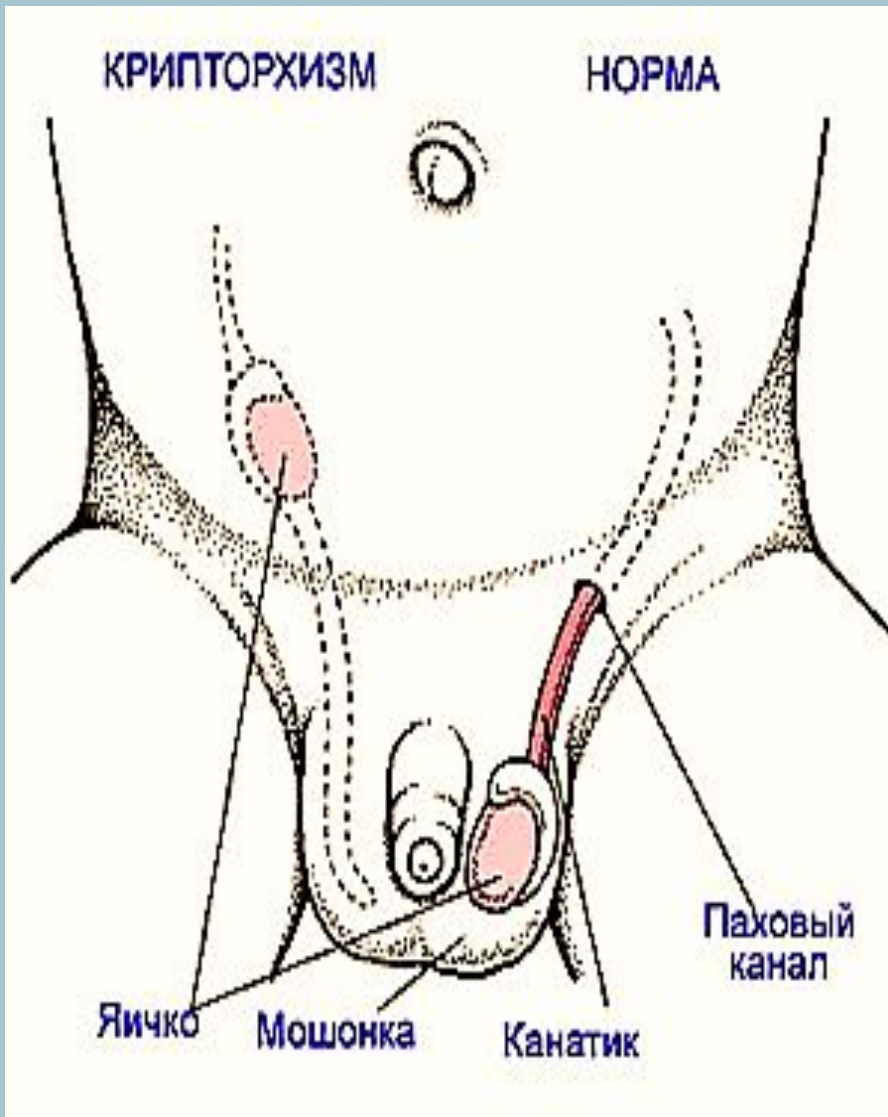


Экстрофия мочевого пузыря

- отсутствие передней стенки мочевого пузыря и участка передней брюшной стенки. Встречают у **1** из **50 000** новорождённых. Мочевой пузырь вывернут наружу, его слизистая оболочка обнажена.

Лечение хирургическое - пластика мочевого пузыря, пересадка мочеточников в прямую кишку.





Крипторхизм

- задержка внутриутробного перемещения в мошонку одного или обоих яичек, остающихся в забрюшинном пространстве или паховом канале.

Диагноз ставят на основании отсутствия в мошонке одного или обоих яичек.

Лечение оперативное - низведение яичка при паховом его расположении, гормональная терапия.



Пороки развития вульвы

(деформации вульвы)

Причины

гипоспадия

**(недоразвитие мочеиспускательного канала
с его открытием во влагалище)**

эписпадия

**(недоразвитие передней стенки мочеиспускательного канала, расщепление
клитора и лона) с противоестественным открытием во влагалище или его
преддверие,
просвет прямой кишки.**

Атрезия гимена

Является наиболее частой патологией , которая встречается у **0,02-0,04%** девочек.

Клинически атрезия девственной плевы проявляется в период полового созревания, когда выявляется отсутствие менструаций.

Менструальная кровь, скапливаясь во влагалище, растягивает его стенки (**гематокольпос**).

Верхний полюс его, на котором видна небольшая плотная матка, находится выше плоскости входа в малый таз.

Постепенно менструальная кровь может заполнять и растягивать полость матки (**гематометра**) и маточных труб (**гематосальпингс**).

По мере накопления крови во влагалище, матке, маточных трубах возникают симптомы, связанные со сдавлением мочевого пузыря и кишечника, тянущие боли в пояснице, а также схваткообразные боли и недомогание в дни менструаций.

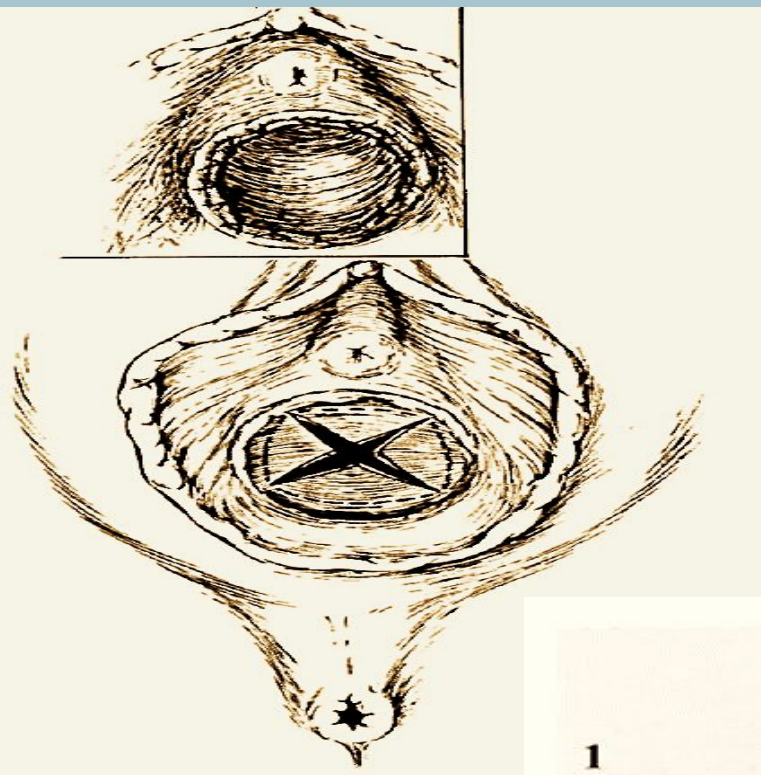
При попадании менструальной крови в брюшную полость или ее инфицировании возникают перитонеальные симптомы.

Атрезия гимена



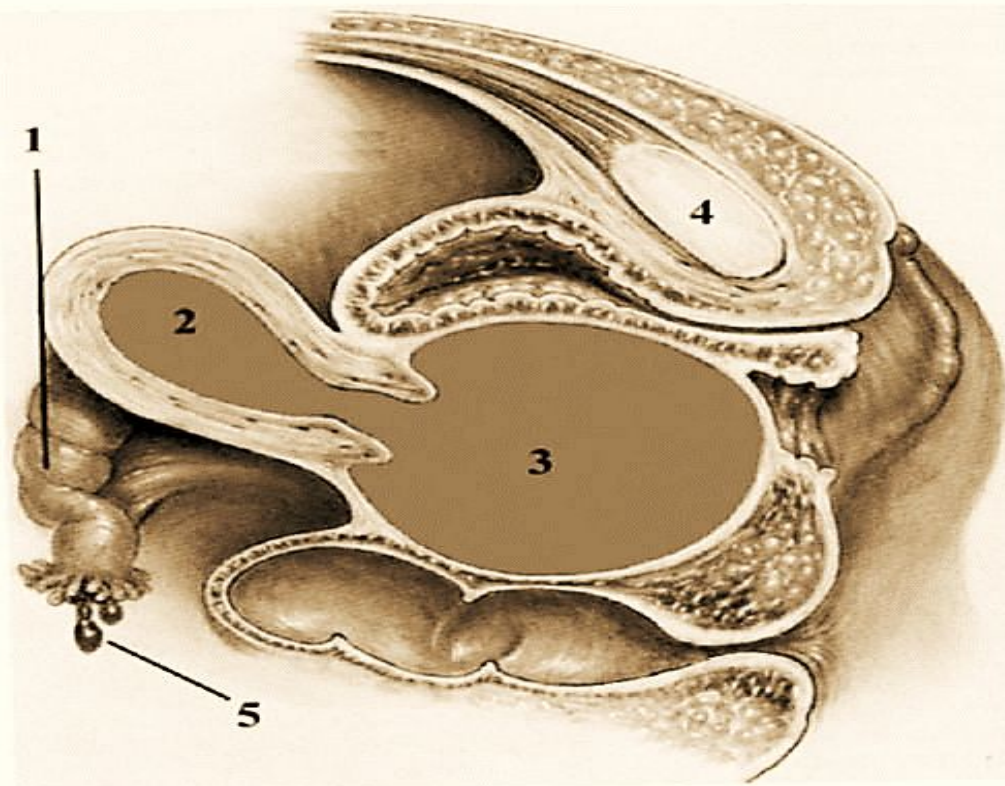
**Неперфорированная
девственная плева.**

**Крестообразный разрез и
циркулярное иссечение**

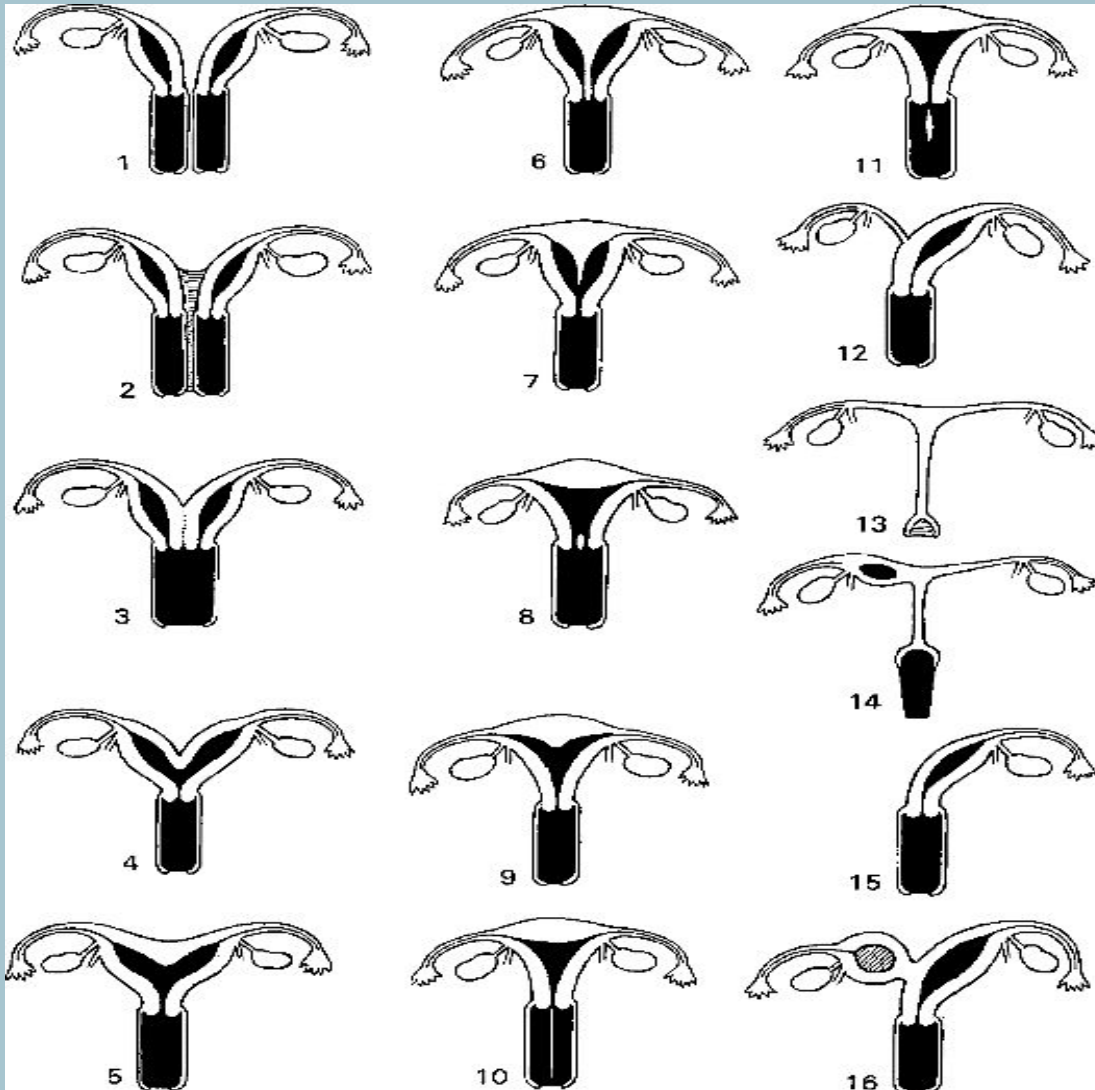


**Сагиттальный срез таза
при неперфорированной
девственной плеве:**

- 1 - гематосальпинкс;**
- 2 - гематометра;**
- 3 - гематокольпос;**
- 4 - симфиз;**
- 5 - гематоперитонеум**



Пороки развития (ПР) матки обычно связаны с действием повреждающих факторов в первые **3 мес.** внутриутробного развития или с генетическими факторами. У женщин с ПР матки нередко отмечается отягощенная наследственность, у потомства - повышена частота аномалий развития.



1 - *u. didelphys*; 2 - *u. duplex et v. duplex*; 3 - *u. bicornis bicollis, v. simplex*; 4 - *u. bicornis unicollis*; 5 - *u. arcuatus*; 6 - *u. septus duplex seu bilocularis*; 7 - *u. subseptus*; 8 - *u. biforis*; 9 - *u. foras arcuatus*; 10 - *v. septa*; 11 - *v. subsepta*; 12 - *u. unicornis*; 13 - *u. bicornis rudimentarius solidus cum v. solida* (синдром Mayer-Rokitansky-Kuster); 14 - *u. bicornis rudimentarius partim excavatus*; 15 - *u. unicornis*; 16 - *u. bicornis cum haematometra*



Нарушение развития конечностей

Увеличение длины конечности (*макромелия*) или пальцев (*макродактилия*) .

Отсутствие одной или нескольких конечности (*эктромелия*);
отсутствие одной из конечностей или её части (*гемимелия*).



Отсутствие проксимальной части конечности (плеча, бедра) - нормально развитые голени, предплечья, кисти или стопы начинаются от туловища (*фокомелия*).

Улучшения функций конечности можно достичь лишь протезированием, выполняемым детям, чтобы обеспечить их рост и развитие.

Врождённый вывих бедра

Распространённость - 1 случай на 1000 новорождённых.

Выражается в нарушении положения головки бедренной кости: она смещается и располагается вне суставной впадины.

Вывих может быть двусторонним.

Выявляют не только нарушение положения элементов тазобедренного сустава, но и их структурные изменения: головка бедренной кости недоразвита (диагностируют её гипоплазию), суставная впадина подвздошной кости утолщена.

Лечение вывиха предусматривает устранение смещения головки - вправление головки и иммобилизацию конечности специальными ортопедическими аппаратами или гипсовой повязкой.

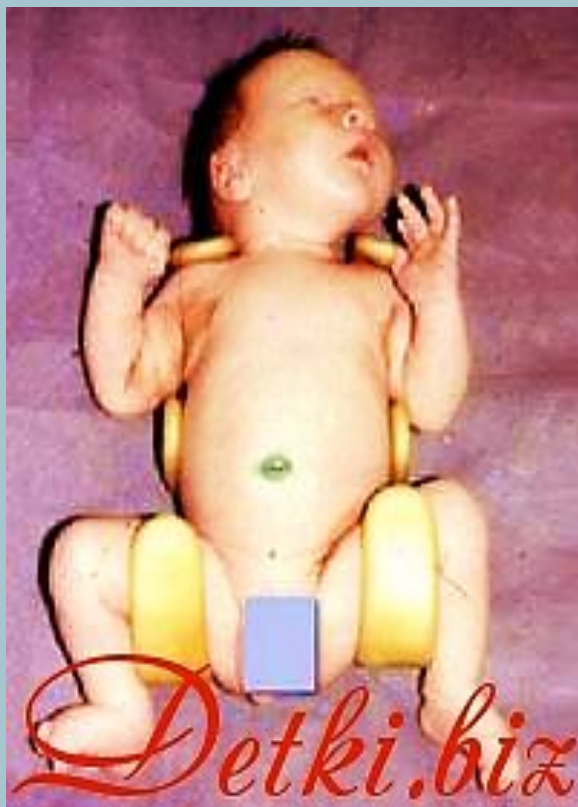




FIG. 6

A baby with asymmetrical skin folds but no dislocation of the hip.



Врожденный вывих бедра

Врождённая косолапость стопы (*pes equinovarus congenitus*) :

1 из **1500** новорождённых.

Диагноз легко устанавливается по форме и положению стопы.

Лечение следует начинать как можно раньше. Оно включает ручное выпрямление стопы и её фиксацию, массаж и лечебную физкультуру.

В поздние сроки используют оперативное лечение: пересечение связок, пересадку сухожилий или клиновидную резекцию костей стопы с установкой стопы в правильное положение и фиксацией повязкой.





© 2000 Leary

Артрогрипоз (**arthrogryposis**)

– множественные контрактуры суставов из-за недоразвитости мышц конечностей с симметричной локализацией. Тугоподвижность, ограничение движений требуют применения массажа, ЛФК, ЛФК, физиотерапии, ИРТ.

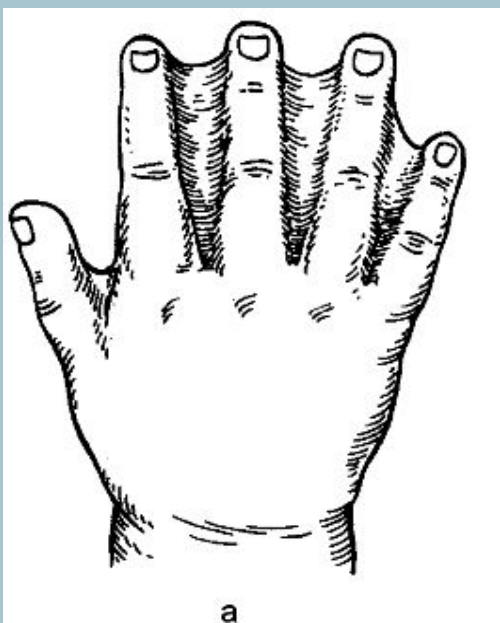


Синдактилия (*syndactylia*)

- наличие сращений между пальцами.

Сращение пальцев может быть кожное или костное. Порок обусловлен нарушением эмбриогенеза: до **2** мес внутриутробной жизни пальцы соединены перепонками, а потом разделяются.

Разъединение пальцев проводят хирургическим методом в возрасте **2-3** лет.





Макродактилия (*macrodactilia*) - увеличение объёма отдельных пальцев. Если порок приводит к нарушению функций кисти или стопы, выполняют ампутацию пальца.

Эктродактилия (*ectrodactilia*) - уменьшение количества пальцев. Возможно отсутствие одного или нескольких пальцев на руке или ноге. Для восстановления функций кисти и устранения косметического дефекта прибегают к пересадке пальцев со стопы на кисть с использованием микрохирургической техники.





Полидактилия (*polydactyly*)

- увеличение количества пальцев. Встречают как на руках, так и на ногах, может сопровождаться нарушением функций кисти или стопы.
- Лечение хирургическое - удаление добавочных пальцев.



ПОЛИМЕЛИЯ

(от греч. **polys**—многие и **telos**—член)

- развитие лишних конечностей.

Наблюдается чаще при двойных уродствах.





**Спасибо за
внимание!!!**